



**Mémoire de Fin d'Etudes en vue de l'obtention
du Diplôme de Docteur en Médecine Dentaire**

Thème

**ETUDE DESCRIPTIVE DES DEFAUTS STRUCTURAUX DE L'EMAIL
CHEZ LES ENFANTS SCOLARISES AGES DE 06 à 15 ANS**

Présenté par :

Chahrazed SELLAFF, Fatima Zohra SENOUCI BEREKSI & Fadia HADJ SLIMANE

Soutenu publiquement le 25 mai 2017 devant le jury constitué de :

Pr . N. CHAABNI	Maitre de conférences A Epidémiologie CHU T	Présidente
Dr N. ALLAL	Maitre Assistante Odontologie Conservatrice-Endodontie CHUT	Examinatrice
Dr N. BRAHAMI	Maitre de conférence B ,PhD génétique	Examinatrice
Dr I. BENYELLES	Maitre Assistante CHU Tlemcen Odontologie Conservatrice-Endodontie	Encadreur
Pr L. HENAOUI	Maitre de conférences B Epidémiologie CHUT	Co- Directrice

Année Universitaire : 2016-2017



**Mémoire de Fin d'Etudes en vue de l'obtention
du Diplôme de Docteur en Médecine Dentaire**

Thème

**ETUDE DESCRIPTIVE DES DEFAUTS STRUCTURAUX DE L'EMAIL
CHEZ LES ENFANTS SCOLARISES AGES DE 06 à 15 ANS**

Présenté par :

Chahrazed SELLAFF, Fatima Zohra SENOUCI BEREKSI & Fadia HADJ SLIMANE

Soutenu publiquement le 25 mai 2017 devant le jury constitué de :

Pr . N. CHAABNI Maitre de conférences A Epidémiologie CHU T	Présidente
Dr N. ALLAL Maitre Assistante Odontologie Conservatrice-Endodontie CHUT	Examinatrice
Dr N. BRAHAMI Maitre de conférence B ,PhD génétique	Examinatrice
Dr I. BENYELLES Maitre Assistante CHU Tlemcen Odontologie Conservatrice-Endodontie	Encadreur
Pr L. HENAOUI Maitre de conférences B Epidémiologie CHUT	Co- Directrice

Année Universitaire : 2016-2017

Résumé

Les anomalies des structures dentaires sont des défauts des tissus durs des dents qui surviennent pendant l'odontogénèse, elles ont une étiologie primaire ou acquise et sont d'origine locale ou générale. Ces défauts s'avèrent mutilants pour les patients qui en souffrent et peuvent poser des problèmes sur le plan esthétique, fonctionnel et aussi psychologique.

Objectifs :

Décrire le profil épidémiologique des défauts structuraux de l'émail dentaire et établir les corrélations entre les facteurs de risques majeurs et les expressions phénotypiques des défauts structuraux de l'émail.

Méthodes:

Il s'agit d'une étude transversale menée au niveau des deux cliniques dentaires (A et B), incluant environ 50 enfants originaires de la région de Tlemcen et âgés de 06 à 15 ans.

Résultat :

Parmi ces 50 enfants, 80% présente une amélogénèse imparfaite, 10% une fluorose dentaire, 6% une dentinogénèse imparfaite et enfin 4% une hypominéralisation des molaires et incisives, avec un taux de (46%) de sexe masculin contre (54%) de sexe féminin et une moyenne d'âge de 9.42 ± 0.605 ans allant de [6 ans-15 ans].

Nous avons souhaité évaluer les caractéristiques cliniques descriptives de ces anomalies et la sévérité d'atteinte. Nous avons remarqué que la denture permanente est la plus touchée avec un taux de (82%) et (16%) d'atteintes des deux dentures; la face vestibulaire étant aussi la plus touchée avec un taux (82%).

L'atteinte dyschromique est essentiellement blanchâtre avec un taux de (36%) et jaunâtre avec un taux de (28%).

Conclusion

Les défauts structuraux de l'émail aussi rares qu'elles soient présentent un réel problème de santé publique mettant en cause plusieurs facteurs étiologiques présumés, que d'autres études épidémiologiques doivent confirmer dans le futur.

Par ailleurs, une analyse moléculaire est nécessaire pour mettre en évidence les gènes mutants responsables des anomalies héréditaires.

Mots clés : Email, risque, anomalie, enfant. Dent.

Abstract

Introduction: Dental structure abnormalities are defects of hard tissues of the teeth which occur during odontogenesis, They have a primary or acquired aetiology and are of local or systemic origin. These defects can be so mutilating for the patients and can induce health problems, functionally, aesthetically as well as psychologic problems.

Aim: This research project is based on clinical studies in order to describe the epidemiological profile of structural defects in dental enamel.

Methods: This is a cross-sectional study of the two dental clinics (A and B), including about 50 children from the Tlemcen region and aged between 06 and 15 years old.

Results: Of these 50 children, 80% had amelogenesis imperfecta, 10% had dental fluorosis, 6% had dentinogenesis imperfecta, and 4% had hypomineralization of the molars and incisors, with a male rate of 46% versus 54%. And an average age of 9.42 ± 0.605 years ranging from [6 years to 15 years].

We wanted to evaluate the descriptive clinical characteristics of these abnormalities and the severity of the disease. We observed that permanent teeth were the most affected, with a rate of (82%) and (16%) both teeth; the vestibular surface being also the most affected with a rate (82%).

Dyschromic involvement is mainly whitish with a rate of (36%) and yellowish with a rate of (28%).

Conclusion: The rare structural defects of the enamel present a real public health problem involving several suspected etiological factors, which other epidemiological studies must confirm in the future. Moreover, molecular analysis is necessary to demonstrate the mutant genes responsible for hereditary abnormalities.

Mesh terms: Enamel. risk. abnormalitie-child. tooth.

Remerciements

A notre Directrice de mémoire, Madame le **Docteur Ilham BEN-YELLES**, Maitre Assistante en Odontologie Conservatrice-Endodontie.

Nous sommes très honorées de la confiance que vous nous avez accordée en nous proposant ce sujet de mémoire et nous vous en remercions. Soyez assurée de notre reconnaissance pour vos conseils, votre patience et votre investissement dans ce travail. Nous nous souviendrons de votre dévouement à l'égard de vos jeunes patients et de votre volonté de transmettre vos connaissances à vos étudiants. Nous vous prions de trouver ici le témoignage de notre gratitude et de notre plus grande estime.

A Madame le **Professeur Latifa HENAOUI**, Co-directrice de mémoire, Maitre de conférences B.

Vous nous avez fait l'honneur d'accepter de nous co-encadrer et nous vous en sommes sincèrement reconnaissantes. Nous vous remercions pour votre pédagogie ainsi que pour votre bienveillance. Veuillez trouver dans ce travail, l'expression de notre profonde gratitude.

A Madame le **Professeur Nafissa CHAABNI** et Présidente de jury, Maitre de Conférences B.

Nous vous remercions d'avoir eu la gentillesse d'accepter de juger ce mémoire. Nous sommes reconnaissantes de l'aide que vous nous avez apportée pour ce travail.

A mesdames les membres du jury **Docteur Nawal ALLAL**, Maitre Assistante en Odontologie Conservatrice-Endodontie, et **Docteur Dr Nabila BRAHAM** Maitre de conférence B, PhD génétique, veuillez trouver ici l'expression de notre gratitude et notre estime.

Nous vous remercions de nous avoir fait l'honneur d'accepter d'évaluer notre travail de mémoire. On a également été honoré de votre participation à notre jury de soutenance.

Nos vifs remerciements vont aussi à Docteur **Réda CHAABANE SARI** pour avoir contribué à l'illustration de ce mémoire.

Dédicaces

Je dédie ce modeste travail :

A mes parents : Leila et Mohamed .Vous avez toujours cru en moi et su me donner les moyens de réussir. Merci pour votre amour, votre confiance, votre soutien matériel et surtout moral depuis toutes ces années. J'espère que vous serez fiers de moi, comme je suis fière d'être votre fille.

A ma sœur : Amaria, que j'aime tant! Je suis tellement fière de toi, ma petite sœur si gentille, attentionnée, courageuse et déterminée! Je suis heureuse de notre relation privilégiée, de notre complicité. On est le meilleur confident de l'autre.

A mes frères : Miloud et Wael, que j'aime beaucoup.

A Nour El houda, Merci pour cette amitié sincère et qui je l'espère durera encore longtemps!

Pour finir....toujours « le meilleur pour la fin» : A l'homme de ma vie **Mohamed**, merci pour tout l'amour que tu m'apportes chaque jour, pour ta patience et ton soutien sans faille. Pour me redonner le sourire quand je ne m'y attends pas, pour me faire positiver et profiter de chaque instant. Que dieu réunisse nos chemins pour un long commun serein et en nous souhaitant que le meilleur reste à venir!

Chahrazed SELLAF

Je dédie cet humble et modeste travail avec grand amour, sincérité et fierté :

A mes chers parents: Abdelhamid et Habiba, pour tous leurs sacrifices, leur amour, leur tendresse, leur soutien et leurs prières tout au long de mes études.

A mes chers beaux-parents Bachir et Badia, je ne pourrais jamais exprimer le respect que j'ai pour vous, vos encouragements et votre soutien m'ont toujours été d'un grand secours.

A ma prunelle de mes yeux, ma petite fille Lilya, la bougie de ma maison.

A mon très cher mari Younes, mon soutien moral et source de joie et de bonheur, celui qui s'est toujours sacrifié pour me voir réussir, ce travail soit témoignage de ma reconnaissance et de mon amour sincère et fidèle.

A ma précieuse sœur Chahinez, les mots ne peuvent résumer ma reconnaissance et mon amour à ton égard.

A mes chers frères : Sofiane, Reda et Fayçal, mon affection pour vous est sans limite, votre soutien a sans doute été important pour le bon déroulement de mes études.

A mes chers belles sœurs : Amel, Meriem, Souhila ,Naoual ,Nesrine et zoubida et a mes beaux-frères Ilyas et ChoaiB .

Fatima Zohra SENOUCI BEREKSI

Tous les mots ne sauraient exprimer la gratitude, l'amour, le respect et la reconnaissance que je ressens, c'est ainsi que je dédie cette thèse :

A mes très chers parents Amine et Djamila qui m'ont toujours aidés et soutenues, vous m'avez transmis l'amour de la science et du savoir, aucun mot ne pourrais exprimer a leurs juste valeurs la gratitude et l'amour que je vous porte, j'espère qu'un jour je pourrais vous rendre ne serai ce qu'un peu de ce que vous avais fait pour moi, que dieu vous prête bonheur et longue vie.

A ma tendre sœur Sarra, qui est ma source d'inspiration, sans tes encouragements et ton soutien ce travail n'aurais jamais vu le jour. Et à **mon petit frère** Arselane, mon petit rayon de soleil qui a su me redonner le sourire a chaque occasion. Votre profond attachement m'a permis de m'amélioré.

A mon mari chéri Djalal, pour toute sa patience, ces encouragements et sa gentillesse sans égal, tu m'a donné la force de persévérer, avec tout mon amour, merci pour tout.

A ma belle mère Nacira, avec toute mon affection, ainsi qu'a ma sœur de cœur Chahnaz et son petit bout de choux Ines, je n'oublis pas aussi **mon beau-frère** Mehdi et a ma **belle-sœur** Nadia, je vous remercie tous du fond du cœur pour toute votre bonne humeur, et vos encouragements.

A la mémoire de mes grand pères qui nous on quittés trop tôt, que dieu tout puissant vous accueil dans son paradis.

Fadia HADJ SLIMANE

Résumé.....	iii
ABSTRACT.....	IV
Avant-propos.....	V
Table des matières.....	vi
LISTE DES ABREVIATIONS.....	IX
Liste des Tableaux.....	X
Liste des Figures.....	ix

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION	1
1. RAPPEL HISTO-PHYSIOLOGIQUE DE L'EMAIL ET LA DENTINE	5
1.1. L'EMAIL.....	5
1.1.1. Généralités	5
1.1.2. La formation de l'émail (amélogénèse).....	6
1.1.3. La composition de l'émail.....	8
1.1.4. La structure histologique de l'émail	11
1.2. LA DENTINE	14
1.2.1. Généralités	14
1.2.2. La formation de la dentine (dentinogénèse)	15
1.2.3. La minéralisation de la matrice dentinaire	16
1.2.4. La composition de la dentine.....	16
1.2.5. La structure histologique de la dentine	17
2. AMELOGENESE IMPARFAITE	19
2.1. GENERALITES.....	19
2.2. DESCRIPTION DES FORMES.....	19
2.2.1. Les Amélogénèses imparfaites d'origine isolée.....	19
Amélogénèse Imparfaite	20
2.2.2. Les Amélogénèses imparfaites d'origine syndromique.....	21
2.3. CLASSIFICATION DE L'AMELOGENESE IMPARFAITE.....	23
2.3.1. Classification clinique de l'Amélogénèse Imparfaite	23
2.3.2. Classification selon le mode de transmission	26
2.4. LES CARACTERISTIQUES HISTOLOGIQUES DES DENTS ATTEINTES DE L'AMELOGENESE IMPARFAITE:.....	28
2.4.1. La composition minérale de l'émail atteint de l'amélogénèse Imparfaite.....	28
2.4.2. La composition organique de l'émail atteint de l'amélogénèse Imparfaite.....	28
2.4.2.1. La composition protéinique de l'émail atteint de l'amélogénèse imparfaite	29
2.4.2.2. La composition lipidique de l'émail atteint de l'amélogénèse imparfaite.....	29
2.5. LES CARACTERISTIQUES GENETIQUES DE L'AMELOGENESE IMPARFAITE HEREDITAIRE ...	30
2.6. LES CARACTERISTIQUES CLINIQUES ET RADIOLOGIQUES DE L'AMELOGENESE IMPARFAITE	34
2.6.1. La forme hypoplasique	34

2.6.2. La forme hypomature	34
2.6.3. La forme hypocalcifiée ou hypominéralisée.....	35
2.6.4. La forme hypomature-hypoplasique avec taurodontisme	35
2.7. DIAGNOSTIC POSITIF	36
2.8. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	38
2.8.1. Anomalies de structure héréditaire ou congénitale	39
2.8.2. Anomalies de structure acquises.....	39
2.8.3. Autres diagnostics différentiels de l'Amélogénèse Imparfaite	41
3. DENTINOGENESE IMPARFAITE	42
3.1. GENERALITES.....	42
3.2. DESCRIPTION DES FORMES.....	42
3.2.1. Dentinogénèse imparfaite type I.....	42
3.2.2. Dentinogénèse imparfaite type II.....	43
3.2.3. Dentinogénèse imparfaite type III ou Brandywine type	44
3.2.4. Classification de la dentinogénèse imparfaite et de la dysplasie dentinaire :....	45
3.3. LES CARACTERISTIQUES HISTOLOGIQUES DE LA DENTINOGENESE IMPARFAITE :.....	47
3.3.1. Les caractéristiques de la dentine :	48
3.3.2. Les caractéristiques de l'émail :	49
3.3.3. Les caractéristiques du cément :.....	49
3.3.4. Les caractéristiques de la pulpe :.....	49
3.3.5. Les caractéristiques des autres composants :.....	49
3.4. LES CARACTERISTIQUES GENETIQUES DE LA DENTINOGENESE IMPARFAITE (ANNEXE 1) :	
.....	49
3.4.1. Transmission de la pathologie.....	50
3.4.2. Les gènes impliqués dans la pathologie.....	50
3.4.2.1. Le gène DSPP de la dentinogénèse imparfaite type II et III :.....	50
3.4.2.1.2. Les gènes COL1A1 et COL1A2 de la dentinogénèse imparfaite type	52
3.5. DIAGNOSTICS.....	53
3.5.1. Diagnostic clinique	53
3.5.2. Diagnostic radiologique	54
3.6. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	55
3.6.1. Les dysplasies dentinaires non syndromique	55
3.6.2. Les dysplasies dentinaires syndromiques	56
4. HYPOMINERALISATION MOLLAIRE ET INCISIVE	58
4.1. GENERALITES.....	58
4.2. DEFINITION	58
4.3. ETIOLOGIES DES HYPOMINERALISATIONS MOLAIRES-INCISIVES	59
4.4. CLASSIFICATION CLINIQUE DE LA HMI	60
4.4. LES CARACTERISTIQUES HISTOLOGIQUES DES DENTS ATTEINTES DE HMI	61
4.4.1. Aspect de l'émail	61
4.4.2. Aspect de la dentine.....	62
4.5. LES CARACTERISTIQUES CLINIQUES DE L'HMI.....	62
4.6. LOCALISATION	62
4.7. DIAGNOSTICS	63
4.7.1. Les critères de diagnostic.....	63
4.7.2. Diagnostic différentiel.....	64

4.8. LES DIFFICULTES CLINIQUES SPECIFIQUES.....	66
5. LA FLUOROSE DENTAIRE	67
5.1. GENERALITES.....	67
5.2. ETIOLOGIE	68
5.3. DESCRIPTION DES FORMES.....	69
5.4. CLASSIFICATION DES FLUOROSSES.....	70
5.5. LES CARACTERISTIQUES HISTOLOGIQUES DE LA FLUOROSE	71
5.5.1. Aspect de l'émail fluorotique	71
5.5.2. Aspect de la dentine fluorotique	71
5.6. DIAGNOSTICS.....	72
5.6.1. Diagnostic positif.....	72
5.6.1.1. Les manifestations cliniques	72
5.6.1.2. Diagnostic différentiel	72
PROBLEMATIQUE	76
2. MATERIELS ET METHODES.....	77
2.1. OBJECTIFS DE L'ETUDE.....	77
2.1.1. L'objectif principal	77
2.1.2. Les objectifs secondaires	77
2.2. LE SCHEMA DE L'ETUDE	77
2.3. LE LIEU D'ETUDE	78
2.4. CONSTITUTION DE L'ECHANTILLON.....	78
2.5. LES UNITES DE CETTE ETUDE	78
2.5.1. Les facteurs d'inclusion ou de sélection	78
2.5.2. Les facteurs de non inclusion ou d'exclusion.....	78
2.6. RECUEIL DES DONNEES : A PARTIR D'UNE FICHE D'ENQUETE (ANNEXE 2).....	79
2.6.1. Des informations administratives.....	79
2.6.2. Les antécédents familiaux.....	79
2.6.3. Les antécédents personnelles.....	80
2.7. MATERIEL	82
CHAPITRE 3. RESULTATS ET INTERPRETATION.....	83
3.1. REPARTITION DE LA POPULATION SELON LE SEXE	83
3.2. REPARTITION DE LA POPULATION SELON L'AGE.....	83
3.3. DESCRIPTION DE LA POPULATION SELON LE NIVEAU SOCIO-ECONOMIQUE	84
3.4. DESCRIPTION DE LA POPULATION SELON LE PROFIL PSYCHOLOGIQUE.....	84
3.5. DESCRIPTION DE LA POPULATION SELON LA REGION D'ORIGINE.....	85
3.6. DESCRIPTION DE LA POPULATION SELON L'HEREDITE	85
3.6.1. Etude de la répartition de l'amélogénèse imparfaite et de la dentinogénèse imparfaite chez les parents	85
3.6.2. Description de la population selon l'atteinte de la fratrie	86
3.7. DESCRIPTION DE LA POPULATION SELON CERTAINS FACTEURS DE RISQUES PRESUMES. 86	
3.7.1. Description de la population selon l'âge parental	86
3.7.2. Description de la population selon la notion de consanguinité.....	87
3.8. DESCRIPTION DE LA POPULATION SELON LA NOTION D'ALLAITEMENT.....	88
3.9. DESCRIPTION DE LA POPULATION SELON LA DUREE DE L'ALLAITEMENT.....	88
3.10. DESCRIPTION DE LA POPULATION SELON L'INTERRUPTION DE GROSSESSE	89

3.11. DESCRIPTION DE LA POPULATION SELON LA PRISE D'ANTIBIOTIQUES.....	89
3.12. DESCRIPTION DE NOTRE POPULATION SELON L'EQUILIBRE ALIMENTAIRE	90
3.13. DESCRIPTION SELON LA TENEUR EN FLUOR DE L'EAU POTABLE DISTRIBUEE A NOTRE POPULATION	90
3.15. DESCRIPTION DE NOTRE POPULATION SELON LES ANTECEDENTS D'ABCES DENTAIRE ..	91
3.16. DESCRIPTION DE NOTRE POPULATION SELON CERTAINS INDICES	91
3.16.1. Description de l'indice CAO/cao moyen	91
3.16.2. Description selon l'indice DDE modifié par la commission sur la santé buccale, recherche et épidémiologie	92
3.17. DESCRIPTION SELON LES CARACTERISTIQUES SPECIFIQUES DES DEFAUTS STRUCTURAUX DE L'EMAIL	93
3.17.1. Description selon le type de denture atteinte	93
3.17.2. Description de notre population selon les faces dentaires atteintes.....	93
3.17.3. La dyschromie dentaire	94
3.17.4. La forme de l'atteinte amélaire	94
3.17.5. Description de l'aspect de la surface dentaire atteinte dans notre population .	95
3.17.6. Description du type de surface dentaire atteinte dans notre population :La surface de l'atteinte est opaque dans la majorité des cas 88% et translucide dans 12% des cas. (Figure 42)	95
3.17.7. Le niveau d'usure amélaire	96
3.17.8. L'hypersensibilité Dentaire	96
3.17.9. Description de notre population présentant des anomalies associées aux défauts structuraux de l'émail	97
3.17.9.1. La Dimension vertical d'occlusion	97
3.17.9.2. Les anomalies orthodontiques.....	97
3.17.9.3. Les anomalies parodontales	98
3.18. DESCRIPTION DE NOTRE POPULATION SELON LE DIAGNOSTIC	99
3.18.1. Diagnostic	99
3.18.2. Sous classes du diagnostic	99
CHAPITRE 4. DISCUSSION	101
CHAPITRE 5. CONCLUSION ET PERSPECTIVES	111
BIBLIOGRAPHIE	113
ANNEXES	121

Liste des abréviations

AD	: Autosomique Dominant
AEDP	: Académie Européenne D'odontologie Pédiatrique.
AI	: Amelogenesis Imperfecta, Amélogénèse Imparfait.
AIAR	: Amélogénèse Imparfait A Transmission Récessif.
AIH	: Amélogénèse Imparfait Héritaire.
AMBN	: Ameloblastin Enamel Matrix Protein, Améloblastine Protéine de Matrice de l'émail.
AMELX	: Amelogenin, lié à l' X.
AMELY	: Amelogenin, lié à l'Y.
AR	: Autosomique Récessif.
DD	: Dental Dysplasia, Dysplasie Dentinaire.
DGP	: Dentine Glycoprotéine.
DI	: Dentinogenesis Imperfecta, Dentinogénèse Imparfait.
DLX3	: Distal-Less Homeobox3, Homéo Boite Distale Moins 3.
DPP	: Phosphoprotéine Dentinaire.
DSPP	: Dentin Sialophosphoprotein, Sialophosphoprotéine Dentinaire.
DVO	: Dimension Verticale d'occlusion.
EMSP-1	: Enamel Matrix Serine Protéinase 1, Sérine-Protéinase de matrice d'émail 1.
ENAM	: Enaméline
FAM83H	: Family Sequence Similarity, Member 3, Famille Avec Similarité de séquence, membre 3. Gène codant pour une protéine de la matrice extracellulaire.
HMIb	: Hypominéralisation des molaires et incisives molar-Incisive Hypominéralisation (MIH).
JED	: Jonction Email-Dentine.
kik4	: Kallikréine-4
LAMB3	: Laminin Alpha-3, Laminine sous - unité alpha 3.
MET	: Microscope Electronique à Transmission.
MMP20	: Matrix Metalloproteinase-20, Métalloprotéinase Matricielle- 20.
OMIM	: Online Mendelian Inheritance in man, catalogue en ligne de gènes humains et de troubles génétiques.
OMS	: Organisation Mondiale de la Santé.
RCI	: Risque Carieux Individuel.
SER	: Syndrome émail-rein.
slc4	: Solute carrier family 72, Famille porteuse de soluté 72. Gène codant pour deux protéines de transport transmembranaires.
TDO	: Syndrome Tricho-dento-osseux.
UV	: Ultra Violet.
Wdr72	: WD repeat containing protein, WD domaine de répétition 72. Gène codant pour une protéine intracellulaire.
XLD	: Dominant lié à l'X.
XLR	: Récessif lié à l'X.

Liste des tableaux

Tableau 1 : Tableau récapitulatif des syndromes et des gènes associés	23
Tableau 2 : Classification clinique des amélogénèse imparfaites selon Witkop, 1989.....	24
Tableau 3 : Classification clinique des amélogénèses imparfaites	25
Tableau 4 :Schéma de mode de transmission proposé par Aldred et coll, 2003.....	26
Tableau 5 :Aide au diagnostic clinique des altérations héréditaires de l'émail.....	37
Tableau 6 :Aide au diagnostic génétique des amélogénèse imparfaites héréditaires.....	38
Tableau 7 :La classification clinique de Shields et ses coll.	47
Tableau 8 :Expressions phénotypiques et radiologiques des dentinogénèse imparfaites.....	47
Tableau 9 :Récapitulatif des caractéristiques dentaires des dentinogénèse imparfaites .	55
Tableau 10 :Classification des fluoroses.	70

Liste des figures

Figure 1 :La formation de l'émail (amélogénèse).....	8
Figure 2 : Disposition des atomes de calcium, des groupements phosphate et hydroxyle au sein du cristal d'hydroxyapatite.	9
Figure 3 : Schématisation de l'architecture prismatique.....	13
Figure 4 : Coupe histologique de la dent humaine.	18
Figure 5 : Amélogénèse imparfaite forme hypoplasique.	Erreur ! Signet non défini.
Figure 6 : Amélogénèse imparfaite forme hypomature.....	Erreur ! Signet non défini.
Figure 7 : Amélogénèse imparfaite forme hypocalcifiée.....	21
Figure 8 : Aspect d'une dent atteinte de l'amélogénèse imparfaite.....	30
Figure 9 : Locus du gène Amlex.....	31
Figure 10 :Exemple de prédiction d'interaction d'AMLEX.....	32
Figure 11 : Locus du gène Enam	32
Figure 12 : Locus du gène MMP20.	33
Figure 13 : Aspect clinique de la Dentinogénèse Imparfaite (Shields type I).....	43
Figure 14 : Dentinogénèse Imparfaite (Shields type II)	44
Figure 15 : Dentinogénèse Imparfaite (Shields type III) chez un enfant de 12 ans.	45
Figure 16 : Locus du gène DSPP.....	50
Figure 17 : HMI sévère.	61
Figure 18 : Fluorose dentaire forme très légère.....	69
Figure 19 : Répartition de la population selon le sexe.....	83
Figure 20 :Répartition de la population selon l'âge.....	83
Figure 21 : Description de la population selon le niveau socio-économique.	84
Figure 22 : Description de la population selon le profil psychologique.....	84
Figure 23 :Description de la population selon la région d'origine.	85
Figure 24 :Etude de la répartition de l'amélogénèse imparfaite et de la dentinogénèse imparfaite chez les parents.....	85
Figure 25 : Description de la population selon l'atteinte de la fratrie.....	86
Figure 26 : Description de la population selon l'âge parental.....	87
Figure 27 : Description de la population selon la notion de consanguinité.	87
Figure 28 : Description de la population selon la notion d'allaitement.	88
Figure 29 : Description de la population selon la durée de l'allaitement.	88
Figure 30 : Description de la population selon l'interruption de grossesse.....	89
Figure 31 :Description de la population selon le type d'antibiotique ingéré fréquemment.....	89
Figure 32 : Description de notre population selon l'équilibre alimentaire.....	90
Figure 33 : Description de notre population selon les traumatismes des dents temporaires. ..	91
Figure 34 : Description de notre population selon les antécédents d'abcès dentaire.....	91
Figure 35 : Evaluation de l'indice CAO et cao moyen dans notre population	92

Figure 36: Distribution des pathologies de notre population selon l'indice DDE.....	92
Figure 37 : Description selon le type de denture atteinte.	93
Figure 38 : Description de notre population selon les faces dentaires atteintes.	93
Figure 39 : Description selon la dyschromie de la denture atteinte dans notre population. ...	94
Figure 40 : Description selon la forme de l'atteinte amélaire dans notre population.	94
Figure 41 : Description de l'aspect de la surface dentaire atteinte dans notre population.	95
Figure 42 : Description de la surface dentaire atteinte dans notre population.	95
Figure 43 : Description de notre population selon le niveau d'usure amélaire	96
Figure 44 : Description de notre population en fonction de l'hypersensibilité dentaire.	96
Figure 45 : Description de notre population par rapport à la DVO.	97
Figure 46 : Description de la population selon les anomalies orthodontiques associés.	97
Figure 47 : Description de la population selon les anomalies parodontales associées.	98
Figure 48 : Récapitulatif des anomalies associées aux défauts structuraux de l'email chez notre population.	98
Figure 49 : Description de notre population selon le diagnostic.	99
Figure 50 : Description de notre population selon les sous classes diagnostics	100

INTRODUCTION

Les anomalies de l'émail concernent la structure des tissus dentaires, qu'elles soient génétiquement conditionnées ou acquises, elles restent des maladies rares.

Ces anomalies amélares existent de manière isolée sous forme d'entités propres ou associées au tableau clinique dans le cadre des syndromes ; ces affections sont corrélées au stade de développement et aux processus biologiques sous-tendant l'odontogénèse depuis l'origine embryologique des cellules dentaires, l'établissement du patron de la dentition, la régionalisation du développement dentaire, l'acquisition de l'identité et la morphogénèse, la mise en place des différents tissus, l'histogénèse, la cyto-différenciation terminale des odontoblastes et des améloblastes, la synthèse des matrices de la dentine et enfin de l'émail suivie de sa minéralisation.^(1, 2)

Une anomalie isolée a le plus souvent une étiologie locale traumatique alors que si elle concerne un groupe de dents elle correspond à une même période de minéralisation, dans ce cas, une toxicité environnementale ou systémique sera suspectée. Par contre, si l'anomalie atteint l'ensemble des dents des deux dentures, il faudra rechercher une origine génétique. En effet, les gènes impliqués dans ces maladies sont nombreux car le développement dentaire récapitule des processus biologiques de base comme les interactions épithélio-mésenchymateuses, la biominéralisation, en plus d'évènements qui leur sont propres. Une perturbation de ces phénomènes (due à une très grande variabilité d'expressions cliniques liées à une origine polygénique) sera à l'origine d'anomalies et de défauts observés en clinique à savoir les anomalies de structure telle que⁽³⁾ :

L'Amélogénèse imparfaite(AI) représente un groupe hétérogène dans l'expression clinique et le mode de transmission des pathologies affectant la formation/minéralisation de l'émail .Ces pathologies se traduisent par une atteinte de l'émail soit quantitative ou hypoplasique, soit qualitative ou hypominéralisée/hypomature. Ces défauts peuvent être accompagnés par des anomalies dentinaires, radiculaires et des troubles de l'éruption⁽⁴⁾.

En France, on estime qu'une personne sur 15 000 serait atteinte d'AI, soit environ 4000 personnes concernées. En moyenne 1/14 000 (aux Etats Unis) et 1/700 individus (en Suède), Il n'y a pas encore eu, dans notre pays, d'enquêtes épidémiologiques ou de projets de recherche structurés permettant d'appréhender ces maladies incapacitantes et de faciliter leur prise en charge, cependant de nombreux progrès ont été accomplis sur le plan du diagnostic génétique.

L'expertise de certaines études a permis de faire le point sur la connaissance de la maladie et ses diverses formes ⁽⁵⁾.

La Dentinogénèse imparfaite (DI) est une maladie qui se caractérise par la formation d'une structure anormale de la dentine affectant en général aussi bien les dents temporaires que permanentes. Cette anomalie est de trois types et se produit avec une incidence de 1 sur 8000 naissances, parfois plus selon les groupes ethniques.

Cette fréquence est équivalente pour les deux sexes ^(6, 7). La fréquence de la dentinogénèse imparfaite de type III, ou maladie de Brandywine, est anormalement élevée puisqu'elle se chiffre à environ 1 sur 800, elle est retrouvée dans une population tri-raciale du Maryland ainsi que dans la région de Washington aux USA et couramment attribuée à la consanguinité touchant cette population ⁽⁸⁾.

Les anomalies acquises, plus fréquentes, constituent un véritable marqueur des relations gènes-environnement du développement pathologique ante-et post-natal, accessible par la simplicité structurelle de la dent, son échantillonnage naturel et son absence de remodelage. Cet indice des relations gènes/environnement est relativement sous-utilisé actuellement, malgré quelques études, en particulier l'implication de l'exposition à la dioxine dans une nouvelle entité pathologique telle que l'hypominéralisation des molaires et des incisives (HMI) qui émerge chez les enfants âgés de 6 à 12 ans ou dans le cadre des anomalies dentaires de type fluorose liées à une utilisation abusive des fluorures.

L'un des problèmes des études de prévalence de l'HMI réside dans l'adoption d'une définition et de critères diagnostics standardisés permettant une comparaison des résultats des différents travaux de recherches. A ce sujet, en particulier deux auteurs, WEERHEIJM et MEJARE (2003) ont mené une étude épidémiologique. Ils ont envoyé des clichés cliniques de HMI accompagnés de questionnaires à 54 médecins dentistes de 30 pays tous membres de l'AEDP. Les résultats obtenus ont montré que des cas de HMI étaient présents dans tous les pays, les valeurs de prévalence s'échelonnent entre 2,8% et 19,3% (par exemple en 2006 à Benghazi en Libye, l'enquête de FTEITA et coll montre que onze enfants (2.9%) avaient l'HMI) ⁽⁹⁾.

Ces anomalies acquises de l'émail sont innombrables et leur diagnostic étiologique est difficile à établir précisément, mais on peut l'estimer en fonction des éléments cliniques, radiologiques, histologiques et de la chronologie des dentitions. Le traitement va de l'abstention thérapeutique jusqu'à la restauration prothétique en fonction de l'âge du patient et l'état des dents.

L'objectif de notre travail est de décrire et d'analyser ces anomalies. La première étape de cette enquête consiste à établir un diagnostic étiologique en s'appuyant sur l'examen clinique et l'anamnèse du patient et de sa famille ainsi que le nombre de dents atteintes.

Dans le premier chapitre, on s'est intéressé tout d'abord au processus normal de formation des tissus dentaires (émail, dentine) et ceci afin de mieux appréhender par la suite la physiopathologie de la maladie.

Dans le deuxième chapitre, nous avons procédé à une analyse minutieuse des défauts structuraux de l'émail et leurs diagnostics, en l'illustrant avec des cas cliniques que nous avons suivis dans l'optique de ce travail.

Dans le troisième chapitre, nous présentons les résultats obtenus, leur interprétation et discussion.

Dans le quatrième chapitre, nous donnons une conclusion générale et des perspectives dans ce domaine de recherche.

Partie Théorique
Chapitre I . Revue de la Littérature

1. RAPPEL HISTO-PHYSIOLOGIQUE DE L'EMAIL ET LA DENTINE

1.1. L'émail

1.1.1. Généralités

L'émail est la structure la plus minéralisée de l'organisme, il recouvre la couronne des dents; il est avasculaire, acellulaire, non innervé et d'origine ectodermique⁽¹⁰⁾.

Les caractéristiques physiques : L'émail mature est translucide, sa couleur peut varier du jaune clair, au bleu gris ou blanc. Il est plus épais au niveau du sommet de la couronne dentaire et plus mince au niveau du collet en regard de l'attache épithéliale et est fortement opaque aux rayons X. L'usure physiologique de l'émail provoque l'élimination partielle ou totale de la surface amélaire entraînant une modification de son aspect⁽¹¹⁾.

Les caractéristiques mécaniques : L'émail est le tissu le plus dur de l'organisme, il présente une dureté de (340kg/mm²) par rapport à la dentine qui est de (60 kg/mm²). Ce tissu possède une résistance à la compression, la flexion et l'abrasion⁽¹²⁾.

- Rôle de l'émail :

Rôle de protection : L'émail forme une barrière solide qui protège le complexe pulpo-dentinaire des effets des acides, de la plaque bactérienne et aux stimuli externes tels que les aliments trop chauds ou trop froids.

Rôle d'échange avec le milieu buccal : L'émail a une structure poreuse qui lui permet une diffusion sélective des cations.

Mécanisme de déminéralisation-reminéralisation: Il dépend d'un certain équilibre entre ces deux entités, la dégradation des hydrates de carbonés va provoquer une baisse du pH qui devient acide entraînant une perte d'ions (c'est la déminéralisation), ensuite l'effet tampon de la salive va permettre la remontée du pH et donc la précipitation des ions (c'est la reminéralisation).

-Rappels embryologiques^(13, 14):

La configuration de l'émail dentaire résulte de l'interaction biologique entre les cellules épithéliales et ectomésenchymateuses, les germes dentaires vont donc passer par quatre étapes successives :

Lame dentaire primaire : L'individualisation de la cavité buccale commence à la 5ème semaine de la vie intra-utérine, la prolifération de l'épithélium stomodéal qui est séparé du mésenchyme par la lame basale assure la formation de la lame dentaire primitive, celle-ci se dédouble pour former :

La lame primitive primaire qui se sous-divise en lame vestibulaire préfigurant le vestibule et en lame dentaire en forme de fer à cheval préfigurant les arcades dentaires.

Le stade de bourgeon : Résulte des renflements épithéliaux de l'extrémité de la lame dentaire primaire.

Le stade de cupule : A ce stade s'amorce une cascade de phénomènes permettant la mise en évidence des précurseurs responsables de la transformation du massif épithélial en tissu dentaire (émail) et péri dentaire.

Le stade de la cloche : Chaque capuchon se transforme en cloche dentaire, à ce stade démarre donc une série de cytodifférentiation et de morphogénèse annonçant la configuration des différentes composantes dentaires qui sont :

- L'organe de l'émail, est constitué de l'épithélium adamantin externe, du réticulum étoilé, stratum inter médium et l'épithélium adamantin interne.
- La papille mésenchymateuse, est un précurseur de la dentine et de la pulpe.
- Le sac folliculaire, est un précurseur du ciment, du ligament alvéolo-dentaire et l'os parodontal.

1.1.2. La formation de l'émail (amélogénèse)

L'amélogénèse est la formation de la matrice extracellulaire par les améloblastes qui sont les cellules productrices de l'émail. Elle comprend quatre étapes essentielles : la synthèse, la sécrétion de l'émail, la minéralisation et la maturation. C'est un processus qui met en jeu un organigramme coordonné par des

interconnexions moléculaires précises, et présente une durée de vie précise et transitoire⁽¹⁵⁾⁽¹⁶⁾.

Les améloblastes sont des cellules épithéliales qui se différencient à partir de l'épithélium adamantin (dentaire) interne, elles sont responsables de la création d'un équilibre extracellulaire favorable à la formation de l'émail et ceci en supervisant le dépôt de la phase minérale par le biais de protéines matricielles sécrétées^(10, 13).

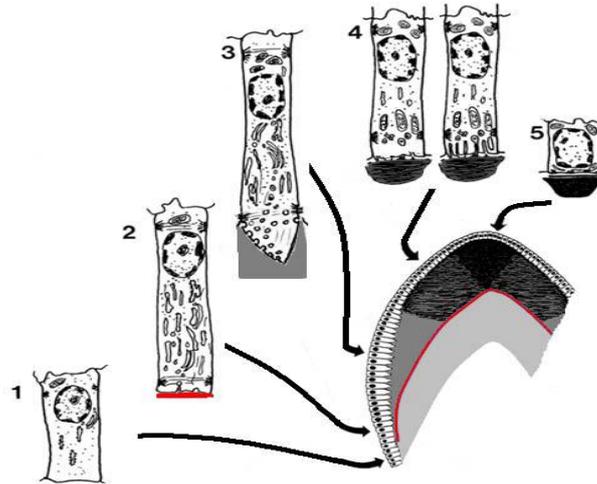
La différenciation des améloblastes^{(11);(17)} :

L'améloblaste subit plusieurs changements phénotypiques, on distingue trois phases (Figure 1) :

- ✓ La phase pré- sécrétrice.
- ✓ La phase sécrétrice : A ce stade, l'améloblaste (devenue fonctionnelle) sécrète les différentes protéines matricielles de l'émail et constitue un support à la formation des cristaux d'hydroxyapatite. L'améloblaste sécrétrice est constituée de deux sites de sécrétions :
 - La partie proximale du prolongement de Tomes est responsable de la sécrétion de l'émail interprismatique alors que la partie distale est responsable de la formation de l'émail prismatique.
 - La phase post sécrétrice : Les améloblastes matures migrent d'une façon rythmique vers l'extérieur à partir de la membrane basale, ce qui provoque l'étirement du prolongement de Tomes et ensuite sa disparition.

La maturation et la minéralisation de l'émail : La matrice organique de l'émail est dégradée enzymatiquement et éliminée pour permettre la croissance en épaisseur et en largeur des cristallites

ainsi que le renforcement du processus de minéralisation. La matrice amélaire ne devient complètement mature que lorsqu'elle atteint une certaine épaisseur définitive.



Source : Molla M, Bailleul-Forestier I, Artaud C, et al. Odontogénétique. EMC - Médecine buccale 2008.

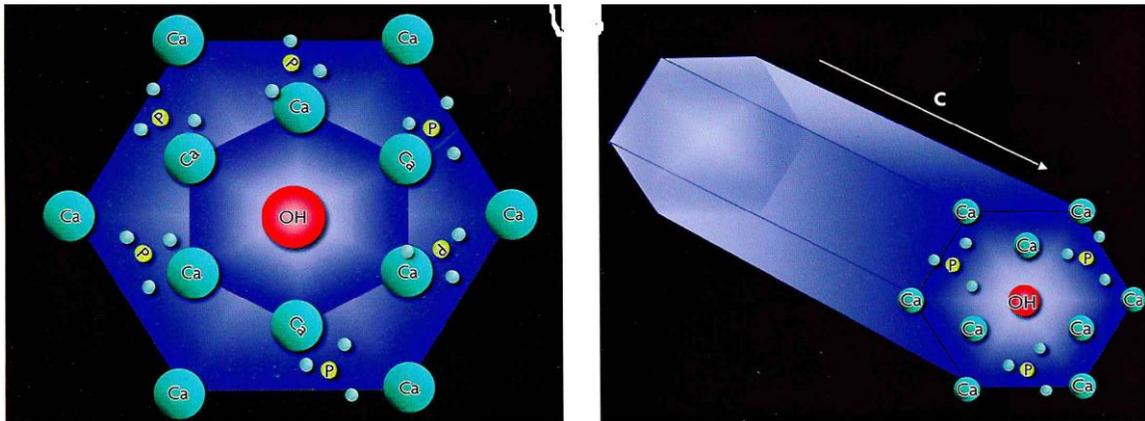
1. Améloblaste pré-sécréteur
2. Améloblastesécréteur sansprolongement de Tomes
3. Améloblaste sécréteur avec prolongement de Tomes
4. Améloblaste sécréteur de maturation
5. Améloblaste sécréteur de protection

- Email aprismatique interne
- Email prismatique interne
- Email en cours de maturation
- Email mature
- Dentine

Figure 1 : La formation de l'émail (amélogénèse).

1.1.3. La composition de l'émail

La charge minérale : La phase minérale est composée d'un empilement de monocristaux de phosphate de calcium ou hydroxyapatite (de formule $\text{Ca}_{10}(\text{PO}_4)_6(\text{OH})_2$, voir Figure 2). Elle représente plus de 95% de matières minérales majeures tels que : le calcium, le phosphate, le carbonate, le sodium, le magnésium, le chlorure, le potassium présents dans l'émail sous la forme de cristaux d'hydroxyapatite. Ainsi que d'autres matières en quantité minime tels que : le fluor, le zinc, soufre, le fer, le sulfate, le plomb et un peu d'eau⁽¹⁷⁾.



Source : Lasfargue, J. J ; Odontologie conservatrice et restauratrice.2010.

Figure 2 : Disposition des atomes de calcium, des groupements phosphate et hydroxyle au sein du cristal d'hydroxyapatite.

La charge organique :

Elle ne représente que 2% du poids tissulaire de l'émail mature, elle contient deux types de protéines distinctes : les amélogénines et les non amélogénines, les enzymes protéolytiques (métalloprotéase ; serine-protéase ; phosphatase) ainsi que des traces de lipides. Ces protéines sont codées par certains gènes chez l'être humain. Elles se différencient des autres protéines par leur composition en acides aminés, leur poids moléculaire, leur affinité pour l'hydroxyapatite et leur comportement en contact avec le gel électrophorèse au niveau extracellulaire^(11,18).

Les amélogénines et les non amélogénines (énamélines) interagissent avec le calcium et le phosphate pour guider la formation et l'organisation architecturale des cristaux d'hydroxyapatites de l'émail dentaire.

Les amélogénines :

Elles représentent 90% des protéines de la matrice transitoire, elles sont hydrophobes riches en proline, histidine et glutamine, non glycolysées et de faible poids moléculaire (25 Kda).

Ces protéines proviennent de la transcription des gènes AMLEX et AMELY portés successivement par les Chromosomes sexuels X et Y. Le gène AMLEX est responsable de 90% des protéines transcrites. De ce fait, la quantité de ces protéines est très importante contrairement à AMELY qui n'en représente que 10%⁽¹⁸⁾.

La distribution de ces protéines lors de la formation de l'émail dans l'ensemble de la couche amélaire se fait de façon sélective et leur confère un rôle essentiel dans la croissance en épaisseur, ils contrôlent ainsi l'orientation des cristaux empêchant leur fusion prématurée⁽¹⁰⁾.

Le clivage des amélogénines par les métalloprotéases (MMP20) permet leur dégradation lors de la phase de maturation et de minéralisation, dont il ne persiste qu'une faible proportion dans l'émail mature.

Les non-amélogénines ⁽¹⁷⁾

Ils représentent 10 % des protéines totales ; de poids moléculaire >50Kda, il en existe plusieurs types :

- **Enamélanine** : est codé par le gène MMP20 et localisée sur le chromosome quatre (position q21), c'est la plus grande protéine de l'émail, elle est présente au niveau des prismes et de la substance interprismatique et permet la croissance des cristaux.
- **Tuftéline** : codée par un gène qui se trouve sur le chromosome un, elle est présente au niveau de la jonction amélo-dentinaire.
- **Améloblastine** (également connue sous le nom de sheathline et améline) : Elle présente peu d'affinité pour l'hydroxyapatite et permet l'adhérence des améloblastes sécréteurs à la matrice de l'émail. Ces protéines sont distribuées à la surface de la couche de l'émail en formation.
- **Les protéines enzymatiques** : l'améloblaste sécrète aussi des enzymes qui interviennent dans la dégradation de la matrice organique lors de la phase de maturation.

On distingue deux principales protéinases : l'énamélysine ou MMP20 de la famille des métalloprotéase et l'EMSP-1 ou kallikréine-4 de la famille des sérines-protéases.

- ✓ L'énamélysine : est codée par le gène MMP20. Elle est sécrétée principalement par les améloblastes lors de la phase de sécrétion et la phase de maturation. L'énamélysine clive les amélogénines de haut poids moléculaire en de nombreux sites. Elle permet notamment l'élimination du domaine C-terminal des amélogénines, ce qui modifie la structure des amélogénines^(19, 20).
- ✓ La kallikréine-4 : Le gène codant pour la kallikréine-4 se trouve sur le chromosome dix-neuf. C'est une sérine-protéase sécrétée par les améloblastes tardivement pendant la phase de maturation⁽²¹⁾.

1.1.4. La structure histologique de l'émail

L'émail présente une architecture tridimensionnelle complexe regroupant des structures primaires et secondaires .Parmi les structures primaires on distingue : le prisme de l'émail, l'émail inter prismatique, les cristaux d'hydroxyapatites et la gaine du prisme⁽²²⁾.

Les structures secondaires sont représentées par : les stries de Retzius, les périkymaties, les bandes d'Hunter-Schreger, les lamelles et touffes de l'émail ainsi que les fuseaux de l'émail.

La structure primaire du prisme : est l'unité fonctionnelle de l'émail ; ce prisme prend la forme d'un bâtonnet à trajet fluctueux tendu de la jonction amélo-dentinaire à la surface dentaire. Les prismes de l'émail correspondent chacun à une cellule (de diamètre de 5microns) et sont constitués de milliers de cristaux d'hydroxyapatites et de matière organique. (Figure 3)

Sur les coupes longitudinales, ils sont parallèles entre eux et perpendiculaires à la jonction émail-dentine (JED).

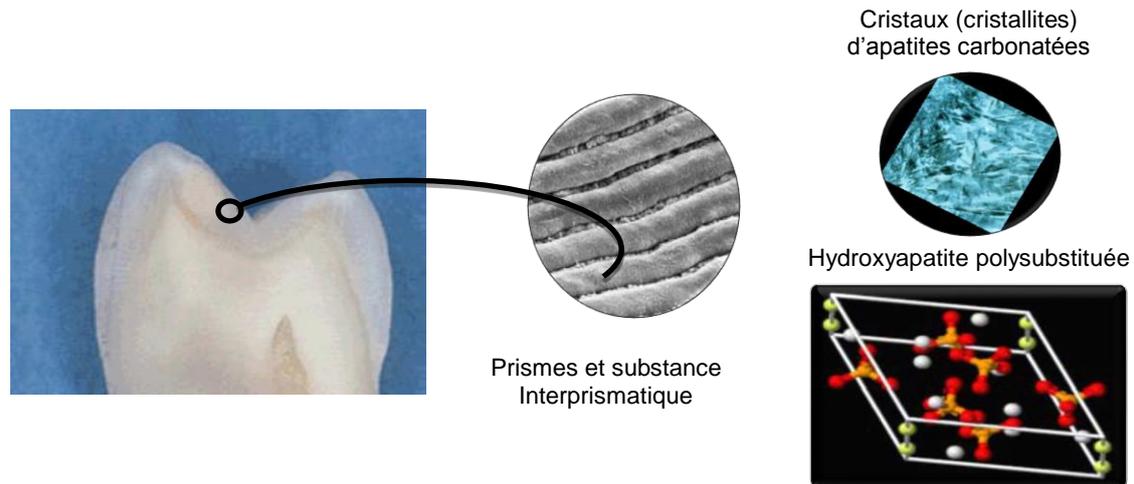
Les coupes transversales : montrent une forme hexagonale ou octogonale des prismes, elles sont décrites par des formes «d'arcade» ou des «trous de serrures»^(6, 10).

Email interprismatique : L'émail interprismatique borde chaque prisme en coupe longitudinale, il a une composition proche de l'émail prismatique, mais est légèrement plus chargé en eau, la distinction s'effectue également en fonction de l'orientation des cristaux d'hydroxyapatites.

Cristallite : La maille élémentaire de l'émail est l'hydroxyapatite, sa formule est $\text{Ca}_{10}(\text{PO}_4)_6(\text{OH})_2$, elle est dite polysubstituée. Ces mailles d'hydroxyapatites s'assemblent pour former des cristaux d'email. Ces cristaux d'apatites carbonatées sont en forme de ruban de section hexagonale, l'organisation spatiale spécifique des cristaux d'émail renforce les propriétés biomécaniques de l'émail (la dureté, la résistance et la déformation).

Monocristal d'hydroxyapatite : C'est la plus petite unité composant l'émail, ces éléments vont s'adosser entre eux pour former des cristallites à la base de la microstructure amélaire⁽¹³⁾.

Gaine du prisme : La gaine, composée d'éléments organiques, est située à l'interface entre prisme et interprisme et permet les échanges physico-chimiques avec le milieu buccal.



Source : Alliot-Licht B; Morphogénèse cranio facial et odontogénèse. UE Spécifique Odontologie.

Figure 3 : Schématisation de l'architecture prismatique spécifique de l'émail.

La structure secondaire

Lignes et stries de Retzius : ce sont des lignes transversales, brunâtres correspondant à un ralentissement périodique et temporaire de la formation de l'émail, et reflètent le rythme circadien de l'activité des améloblastes⁽²³⁾.

Périkymaties : correspondent à l'abouchement des stries de Retzius en coupe longitudinale ; elles sont absentes au niveau des cuspides, leurs nombres augmentent en direction cervicale⁽¹¹⁾.

Bande d'Hunter-Schreger : correspondent à une alternance de bandes claires et sombres et sont perpendiculaires à la surface de l'émail⁽²⁴⁾.

Lamelles et touffes de l'émail : les lamelles sont des structures secondaires fines et longitudinales ; elles sont essentiellement organiques et correspondent à des microfissures post-traumatiques. Les touffes ou les buissons de l'émail sont des enchevêtrements de prismes (tuft protein).

Fuseaux ou aiguilles de l'émail : sont les prolongements cytoplasmiques des odontoblastes renfermés aux cours de l'amélogénèse.

La jonction amélo-dentinaire (JAD): Cette jonction est une interface non inerte entre deux tissus minéralisés, de compositions et de propriétés biomécaniques différentes. C'est une sorte de complexe composé d'émail aprismatique profond et de manteau dentinaire⁽²²⁾.

La JAD joue un rôle de prévention de la propagation des fissures de l'émail vers la dentine en cas de traumatisme ,elle revêt un aspect festonné sous forme d'un S sur tout le pourtour coronaire sauf au collet où elle est rectiligne⁽²⁴⁾.

1.2. La dentine

1.2.1. Généralités

Aussi appelée ivoire (la charpente de la dent),d'origine mésenchymateuse, elle est constituée d'un tissu dur minéralisé , innervé et avasculaire qui contient les prolongements des corps cellulaires des cellules qui forment la dentine,lesodontoblastes⁽²⁵⁾.

C'est l'un des quatre tissus constitutifs de la dent et qui occupe le volume le plus important. Parmi ses propriétés physiques, citons:

- La dentine est une substance translucide.
- Elle est moins dure que l'émail.
- Elle est de couleur blanche jaunâtre.
- Elle est moins cassante et plus élastique que l'émail.
- Elle est opaque sur la radiographie mais de moindre intensité que celle de l'émail.

La dentine humaine est une structure poreuse formée par des milliers de tubules, en moyenne 10 000 tubules par mm², elle est donc très perméable surtout vis à vis des bactéries qui peuvent rentrer dans les tubules au cours de la maladie carieuse⁽²⁶⁾.

1.2.2. La formation de la dentine (dentinogénèse)

La dentinogénèse est l'ensemble des phénomènes qui aboutit à la formation de la dentine par minéralisation progressive de la papille mésenchymateuse. La partie centrale de la papille restera non minéralisée, c'est la pulpe⁽⁶⁾.

Contrairement à l'amélogénèse, la dentinogénèse est un phénomène continu et rythmique qui se poursuit tout au long de la vie en direction centripète et qui dépend du volume pulpaire⁽²⁶⁾.

Différentiation des odontoblastes

La dentinogénèse est assurée par les odontoblastes qui sont des cellules issues des crêtes neuronales et qui au départ sont indifférenciées mais vont ensuite devenir hautement spécialisées⁽²⁷⁾.

Ces cellules sécrètent la pré-dentine (le précurseur non minéralisé de la dentine) et la minéralisent pour former la dentine mature (Hillson, 1996). Elles sont contenues dans les canalicules dentinaires, les structures histologiques de base de la dentine⁽²⁸⁾.

Elle débute à la fin du stade de la cloche, au niveau de la région de la future jonction email-dentine et en regard de la pointe cuspidienne. Les facteurs d'induction proviennent des préaméloblastes, via la membrane basale.

Une cellule périphérique de la papille dentaire va subir une dernière mitose et il en résulte deux cellules, dites «cellules filles». L'une d'elles sera influencée par les améloblastes (facteurs d'induction) et va se différencier en odontoblastes. La deuxième cellule porte le nom de cellule ronde de Hohl, est située plus à distance des améloblastes et va rester dans la couche sous odontoblastique.⁽⁶⁾

Ces odontoblastes vont sécréter la matrice organique qui sera par la suite minéralisée.

La première couche de dentine formée est appelée manteau dentinaire, elle est d'une épaisseur de 15 à 20µm sécrétée par les odontoblastes non polarisés, donc sans prolongements et elle est hypominéralisée⁽²⁷⁾.

Les odontoblastes une fois polarisés, vont former la dentine circumpulpaire. La substance est d'abord sécrétée puis minéralisée, à distance du corps des cellules, au niveau du front de minéralisation. Le recul des odontoblastes se fait vers le centre de la papille mésenchymateuse, les odontoblastes forment alors par leurs prolongements odontoblastiques des tubuli dentinaires dans la dentine.

A la moitié externe de la dentine, les prolongements odontoblastiques sur la paroi des tubuli vont sécréter et minéraliser la dentine péri-tubulaire.

La dentinogénèse est rythmique et continue tout au long de la vie de la dent. Au fur et à mesure de la formation de la dentine, les odontoblastes reculent en même temps que la pulpe d'où la diminution du volume pulpaire au cours du vieillissement⁽⁶⁾.

Ces phénomènes vont entraîner une modification progressive de la teinte de la dent.

La saturation de la dentine augmente, elle devient plus jaune alors que l'émail devient moins épais et plus transparent.

1.2.3. La minéralisation de la matrice dentinaire

Lors de la phase de maturation une fois que la matrice dentinaire est déposée puis remaniée, des sels minéraux vont être déposés sur celle-ci essentiellement sous forme d'hydroxyapatites carbonatées, c'est la minéralisation et c'est ce qui permet la formation de la dentine (tissus contenant 70% de minéral⁽²⁷⁾).

1.2.4. La composition de la dentine

La dentine est formée globalement par 70% de minéraux, 20% de matière organique et 10 à 20% d'eau^(25, 28).

La matrice organique contient essentiellement du collagène de type I (représente environ 85%) mais aussi des glycoprotéines non collagéniques impliquées dans la minéralisation. En plus faibles quantités, on retrouve d'autres types de collagènes, des protéoglycanes, des métalloprotéases matricielles, des facteurs de croissance et d'autres composants d'origine diverses (protéines de l'émail et protéines sériques ainsi que des phospholipides).

Le rôle principal du collagène est de constituer l'armature de la matrice dentinaire ⁽²⁹⁾.

1.2.5. La structure histologique de la dentine

L'aspect de microscope électronique met en évidence plusieurs couches de dentine (Figure 4):

La dentine périphérique est la plus externe, elle est représentée au niveau coronaire par le manteau dentinaire et se poursuit au niveau radiculaire par la couche hyaline de HOPEWELL SMITH et la couche granuleuse de Tomes.

- La couche hyaline de HOPEWELL SMITH : est présente au niveau de la racine, ne possède pas de canalicules dentinaires. Histologiquement, elle se distingue de la couche du ciment acellulaire interne et elle se forme en regard de la couche épithéliale interne de la gaine épithéliale de Hertwig.
- La couche granulaire de TOMES : est concomitante et plus interne que la couche de HOPEWELL SMITH. Elle est hypominéralisée.

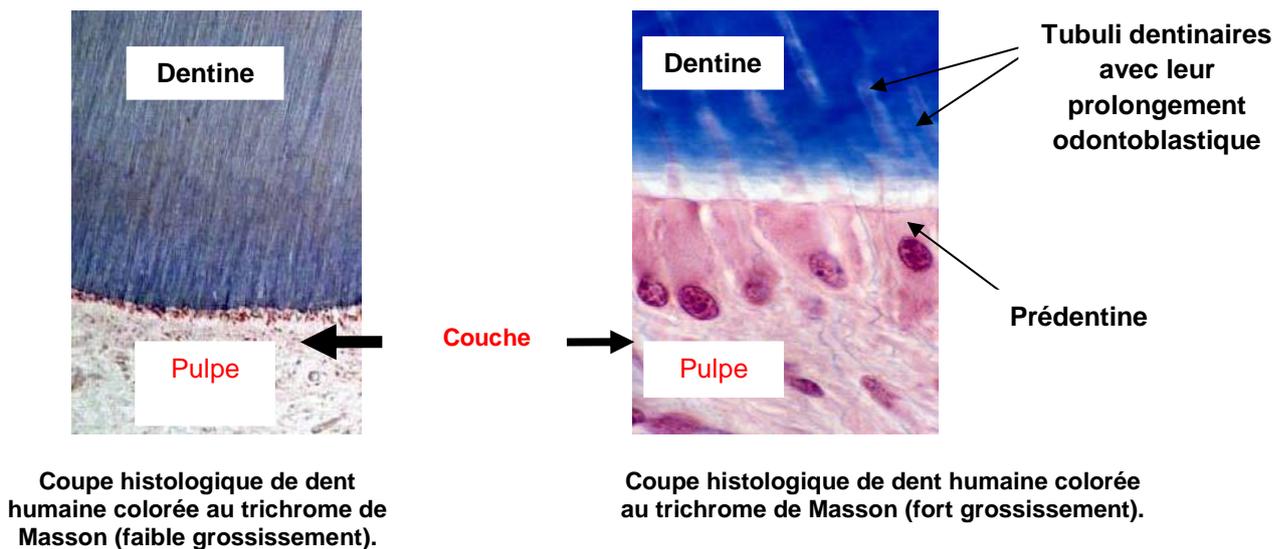
La **dentine circumpulpaire** est la plus interne, elle comporte la dentine intertubulaire, péri-tubulaire et les tubuli dentinaires.

- La dentine intertubulaire : occupe l'espace situé entre deux unités dentinaires voisines.
- La dentine péri-tubulaire : est hyperminéralisée, synthétisée par les prolongements odontoblastiques et entoure les tubuli.
- Les tubuli dentinaires: contiennent les prolongements cytoplasmiques, leurs diamètres diminuent progressivement de la pulpe à la JAD.

Une autre classification décrit trois types de dentine selon leur formation dans le temps ⁽⁶⁾:

- a. La **dentine primaire** : est constituée dès la polarisation d'odontoblastes quand la pré-dentine se transforme en dentine. Sa formation s'achève avec l'éruption de la dent.

- b. La **dentine secondaire** ou **physiologique** : est formée dans un second temps. Le processus de formation va perdurer mais ralentir tout au long de la vie. Elle est produite en réponse aux stimulations biomécaniques subies par la dent.
- c. La **dentine tertiaire** : se forme à la suite de traumatismes, de stimuli divers ou tout simplement avec le vieillissement dentaire. C'est une dentine irrégulière qui a pour but d'éloigner la pulpe de l'agression. Cette dernière comprend deux types de dentines : qui sont la dentine réactionnelle et la dentine réparatrice⁽²⁷⁾.



Source :Dr Jean-Christophe FARGES. Morphogenèse Cranio-faciale et Odontogénèse : La dentinogénèse.2013.

Figure 4 : Coupe histologique de la dent humaine.

2. AMELOGENESE IMPARFAITE

2.1. Généralités

L'amélogénèse imparfaite (amelogenesis imperfecta, AI) est une pathologie génétique héréditaire rare, affectant généralement l'émail des deux dentures temporaires et permanentes, son incidence est d'environ de 1 sur 14 000 d'après Witkop. Elle affecte la structure de l'émail, ces altérations peuvent être soit limitées aux dents et dites non syndromiques soit associées à des anomalies d'autres systèmes et dites syndromiques. La forme et le volume des dents sont affectés par cette maladie, ce qui est caractérisée par la fragilité de l'émail (anomalie structurale de l'émail) tandis que la dentine présente une structure normale.

D'un point de vue génétique, l'AI est mise en évidence par l'arbre généalogique permettant ainsi le diagnostic différentiel avec les altérations de l'émail d'origine systémique ou environnementale. En effet, la transmission génétique de cette affection peut se faire selon 3 modes : le dominant, le récessif ou lié à l'X.

Actuellement, du fait de sa grande hétérogénéité (aspect macroscopique extrêmement variable), l'AI est une pathologie qui pose beaucoup de problèmes de diagnostic et de prise en charge à de nombreux praticiens. De plus les patients atteints de cette pathologie souffrent aussi bien sur le plan clinique que psychologique^{(5, 30-32)(33)}.

2.2. Description des formes

2.2.1. Les Amélogénèses imparfaites d'origine isolée

L'altération de l'émail en quantité et en qualité engendre une variabilité de phénotypes. Ces derniers sont détectés en fonction de critères cliniques et radiologiques et du mode de transmission (Witkop 1988). On distingue ainsi ^(12, 34):

- Amélogénèse Imparfaite hypoplasique : est une anomalie quantitative de l'émail dentaire qui peut toucher les deux dentures et qui se caractérise par un déficit de la matrice organique déposée^(5, 35)(Figure 5).



Source: Service d'Odontologie Conservatrice et Endodontie. CHU Tlemcen. Algérie.

Figure 5 : Amélogénèse imparfaite forme hypoplasique.

- Amélogénèse Imparfaite hypomature : l'émail possède une épaisseur normale à l'éruption présentant des taches blanchâtres pouvant être facilement confondues avec la manifestation d'une fluorose (Figure 6).



Source: Service d'Odontologie Conservatrice et Endodontie. CHU Tlemcen. Algérie.

Figure 6 : Amélogénèse imparfaite forme hypomature.

- Amélogénèse Imparfaite hypocalcifiée : est une anomalie qualitative, c'est le type d'amélogénèse imparfaite la plus fréquente due à un défaut de minéralisation⁽⁶⁾(Figure 7).



Vue vestibulaire centrée

Vue en miroir

Source : Service d'ontologie conservatrice et endodontie .CHU Tlemcen .Algérie.

Figure 5 : Amélogénèse imparfaite forme hypocalcifiée.

- Amélogénèse Imparfaite hypomature ou hypoplasique et taurodontisme : est une atteinte polygénétique complexe mêlant les deux formes précédentes avec les symptômes du taurodontisme ⁽¹¹⁻³⁶⁾.

2.2.2. Les Amélogénèses imparfaites d'origine syndromique

L'AI peut aussi s'inscrire au tableau clinique d'un grand nombre de syndromes et des maladies rares. Les anomalies amélaire servent potentiellement à confirmer un diagnostic d'un syndrome chez un patient⁽³⁷⁻³⁹⁾⁽³⁸⁾.

Les syndromes dont le phénotype comporte une amélogénèse imparfaite sont(Tableau 1) :

Syndrome rein – émail (enamel renal syndrom) : AI peut être associée à la néphrocalcinose (anomalie rénale), parfois asymptomatique caractérisée par une absence de l'émail (hypoplasique sévère Witkop de type IG), une absence du relief cuspidien, des retards d'éruptions, une hyperplasie gingivale et des calcifications ectopiques (pulpaire et des dépôts calcaires microscopiques disséminés dans le rein).

Syndrome Tricho-dento-osseux(TDO) : est également appelé : Curly Hair Syndrom. C'est une expression héréditaire rare touchant les cheveux, les os et les dents dont l'atteinte dentaire est constante contrairement aux autres cas syndromiques. Le symptôme le plus flagrant est la présence de cheveux bouclés qui touche la petite enfance. D'un point de vue dentaire, on observe une amélogénèse imparfaite de type hypocalcique ou hypoplasique avec un taurodontisme⁽⁴⁰⁾.

Syndrome de Kohlschutter-Tonz : Appelé aussi amélo-cérébro-hypohidrotique, est une maladie neurodégénérative caractérisée par une épilepsie et un retard mental. Au niveau dentaire, il ya présence d'une AI hypominéralisée.

Syndrome dystrophique des cônes et des bâtonnets : Appelé aussi le syndrome de Jalili ; c'est une maladie héréditaire rare caractérisée par une perte de la vision centrale et une photophobie. Au niveau dentaire ; l'atteinte amélaire se traduit par un émail hypoplasique, hypo minéralisé ou les deux en même temps.

Syndrome de MC GIBBON : il présente une calcinose néphrotique bilatérale avec des taux plasmatiques de calcium normaux .Au niveau bucco-dentaire, ce syndrome se manifeste par une AI type hypoplasique voire même une agénésie totale de l'émail ; une hypertrophie gingivale et parfois même un retard d'éruptions dentaires.

Syndrome d'épidermolyse bulleuse récessive : la principale caractéristique clinique est le développement de bulles ou de vésicules au niveau de la peau et des muqueuses suite à un léger traumatisme.

L'émail étant un tissu d'origine épithéliale, il existe d'autres atteintes ectodermiques comme le syndrome laryngo-onycho-hypohydrotique, le syndrome lacrymo-auriculo-dento-digital, et le syndrome APECED (polyendocrinopathie auto-immune candidose et dysplasie ectodermique).

Rachitisme hypophosphatémique lié à l'X : est une anomalie de réabsorption du phosphate par le rein conduisant à l'altération du métabolisme de la vitamine D participant à la modulation de la synthèse de nombreux gènes amélaire (notamment l'amélogénine et l'énaméline).

Maladie cœliaque : est une maladie auto-immune dont le premier signe d'alerte est une forte prévalence des défauts de l'émail due à une mauvaise absorption intestinale.

Tableau 1 : Tableau récapitulatif des syndromes et des gènes associés

Syndrome	OMIM	Transmission	Anomalies dentaire	Le gène
SER	204690	Autosomique récessif	AI hypoplasique	FAM20A
Syndrome TDO	190320	Autosomique dominant	AI hypo calcique AI hypoplasique+ Traodontisme	dIx3
Kohlshutter-Toenz	226750	Autosomique récessif	AI hypo calcique	ROGDI
Jalili	217080	Autosomique récessif	AI hypoplasique et /ou hypo calcique	d2s2187
MC GIBBON	204690	Autosomique récessif	AI hypoplasique	msx2
Epidermolyse bulleuse Récessive	226600	Autosomique récessif	Légère hypoplasie de l'émail collagène (col7)	gène codant pour type VII

2.3. Classification de l'Amélogénèse Imparfait

2.3.1. Classification clinique de l'Amélogénèse Imparfait

En 1945, fut établie la première classification identifiant l'AI hypoplasique de l'AI hypocalcifié (selon WEINMANN). Ce système est basé seulement sur le phénotype. Du fait de l'hétérogénéité de la pathologie, cette classification a donc été jugée peu précise ⁽⁵⁾.

En 1989, Witkop a amélioré cette classification jugée rudimentaire. Etant donné le caractère génétique de la pathologie, sa classification repose alors sur des critères phénotypiques, radiologiques mais aussi sur le mode de transmission héréditaire ^(41, 42).

Elle distingue 4 catégories d'AI regroupant 14 sous-types. C'est la classification de choix actuellement (Tableau 2).

Tableau 2 : Classification clinique des amélogénèse imparfaites selon Witkop, 1989.

Formes et phénotypes	Transmission	Épaisseur de l'émail	Défaut	Commentaires
Hypoplasique				
IA. Piquetée	AD	Plus fine	Puit de la taille d'une tête/pointe d'épingle	La plus fréquente
IB. Hypoplasique localisée	AD	Plus fine	Puits et rainures horizontales	Ne touche que la denture temporaire ou les 2 dentures
IC. Hypoplasique localisée	AR	Plus fine	émail hypocalcifié au fond des hypoplasies	Touche les 2 dentures
ID. Hypoplasique lisse	AD	Très fine, absence de point de contact.	surface lisse et dure, couleur jaune/brun	Béance antérieure, dents incluses, résorption.
IE. Hypoplasique lisse	XLD	Fine, sans point de contact	surface lisse brun/jaune	Femmes présentant des stries verticales, lyonisation.
IF. Hypoplasique rugueuse	AD	Fine, sans point de contact	surface dure et rugueuse	Béance antérieure
IG. Agénésie de l'émail	AR	Pas de point de contact	surface rugueuse granuleuse, verre plié couleur jaune/brun	Béance antérieure, dents incluses, résorption
Hypomature				
IIA. Hypomature pigmentée	AR	Normale	Coloration généralisée, marbrures jaune/brun	Email mou
IIB. Hypomature	XLR	Normale	Marbrure jaune, aspect verre plié	Effet de lyonisation
IIC. Dent à couronne neigeuse	AD	Normale	Email dur, opacité au tiers occlusal	Pas de défaut chronologique
Hypocalcifié				
IIIA. Hypocalcifiée	AD	Initialement normale, usure rapide	Email mou, jaune/brun ou orange	<12ans : plus d'émail restant coloration surajoutée
IIIB. Hypocalcifiée	AR	Normale, usure rapide	Jaune foncé	Plus sévère qu'IIIA
Hypomature/hypoplasique et taurodontisme				
IVA. Hypomature /hypoplasique	AD	Normal	Puits vestibulaires	Taurodontisme
IVB. Hypoplasique	AD	Fine	Zones hypoplasiques, aires d'hypomature	Taurodontisme

Aldred et al en 2003, ont établi une classification récente reposant essentiellement sur le mode de transmission, le phénotype clinique et radiologique, le défaut moléculaire ainsi que la conséquence biochimique (quand elle est connue). Cette classification tend à s'imposer progressivement (Tableau 3 et 4).

Tableau 3 : Classification clinique des amélogénèses imparfaites selon Aldred et Crawford, 2003.

Locus	Mutation	Résultat biochimique	Transmission	Phénotype
AIHI Xp22.3 Forme hypoplasique	Délétion de 5kb : perte de 5 exons sur 7	Protéine tronquée en grande partie	Liée à L'X	Hypominéralisation, émail d'épaisseur normal/mou, bandes verticales, chez les femmes lyonisation
	Mutation non-sens : délétion cytosine sur l'exon 5	Protéine tronquée de 74 aa : terminaison de la traduction prématurée	Liée à L'X	Hypoplasie et/ouhypominéralisation, bandes verticales, chez les femmes lyonisation
	Délétion de 9 paires de base sur l'exon 2	Perte au niveau de la protéine affectant le peptide signal	Liée à L'X	Hypoplasie, émail fin/dur bandes verticales, chez les femmes lyonisation
	Substitution C/T codon 3 de l'exon 5	Thréonine changé en isoleucine	Liée à L'X	Puits, taches blanches, émail fin/dur bandes verticales, chez les femmes lyonisation
	Substitution G/T codon 129 de l'exon 6	Signal stop prématuré : protéine plus courte de 15 acides aminés	Liée à L'X	Email jaune/fin/mou, stries verticales et des taches Chez les femmes lyonisation
	Délétion d'une C codon 96 de l'exon 6	Signal stop prématuré : protéine plus courte de 18 acides aminés	Liée à L'X	Email jaune/fin/mou, perte des points de contact Puits, rainures, rides verticales, Chez les femmes lyonisation
AIH2 4q11-q21	Inconnue à ce jour	Inconnue à ce jour	AD	Hypoplasie localisée, puits et stries horizontales

Tableau 4 : Schéma de mode de transmission proposé par Aldred et coll, 2003.

Mode de transmission	Bases moléculaires (quand elles sont connues)	Résultats biochimiques	Phénotype
Autosomique dominant	Chromosome concerné Locus mutation	Conséquences des mutations (quand elles sont connues)	Description des caractéristiques cliniques
Ou			et /ou
Autosomique récessif			description des caractéristiques radiologiques
Ou			et/ou
Lié à l' X			autres signes cliniques
OU			
Cas isolé			

2.3.2. Classification selon le mode de transmission

Le caractère héréditaire de l'amélogénèse imparfaite est bien connu et la transmission peut se faire selon différentes manières :

L'AI liée à l'X : représente une minorité des cas. La sévérité et la transmission seront différentes en fonction du sexe de l'enfant ⁽⁸⁾.

En effet, l'homme est plus touché que la femme, présentant un émail profondément perturbé pouvant être soit d'une épaisseur faible avec une couleur et une translucidité normales, soit d'une épaisseur normale mais opaque et colorée. L'association des deux cas est représentée par un émail hypoplasique et hypocalcifié.

Lorsqu'une fille hérite d'un gène mutant, l'émail présentera un aspect strié pathognomonique qui traduit l'effet de lyonisation. Cette dernière pouvant compenser avec son deuxième chromosome X, les symptômes sont ainsi beaucoup plus discrets.

Le gène mis en cause est appelé AMLEX codant pour l'amélogénine et hébergeant au niveau du locus Xp22 qui lui-même se situe sur le bras court du chromosome X. Certaines régions de ce gène seraient impliquées dans le contrôle de l'épaisseur de l'émail tandis que d'autres seraient impliquées dans le contrôle de la minéralisation amélaire.

L'AI transmise de manière autosomique dominante AIH2 (OMIM 104500)

Elle représente la majorité des cas. Typiquement elle affecte plusieurs membres d'une même famille. Le phénotype peut être hypoplasique (dents avec des couronnes petites et des espaces interdentaires prononcés) ou bien hypominéralisé (dents sujettes à la coloration) selon le moment d'apparition du défaut (pendant la synthèse ou pendant la minéralisation) de la matrice amélaire.

Plusieurs gènes ont été identifiés : le FAM83H découvert récemment codant pour une matrice intracellulaire, le LAMB3, le DLX3 impliqué dans la forme hypoplasique-hypomature avec taurodontisme et qui conduit à un défaut amélaire faisant partie du tableau clinique du syndrome Tricho-dento-osseux. Le gène le plus communément incriminé est le gène de l'énaméline (ENAM) situé sur le locus 4q11-21 et dont la mutation donne une forme sévère lisse et hypoplasique d'AI associée ou non à une béance antérieure⁽⁴³⁾.

L'AI transmise de manière autosomique récessive (OMIM 204650)

Elle est beaucoup plus rare que la forme dominante et peut affecter les familles dont la descendance est consanguine, elle peut aussi être associée au syndrome des bâtonnets. Les gènes responsables sont Enam 4q21, mais le phénotype dépendra de la dose (en effet la mutation de ce gène sur le quatrième chromosome d'un individu homozygote présentera des défauts d'émail et un openbite, tandis qu'un hétérozygote présentera seulement les défauts d'émail sans openbite associé, voir travaux de HART et al). La mutation d'un autre gène codant pour la kallikréine (klk4) serait responsable de la forme hypomature.

Enfin la mutation du gène MMP20 codant pour la métalloprotéase serait également incriminée dans une AIAR⁽⁸⁾.

L'AI associée au taurodontisme: elle résulte d'un défaut ectodermique, et dans le cas du taurodontisme, la gaine de Hertwig qui façonne la future racine lors du développement est dérivée de l'organe amélaire, on en conclut donc que tout défaut qui touche l'émail peut affecter ses produits dérivés (Winter et al.)

2.4. Les caractéristiques histologiques des dents atteintes de l'amélogénèse imparfaite:(Figure 8)

2.4.1. La composition minérale de l'émail atteint de l'amélogénèse Imparfaite

L'émail des dents atteintes de l'AI hypomature et hypocalcifié issues d'un déficit de minéralisation, présente une teneur en minéraux bien inférieure à celle de l'émail sain. Par contre, cette maladie ne diffère presque pas de l'AI hypoplasique, par contre, la quantité d'émail de cette forme est déficiente⁽⁴⁴⁾.

Le rapport calcium/phosphore entre l'émail sain et l'émail atteint ne varie pas, ce qui explique que la structure des cristaux d'apatites ne varie pas non plus.

La réduction de la radiodensité de l'émail dans les formes hypomatures et hypocalcifiées n'est pas liée à un changement structural des cristaux mais plutôt à une diminution quantitative des minéraux. Donc, radiologiquement l'émail est peu différent de la dentine puisque sa densité minérale est presque similaire à celle de la dentine.

L'organisation prismatique de l'émail affecté ne varie pas de celle de l'émail normal, néanmoins on observe parfois la présence de calcifications concentriques et irrégulières dans la couche externe de l'émail ainsi qu'un aspect plus plat avec des festons moins marqués au niveau de la jonction émail/dentine.

2.4.2. La composition organique de l'émail atteint de l'amélogénèse Imparfaite

La structure prismatique de l'émail atteint d'AI apparaît obscurcie par une matière amorphe non minérale, représentée par une augmentation importante de teneur en carbone et une légère élévation des teneurs en azote et oxygène et dont l'origine pourrait être soit protéinique soit lipidique.

2.4.2.1. La composition protéinique de l'émail atteint de l'amélogénèse imparfaite

La concentration protéinique est augmentée dans les trois formes d'AI mais de façon plus significative au niveau de l'émail hypomature. La teneur importante en carbone pourrait être due à une rétention anormale de protéines avec une composition riche en carbone.

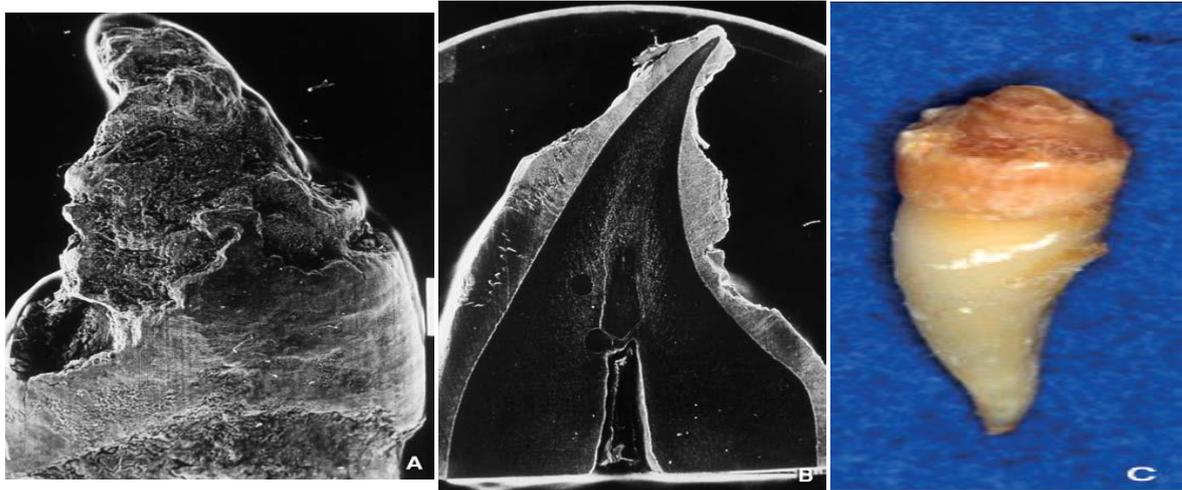
Les modifications quantitatives des protéines prouvent que la matière amorphe est d'origine pré-éruptive.

La teneur en protéines dans les formes dont le mode de transmission est lié à l'X ne diffère pas. Ceci peut être expliqué par leur hétérozygotie et donc la présence de populations mixtes d'améloblastes (ceux exprimant le gène de l'amélogénine et ceux exprimant le gène muté⁽⁴⁴⁾).

2.4.2.2. La composition lipidique de l'émail atteint de l'amélogénèse imparfaite

L'augmentation des teneurs en carbone et en azote dans la matière amorphe de l'émail affecté pourrait être liée à une accumulation de lipides dont l'origine peut être :

- ✓ Un défaut d'ordre génétique.
- ✓ Une inhibition de la dégradation lipidique.
- ✓ La persistance de petits fragments de membranes cellulaires issus d'améloblastes.
- ✓ Une augmentation de la porosité de l'émail postéruptif qui retiendrait les lipides matriciels non dégradés.



Source : Goldberg M. Histologie de l'émail. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), 2008

- A. Vue de profil au microscope électronique à balayage (MEB). Hypoplasie en marche d'escalier.
- B. Vue en coupe au MEB. On voit le profil des zones où l'émail ne s'est pas formé.
- C. Photographie d'une dent atteinte d'amélogénèse imparfaite avec hypoplasie et coloration.

Figure 6 : Aspect d'une dent atteinte de l'amélogénèse imparfaite.

2.5. Les caractéristiques génétiques de l'Amélogénèse imparfaite héréditaire

L'émail normal est composé de plus de 95% des cristaux d'hydroxyapatite. Les améloblastes contrôlent la formation de ces cristaux et se fait par une cascade d'interactions de certains nombres de protéines de la matrice comme l'énaméline (codé par le gène *Enam*), l'améloblastine (codé par le gène *Ambn*), l'amélogénine (codé par le gène *Amlex*) et les protéines enzymatiques comme la métalloprotéase matricielle 20 (*Mmp20*) et la Kallikreine4 (*Klk4*)⁽⁴⁵⁻⁴⁷⁾⁽⁴⁸⁾.

AIH résulte des diverses mutations d'un ou plusieurs gènes impliqués dans la formation de l'émail⁽⁴⁶⁾.

Les gènes mis en cause

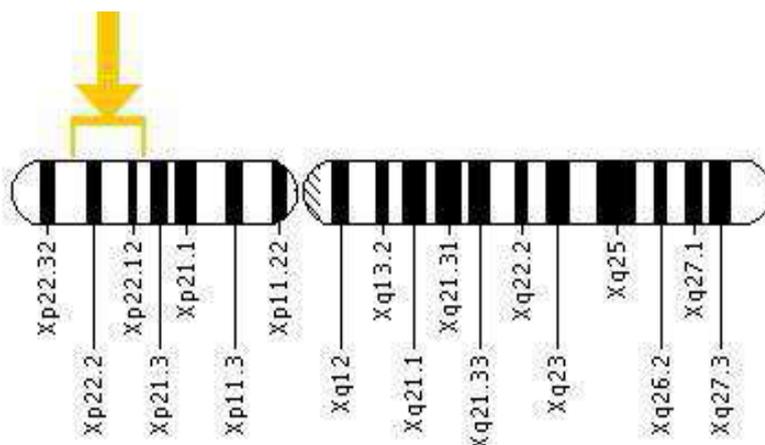
Dernièrement, la mutation des gènes suivants a été identifiée comme étant impliquée dans l'étiologie majeure d'AIH.

Amlex : A ce jour, quatorze mutations ont été identifiées sur les différents sites du gène Amlex (qui se situe au niveau du locus Xp22.3 et code pour l'amélogénine, voir Figure9). Les mutations empêchent la sécrétion normale des amélogénines générant des phénotypes **hypomature-hypominéralisé** (délétions majeures d'Amlex) et des différents degrés d'hypoplasie (mutation du peptide signal) avec une transmission gonosomique liée à l'X. Ces mutations peuvent être résumées en trois catégories ⁽⁴⁹⁾:

Des mutations responsables de la perte de la partie C- terminale (fortement hydrophile contrairement au reste de la structure d'amélogénine) de la protéine, donnant le phénotype d'AI hypoplasique avec perte de l'architecture des prismes de l'émail.

Des mutations affectant le peptide signal provoquant la perte totale de la protéine, sont à l'origine des formes hypoplasiques ⁽⁵⁰⁾.

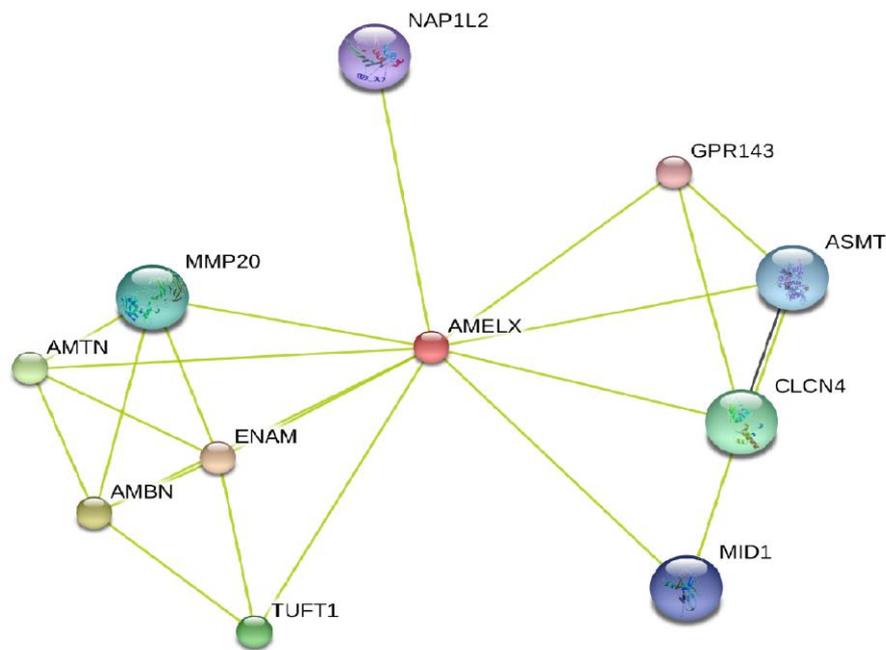
Des mutations affectant la région N de la protéine sont responsables des formes hypominéralisées ou hypomatures.



Source :Genetics home reference, ghe.nlm.nih.gov ⁽⁵¹⁾

Figure 7 : Locus du gène Amlex.

Afin de mieux comprendre l'implication des mutations sur le phénotype clinique, il existe des logiciels de prédiction qui référencent les interactions potentielles entre les protéines. Ainsi, pour AMLEX des liens directs sont référencés avec ENAM et MMP20 par exemple ⁽⁵²⁾(Figure 10).

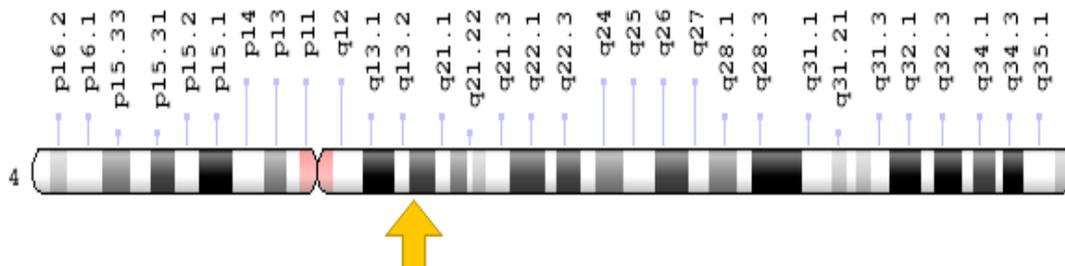


Source : <http://string-db.org/cgi/network>.(consulté le 20 avril 2017)

Figure 8 : Exemple de prédiction d'interaction d'AMELX.

Enam

Le gène incriminé énaméline(Enam) est porté par le chromosome 4 sur le locus q21 (voir Figure 11).L'énaméline est impliqué dans la modulation de la croissance des cristallites. Les mutations sont responsables des phénotypes hypoplasiques associés ou non à une béance antérieure, la sévérité est variable (pouvant aller d'une forme localisée à une forme généralisée) selon le type de la mutation^(53, 54).

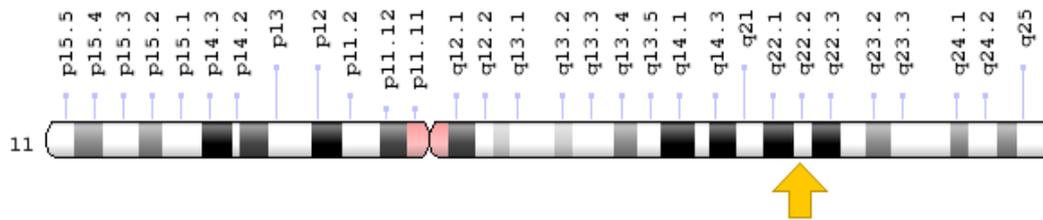


Source:Geneticshome reference, ghe.nlm.nih.gov (50)

Figure 9 : Locus du gène Enam

MMP20 : Ce gène se situe sur le locus 11q22.2 (Figure 12). Cette protéinase est exprimée à la phase de sécrétion et au début de la phase de maturation

amélaire avec une capacité de cliver les amélogénines. Sa mutation est responsable des formes hypomatures⁽⁵⁰⁾⁽¹⁹⁾⁽²¹⁾.



Source : Genetics home reference, ghe.nlm.nih.gov (51)

Figure 10 : Locus du gène MMP20.

Klk4 : Ce gène se situe sur le chromosome 19. Il est exprimé au stade final de la maturation amélaire. Chronologiquement, Klk4 agit après MMP20, les phénotypes engendrés par les mutations des Klk4 et MMP20 sont similaires (AI type hypomature)⁽⁵⁵⁾.

Les gènes candidats : D'autres gènes candidats restent encore hypothétiques afin de mieux cerner l'étiopathogénie des AIH qui sont :

Fam83h : Ce gène se situe sur le chromosome 8 et code pour une protéine intracellulaire qui semble intervenir dans la différenciation des préaméloblastes en améloblaste et dans la minéralisation de la matrice amélaire⁽⁵⁶⁾⁽⁵⁷⁾⁽⁵⁸⁾.

Le mode de transmission est autosomique dominant. La mutation non-sens de ce gène engendre une AI de type hypocalcifié.

slc4 : Ce gène se situe sur le locus 4q21, sa mutation provoque l'altération de la croissance des cristaux et génère des phénotypes hypominéralisés à transmission récessive⁽⁵⁹⁾.

Wdr72 : Ce gène se situe sur le chromosome 15, son altération est responsable d'une AI hypo mature autosomique récessive⁽⁶⁰⁾.

dlx3 : Il se situe sur le chromosome 17, sa mutation génétique provoque une AI autosomique dominante hypoplasique associés à un syndrome TDO.

AMBN : Il se situe sur le chromosome 4q11 et code pour la protéine améloblastine. Les altérations de la croissance des cristaux surtout en épaisseur sont dues aux mutations de ces gènes incriminés. L'expression du gène muté donne une AI hypoplasique localisée⁽⁵⁴⁾⁽⁶¹⁾.

2.6. Les caractéristiques cliniques et radiologiques de l'amélogénèse imparfaite

2.6.1. La forme hypoplasique

Mode de transmission : Autosomique dominant , récessif ou gonosomique lié à l'X⁽⁶²⁾.

Aspect clinique : Forme affectant le plus souvent les deux dentures.

Épaisseur réduite de l'émail, la forme générale de la dent peut en être affectée avec une couronne plus petite, ce qui explique souvent l'absence de points de contact⁽³⁵⁾.

Émail immature et aprismatique, disposé en couches parallèles à la surface.(6)

Email dur mais sa minceur laisse transparaître la coloration jaune de la dentine. La surface amélaire peut-être lisse ou rugueuse parsemée parfois par des stries horizontales, verticales, des fissures ou des puits.

Défauts associés : béances antérieures, résorption intra-alvéolaire des dents incluses⁽⁴¹⁾.

Aspect radiologique : L'émail apparaît normal mais on peut parfois observer une réduction de son épaisseur.

2.6.2. La forme hypomature

Mode de transmission : Autosomique dominant ou récessif ou gonosomique lié à l'X.

Aspect clinique : Les deux dentures sont atteintes. L'émail est resté à un stade prééruptif :

La résorption de la matrice organique et de l'eau par les améloblastes reste incomplète⁽⁶³⁾.

L'émail est d'épaisseur normale, mais il est plus mou et tend à se détacher de la dentine sous-jacente par de petits blocs. Il présente un aspect tacheté ou globalement opaque et rugueux en surface.

Il présente parfois des taches blanches qui peuvent être confondues avec la manifestation d'une fluorose dentaire⁽⁶⁴⁾.

Aspect radiologique :L'émail a la même radioopacité que celle de la dentine.

2.6.3. La forme hypocalcifiée ou hypominéralisée

Mode de transmission :Autosomique dominant ou récessif⁽⁶⁵⁾.

Aspect clinique :Les deux dentures sont affectées, bilatéralement et symétriquement.

Le volume d'émail est normal mais sa consistance est très altérée. L'émail est mou, friable, s'élimine facilement, laissant découvrir la dentine sous-jacente⁽⁶⁶⁾.

Les colorations sont dentinaires, dues aux pigments exogènes. La portion cervicale de l'émail , qui est souvent mieux minéralisée présente un aspect de collerette aux couronnes⁽⁶⁷⁾.

Aspect radiologique :La densité de l'émail est faible, peut parfois devenir inférieure à celle de la dentine et la jonction amélo-dentinaire est peu visible.

2.6.4. La forme hypomature-hypoplasique avec taurodontisme

Mode de transmission :Autosomique dominant.

Aspect clinique :Cette forme correspond à l'association des symptômes de l'AI hypomature (taches blanches) ou hypoplasique (émail fin) et ceux du taurodontisme.

Le taurodontisme est une anomalie de forme caractérisée par des dents dont la chambre pulpaire est anormalement longue, s'étendant au-delà du collet : ce sont

les molaires qui sont affectées et leur division en canaux radiculaires se fait près de l'apex⁽⁶⁾.

L'émail est soit tacheté, allant du blanc-jaune au marron avec des puits plus fréquents sur les faces vestibulaires, soit il est fin avec des aires d'hypomaturation.

Aspect radiologique :La radiodensité de l'émail est la même que celle de la dentine ou parfois un peu plus marquée pour l'émail.

De plus, on peut remarquer que la chambre pulpaire est anormalement longue au détriment des canaux.

2.7. Diagnostic positif

Le diagnostic de l'amélogénèse imparfaite est fondé sur l'histoire familiale, l'étude de l'arbre généalogique ainsi qu'un examen clinique et radiologique méticuleux^{(5, 43)(68)}.

L'entretien doit être dirigé par le praticien, de façon adéquate pour recueillir les informations nécessaires afin de poser le bon diagnostic (voir Tableau 5).

L'anamnèse médicale doit être précise, collectant toutes les informations nécessaires sur le déroulement de la grossesse et l'accouchement de la mère, les détails sur un éventuel passé médical néonatal et de la petite enfance ainsi que les médications suivies.

L'historique médical de la famille est aussi recommandé (parents et fratrie)

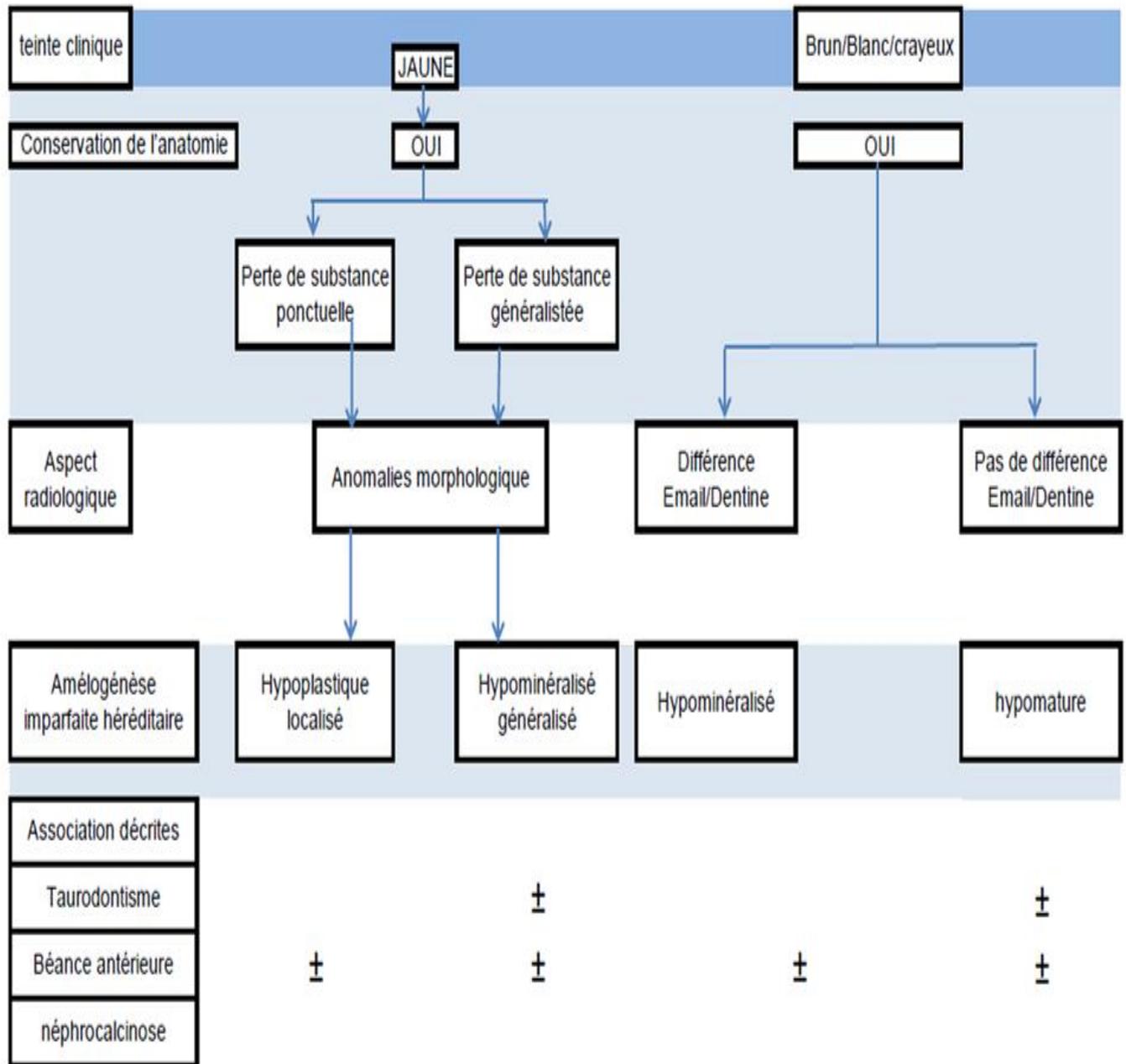
L'examen clinique consiste en une observation intra-orale afin de juger l'étendue et la gravité de l'anomalie, la qualité et la quantité de l'émail, de la couleur, le nombre des dents concernées ainsi que de l'aspect des lésions.

Parfois d'autres anomalies bucco-dentaires peuvent être associées à AIH comme : les anomalies dentinaires, les troubles de l'éruption, les gingivites généralisées ou les dysmorphoses des bases osseuses maxillaires de type béance antérieure squelettique.

L'examen radiologique, nous informe sur l'état de résorption radiculaire (physiologique ou pathologique), les calcifications pulpaires, sur la présence de

dents incluses ou taurodontisme, de visualiser l'état de minéralisation amélaire, On peut éventuellement observer des formes hypoplasiques ainsi que la différence de radio-opacité entre la dentine et l'émail.

Tableau 5 : Aide au diagnostic clinique des altérations héréditaires de l'émail.



Source: European Journal of Medical Genetics. 2008

Le diagnostic génétique n'est disponible, de nos jours, que dans le cadre d'un protocole de recherches (Tableau 6)⁽⁶²⁾.

Tableau 6 : Aide au diagnostic génétique des amélogénèse imparfaites héréditaires.

Diagnostic clinique	Hypoplasique	Hypomature	Hypominéralisée
Mode de transmission	AD, AR, Lié à L'X	AD, AR, Lié à L'X	AD, AR, Lié à L'X
Corrélation génotype/phénotype Des mutations décrites	Enaméline, amélogénine	Amélogénine	Kalikreine4, amélogénine

Amélogénine, éaméline, améloblastine, énamélysine, tuftéline

2.8. Diagnostic différentiel

Le chirurgien-dentiste doit se poser 4 questions cruciales pour orienter son diagnostic :

Un autre membre est-il atteint dans la famille ? (pour préciser le caractère transmissible de la pathologie).

Quel est le nombre des dents atteintes ?

Quelle est la chronologie des évènements ?

Qu'est ce qui aurait pu modifier le métabolisme lors de la formation de l'émail dentaire?

Ainsi le praticien peut établir le diagnostic positif de l'AI après avoir exclu les principales affections courantes :

Un traumatisme survenu pendant l'enfance peut provoquer l'absence d'éruption d'une dent et des défauts amélaire localisés. La cause n'est donc pas génétique dans ce cas.

2.8.1. Anomalies de structure héréditaire ou congénitale

La dentinogénèse imparfaite : cette anomalie touche les dentures temporaires et permanentes, elle est caractérisée par des dents brunâtres, une abrasion rapide et des racines courtes.

L'odontogénèse imparfaite : est souvent le stigmate d'une ostéogénèse imparfaite, elle est caractérisée par des altérations de structure de l'émail.

La dent de Hutchinson : la dent est plus petite que la normale avec des faces proximales convergentes vers le bord incisif, donnant ainsi aux incisives une forme en tonnelet. Le bord incisif présente une échancrure semi lunaire par aplasie des lobes médians.

2.8.2. Anomalies de structure acquises

L'odontodysplasie régionale : touche souvent les dents antéro-supérieures. On parle de dents fantômes car leur aspect radiologique est peu visible. Les dents permanentes atteintes par ce défaut sont retenues et elles s'accompagnent fréquemment d'abcès lors de l'éruption⁽⁶⁹⁾.

La dent de Turner : l'hypoplasie de la dent définitive est le plus souvent due à une infection de son homologue temporaire qui atteint le sac folliculaire et lèse l'organe de l'émail.

La fluorose : elle présente des formes variables en fonction des doses de fluor absorbées. L'atteinte dépend de la période de surdosage et de la période de formation des dents. Elle est symétrique, elle se caractérise par des dysplasies et des dyschromies importantes⁽⁷⁰⁾.

Les opacités de l'émail : des taches mates blanchâtres ou jaunâtres opaques découvertes généralement sur les faces vestibulaires des incisives. Les mouchetures opaques seraient dues à des défauts de diffraction de la lumière par l'émail à cause d'une perturbation de courte durée du dépôt de la matrice d'émail.

Anomalies de structure associées à des pathologies d'ordre général : La microdontie est caractérisée par des dents de petite taille, elle peut être associée à des troubles de la thyroïde ou à la trisomie 21⁽⁶⁾.

Les hypoplasies de l'émail

- **Les hypoplasies liées à la prématurité:** sont dues à un trouble général pendant la morphogénèse des dents, se manifestent si la naissance a eu lieu avant le huitième mois ou si le poids à la naissance est inférieur à 1kg. Des hypoplasies amélaïres peuvent être provoquées par des pathologies infantiles telles que la malnutrition, le rachitisme ou la rougeole.
- **Les hypoplasies localisées :** sont dues à une infection pulpoparodontale ou un traumatisme des dents temporaires (dent de Turner).
- **Les hypoplasies liées à des pathologies systémiques :** Le syndrome TDO associe une hypoplasie et un taurodontisme ainsi que des troubles des phanères (ongles cassants, cheveux frisés), une radiodensité anormale des os et une susceptibilité accrue à la carie⁽⁶³⁾.

Hypominéralisation des molaires et des incisives(HMI) : est une hypominéralisation, d'origine systémique qui présente des anomalies hypoplasiques sur une à quatre molaires ainsi que fréquemment sur les incisives. L'étiologie demeure encore inconnue⁽⁷¹⁾.

Les colorations d'origine médicamenteuse : sont principalement dues à l'ingestion des tétracyclines par la femme enceinte entre le 4ème mois de la grossesse lors de la minéralisation des incisives temporaires et chez l'enfant jusqu'à l'âge de 8 ans provoquant ainsi des colorations variables selon la dose et la durée d'administration de la molécule qui se présentent sous forme de bandes diffuses situées sur la couronne des dents (jaune pour la tétracycline et les chlorotétracyclines, gris-brun pour les oxytétracyclines, gris-vert pour la minocycline).

2.8.3. Autres diagnostics différentiels de l'Amélogénèse Imparfaite

- a) Caries précoces du jeune enfant ou syndrome de biberon : caractérisé par des polycaries qui se manifestent après l'éruption des dents temporaires.
- b) Vomissements : entraînent souvent une dissolution de l'émail due à l'acidité du contenu gastrique vomi fréquemment, observé lors d'un problème d'anorexie-boulimie.

L'Amélogénèse imparfaite est une affection génétique rare présentant une grande variabilité d'expressions cliniques.

Lorsque le chirurgien-dentiste est confronté à cette pathologie, il devra jouer un rôle clé dans l'établissement du diagnostic, dans l'information et l'accompagnement du patient ainsi que dans sa prise en charge thérapeutique en collaborant avec une équipe pluridisciplinaire. Il devra rechercher d'éventuels signes associés, puisque la présence d'une amélogénèse imparfaite peut représenter le signe d'alerte d'une affection générale, ce qui justifie une investigation d'ordre génétique.

3. DENTINOGENESE IMPARFAITE

3.1. Généralités

Les anomalies structurales de la dentine sont regroupées en deux pathologies à savoir la dentinogénèse imparfaite et la dysplasie dentinaire⁽⁷²⁾.

La dentinogénèse imparfaite(DI) est une maladie qui se caractérise par un défaut de la structure dentaire. Elle a été décrite pour la première fois par Hodge et Finn en 1938, analysée par Roberts et Schouren 1939, puis par Shields en 1973 qui proposa une classification des différents types d'anomalies dentinaires.

Elle se caractérise par un défaut qualitatif de la dentine (hypominéralisation)la rendant ainsi très fragile et par un défaut quantitatif relatif à la structure du complexe dentino-pulpaire⁽³¹⁾⁽⁷³⁾.

La dentinogénèse imparfaite touche les dents temporaires et les dents permanentes, elle peut être associée ou non à une ostéogénèse imparfaite.

L'aspect de la dent se trouve donc modifié en raison d'un trouble de minéralisation de la dentine, ainsi les dents présenteront des anomalies de teinte, de forme et seront fragilisées dans l'ensemble.

Parmi les noms les plus courants des défauts dentinaires : la dentine opalescente héréditaire, la dentinogénèse imparfaite, la dentinogénèse imparfaite type I et II, les dents brunes héréditaires ou dysplasie de Capdepont⁽⁷⁾⁽⁶⁾.

3.2. Description des formes

Il existe trois types de dentinogénèse imparfaite, présentant des caractéristiques cliniques et radiologiques variables :

3.2.1. Dentinogénèse imparfaite type I

Elle est plus connue sous le nom de Lobstein ou la maladie des os de verre, présente un mode de transmission autosomal dominant et parfois récessif.

Cette pathologie est due à des anomalies quantitatives et/ou qualitatives du collagène de type I (Figure 13). Des degrés variables d'atteintes de la structure dentaire sont observés associant toujours sur le plan général une ostéogénèse imparfaite (le patient est sujet à des fractures, une teinte bleuté des sclérotiques, une ostéoporose , une diminution de la masse osseuse ,des déformations osseuses et une surdité progressive)⁽²⁸⁾⁽⁷⁴⁾.

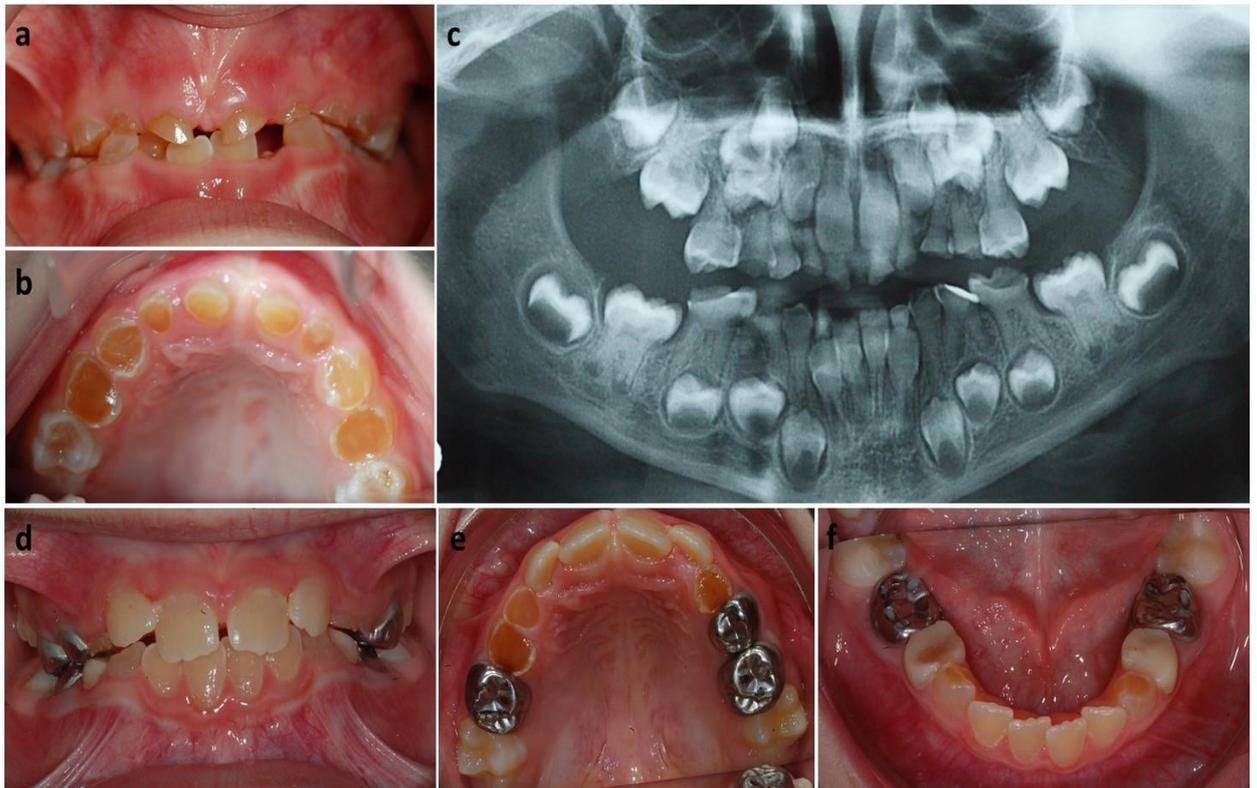


Source : Pr Jean-Louis Sixou, UFR d'Odontologie, Université de Rennes 1 ; 2006.

Figure 11 : Aspect clinique de la Dentinogénèse Imparfaite (Shields type I).

3.2.2. Dentinogénèse imparfaite type II

C'est le type le plus commun, son mode de transmission est autosomal dominant. Cette anomalie ne présente aucune atteinte osseuse mais peut néanmoins être associée à une surdité(Figure 14)⁽³¹⁾.



Source : Dure-Molla, M. Dentinogénèse imparfaite héréditaire et dysplasie dentinaire : révision de la classification, 2014.

**Figure 12 : Dentinogénèse Imparfait (Shields type II)
chez un enfant de 6 ans:**

Denture temporaire (a, b, c) et permanente à l'âge de 8 ans (d, e, f). Les dents temporaires sont brunes, opalescentes, de formes globulaires, avec d'importantes usures, des oblitérations pulpaire complètes. Les racines sont courtes avec des lésions péri-apicales en l'absence d'étiologie carieuse. Les dents permanentes sont moins sévèrement atteintes.

3.2.3. Dentinogénèse imparfaite type III ou Brandywine type

Appelée également "dentine opalescente héréditaire isolée couleur brandy" (Figure 15). Cette forme est rencontrée dans une population isolée du Brandywine aux Etats-Unis (Maryland) ⁽⁷⁵⁾⁽⁷⁶⁾.



Vue vestibulaire centrée



vue en miroir

Source : Service d'odontologie conservatrice et endodontie. CHU Tlemcen. Algérie.

**Figure 13 : Dentinogénèse Imparfaité (Shields type III)
chez un enfant de 12 ans.**

3.2.4. Classification de la dentinogénèse imparfaite et de la dysplasie dentinaire :

La diversité phénotypique de la **Dentinogénèse Imparfaité** conduit à élaborer une classification pour appréhender les manifestations cliniques et mieux cerner les défauts structuraux de la dentine⁽⁷⁷⁾.

Witkop, en 1957 distinguait deux types : La dentinogénèse imparfaite et la dentine opalescente héréditaire. Mais la variabilité d'expression de cette anomalie pose de réelles difficultés diagnostiques. En 1973, Shields et ses collaborateurs proposent une classification qui s'appuie sur des études généalogiques, des données cliniques et radiologiques⁽⁴¹⁾.

Shields distingue plusieurs types de dentinogénèse imparfaites (Tableau 7), une forme syndromique associée à l'ostéogénèse imparfaite (DI type I), deux formes isolées (DI types II et III) ainsi que deux formes de dysplasie dentinaire (types I et II). Pour chacune de ces entités cliniques, le mode de transmission est autosomique dominant et l'expression de l'atteinte dépend de chaque individu. En effet, dans une même famille, les degrés d'atteintes peuvent être variables⁽⁷⁸⁾.

Les dysplasies dentinaires :

- Dysplasie dentinaire Shields de type I (ou radiculaire) :

C'est un défaut dentinaire extrêmement rare touchant les deux dentures. L'aspect clinique des dents atteintes est normal. Le premier signe de la maladie est une mobilité des dents qui conduit à une exfoliation prématurée des dents, soit d'une manière spontanée soit due à un léger traumatisme. L'aspect radiologique, selon la classification donnée par O'Carroll et al, est caractéristique : les racines sont courtes (absentes dans les cas sévères), coniques et pointues (certains auteurs parlent de la constriction apicale). Les dents pluriradiculées sont qualifiées de taurodonte et plus spécialement d'hyperdonte. La pulpe présente des oblitérations avec une ligne radioclaire en forme de croissant ou de demi-lune parallèle à la jonction amélo-cémentaire⁽⁷⁹⁾.

- Dysplasie dentinaire Shields type II (ou coronaire) :

Cliniquement similaire à une dentinogénèse imparfaite type II de Shields, elle ne touche que les dents temporaires. Les dents permanentes ont une teinte, une taille et une forme normale. Mais, radiologiquement, ces dents présentent une pulpe dite enchardon (« thistle-tube ») c'est-à-dire une chambre pulpaire large et des canaux fins. De plus, les calcifications pulpaire sont fréquentes⁽⁷⁹⁾.

La littérature scientifique montre que cliniquement, la dentinogénèse imparfaite présente une grande variabilité d'expression (Tableau 8). La seule constante est l'atteinte toujours plus sévère de la denture temporaire⁽⁶⁾.

L'ensemble de cette analyse clinique et génétique nous permet de distinguer 3 phénotypes cliniques :

Tableau 7 : La classification clinique de Shields et ses coll.

OMIM	Classification de Shields	Nouvelle classification proposée
125420	DI type I	Forme légère
125490	DI type II	Forme modérée
125500	DI type III	Forme sévère

Source : M.de la dure-Molla et all, European Journal of Human Genetics 2015.

Tableau 8 : Expressions phénotypiques et radiologiques des dentinogénèse imparfaites.

Les formes cliniques	Légère	Modérée	Sévère
Teinte couronne	Normal - grisâtre	Gris bleu ambré Opalescente	Brune opalescente
Anomalie de forme de Couronne	Globulaire	Globulaire	Globulaire
UsureSévérité variable allant d'une simple usure à une perte totale de couronne			
Oblitération pulpaire	Partielle «pulpe en chardon»	Partielle à totale	Elargissement pulpaire «dent en coquillage»

Racine courte et fine varie selon le degré d'atteinte

Source : M.de la dure-Molla et all, European Journal of Human Genetics 2015.

3.3. Les caractéristiques histologiques de la dentinogénèse imparfaite :

La dentinogénèse imparfaite (dentinogenesis imperfecta) est une anomalie génétique touchant les cellules qui composent la dentine, ces mêmes cellules élaborent d'autres tissus dentaires influençant l'histologie de la dent dans son ensemble.

La teinte de la dent est déterminée par la structure de l'émail et par celle de la dentine. Les tubuli dentinaires oblitérés, irréguliers dans leur forme et leur trajet expliquent le changement de la teinte surtout dans les formes de dentinogénèse imparfaite type I et II selon Shields⁽⁸⁰⁾.

3.3.1. Les caractéristiques de la dentine :

À la Microscopie Electronique, la dentine atteinte de dentinogénèse imparfaite montre un aspect complètement différent de la dentine normale et la perte de l'organisation habituelle des tubuli dentinaire.

Histologiquement, la dentine est affectée de la même manière pour les trois catégories de dentinogénèse imparfaite. Nous allons décrire les deux types de dentine puisqu'elles ne présentent pas les mêmes défauts histologiques.⁽⁷⁴⁾

- La dentine profonde ou circumpulpaire.
- La dentine superficielle ou périphérique.
- La dentine circumpulpaire ou profonde : est hypominéralisée, sa microdureté est diminuée. Cette dentine pathologique est caractérisée par une structure irrégulière, des tubuli dentinaires moins nombreux, de diamètre plus petit avec des ramifications fines et complexes. La distribution anarchique des tubuli et leur diminution rendent la dentine plus proche de la dentine réactionnelle devenant ainsi transparente et propice aux fractures.

Le Microscope Electronique à transmission (MET) met en évidence des fibres de collagènes épaisses, irrégulières et enchevêtrées ainsi qu'une distribution anarchique des cristallites avec des espaces intercristallins très importants, ce qui signe une hypominéralisation de la dentine.

Dans la dentine profonde, les cristaux d'hydroxyapatites ont des formes irrégulières et présentent des différences de tailles importantes.

La dentine périphérique ou superficielle : est moins altérée que la dentine profonde, ce qui suggère que les odontoblastes connaissent une période de fonction normale.

Il est précisé par certains auteurs que les ramifications terminales de certaines canalicules sont plus nombreuses, en forme de balai et regroupées en touffes. De plus, la dentine périphérique peut parfois contenir une substance calcifiée, amorphe ou granuleuse, parsemée d'espaces interglobulaires près de la JAD.

La JAD : Dans la DI, la JAD est plate, non festonnée et les fissures de l'émail se propagent plus facilement vers la dentine.

3.3.2. Les caractéristiques de l'émail :

Histologiquement, il présente une structure et une épaisseur normale, mais reste néanmoins fragilisé car la dentine qui le soutient est anormale.

3.3.3. Les caractéristiques du ciment :

La structure du ciment n'est pas altérée selon Piette et Goldberg en 2001, mais selon Kerébel en 1975, elle différerait légèrement de celle du ciment normal, avec une disparition des lignes de croissance et une diminution de la taille des cémentocytes.

3.3.4. Les caractéristiques de la pulpe :

La chambre pulpaire a un volume fortement diminué, comblé par une matrice dentinaire irrégulière pouvant aller jusqu'à une obstruction totale de la pulpe.

3.3.5. Les caractéristiques des autres composants :

Chimiquement, le contenu hydrique de la dentine se trouve fortement augmenté alors que le contenu inorganique est diminué.

La substance fondamentale glycoprotéique est modifiée, on distingue une diminution importante du taux d'acides aminés essentiels⁽⁶⁾.

La résistance à la carie peut s'expliquer par le fait que le nombre de canalicules est abaissé, ils sont larges mais se minéralisent rapidement.

3.4. Les caractéristiques génétiques de la dentinogénèse imparfaite (Annexe 1) :

Les trois formes de dentinogénèse imparfaite mettent en évidence les mêmes caractéristiques et ceci d'après les descriptions cliniques, radiologiques et histologiques .Cependant, leurs différences reposent sur leurs origines génétiques⁽⁷⁾.

3.4.1. Transmission de la pathologie

Le mode de transmission est autosomique dominant de type mendélien.

Le caractère héréditaire de la dentinogénèse imparfaite est indépendant du sexe et il n'y a aucun saut de génération. La maladie peut connaître des formes sévères car l'expression du gène responsable est variable selon les individus.

3.4.2. Les gènes impliqués dans la pathologie

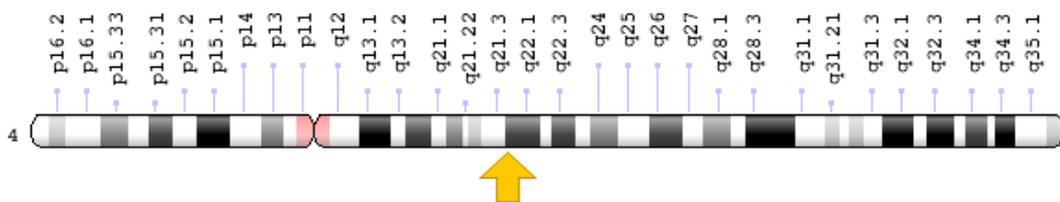
Le gène *DSPP* est incriminé dans la dentinogénèse imparfaite type II et III, alors que la DI type I évoque le gène *COL1A1* et *COL1A2*.

3.4.2.1. Le gène *DSPP* de la dentinogénèse imparfaite type II et III :

Description du gène : Le gène *DSPP* code pour la sialophosphoprotéine qui se compose de 1301 acides aminés. C'est l'acteur principal de la différenciation des odontoblastes, il régule les préaméloblastes durant l'odontogénèse et lors de la minéralisation des tissus dentaires.

Il se situe sur le bras long du chromosome quatre (Figure 16), a un locus bien précis (région 4q21-3)⁽⁸¹⁾.

Ce gène muté est mis en cause dans la dentinogénèse imparfaite type II et III et dans la dysplasie dentinaire type II.



Source : ghr.nlm.nih.gov/gene/DSPP # location (50).

Figure 14 : Locus du gène *DSPP*.

L'organisation du gène :Le gène *DSPP* humain se clive immédiatement après sa traduction en trois protéines importantes de la dentine : la sialoprotéine dentinaire ou DSP, la phosphoprotéine dentinaire ou DPP, la dentine glycoprotéine ou DGP.

Il est composé de 5 exons et 4 introns, le premier exon est non codant, le 2ème exon code pour le début de la protéine DSP, le troisième et quatrième exons code pour la protéine DSP tandis que le cinquième exon code pour la fin de la protéine DSP et aussi pour la protéine DPP. Ces protéines composent environ 10% de la phase organique de la dentine.⁽⁸¹⁾

Le rôle important de la protéine DDP dans la minéralisation dentinaire est dépendant de sa concentration. En effet, la DDP stimule la minéralisation lorsque la concentration est faible et l'inhibe lorsqu'elle est trop élevée.

La DSP, quant à elle, semble participer à la phase de transition prédentine/dentine.

La DGP joue un rôle dans l'initiation et le contrôle de la minéralisation⁽⁸²⁾.

La description des mutations du gène *DSPP* : Plus de trente mutations dominantes de *DSPP* ont été décrites en 2012 dont vingt-six sont responsables de la dentinogénèse imparfaite type II et III.

Les mutations sont divisées en trois groupes :

- Les mutations au niveau du peptide signal.
- Celles codant pour la DSP.
- Celles codant pour la DPP.

Selon une étude menée par Maciejewska et Chomik en 2012:

Les deux premières mutations sont le plus souvent non-sens et faux-sens, tandis qu'au niveau de la DPP, on retrouve généralement des délétions et des insertions.

Les mutations codant pour la DSP entraînent toujours une dentinogénèse imparfaite, ce qui montre le rôle de cette protéine dans la minéralisation dentinaire.

Les modifications génétiques causées par ces mutations sont de trois sortes : soit une substitution, c'est à dire le remplacement d'un nucléotide par un autre, soit une délétion, c'est à dire la suppression d'un ou plusieurs nucléotides, soit une insertion, c'est à dire l'addition d'un ou plusieurs nucléotides.

Les conséquences cliniques sont souvent difficiles à évaluer et dépendent des différents types de mutations, à savoir les mutations non-sens qui aboutissent à des protéines tronquées, des délétions ou des insertions.

3.4.1.2. Les gènes *COL1A1* et *COL1A2* de la dentinogénèse imparfaite type

Le collagène I est la protéine prédominante de la dentine, elle est constituée de trois chaînes polypeptidiques dans une triple hélice : deux chaînes alpha un codé par les gènes *COL1A1* et une chaîne alpha deux codé par *COL1A2*.

Environ 90% des patients atteints d'ostéogénèse imparfaite ont une mutation sur l'un des deux gènes du collagène I : *COL1A1* et *COL1A2*. Ces gènes ont une taille importante (51 et 52 exons) sur lesquels peuvent se produire ces mutations.

Deux groupes de mutations sont à distinguer :

L'un est responsable d'une anomalie quantitative et l'autre est responsable d'une anomalie qualitative :

Le premier représente les mutations type "frame shifts" (délétions, insertions), non-sens et splice site, causant un défaut de synthèse d'un allèle du *COL1A1* entraînant ainsi une haplo insuffisance⁽⁸³⁾.

L'haplo insuffisance est un déséquilibre quantitatif, où la structure du collagène est normale mais sa production est diminuée de moitié.

Cette forme est non létale et le patient atteint de ce type de mutations présente une sclérotique bleue, peu ou pas de déformation squelettique, pas de dentinogénèse imparfaite, une surdit  fréquente, quelques anomalies de la base du squelette ainsi que des fractures l g res survenant surtout apr s l'adolescence.

Le deuxième groupe inclus des mutations qui entraînent un défaut de structure du collagène causées souvent par la substitution d'une glycine dans le domaine GLY-X-Y de la triple hélice, causant ainsi un repliement incorrect de cette dernière.

L'atteinte phénotypique est plus grave par rapport à l'haplo insuffisance en COL1A⁽⁸³⁾.

La distinction entre ces deux types d'anomalies fait appel au test de culture des fibroblastes qui permet d'examiner la sécrétion du pro collagène I et d'analyser par électrophorèse la mobilité des constituants de la chaîne.

On conclut qu'avec une haplo insuffisance en COL1A, seule la quantité de collagène est diminuée mais sa structure reste normale alors qu'avec la deuxième anomalie, la structure du collagène se trouve altérée.

De nombreuses publications traitant des relations complexes génotype/phénotype des mutations de COL1A1 et COL1A2 montrent que les patients présentant une dentinogénèse imparfaite ont presque tous un défaut structurel de collagène I.

3.5. Diagnostics

3.5.1. Diagnostic clinique

Le diagnostic positif : repose sur un examen clinique, un examen radiologique, une recherche des antécédents dentaires, médicaux et familiaux lors de l'interrogatoire.

Les caractéristiques cliniques de la DI sont (Tableau 9)

- Une atteinte de la denture lactéale et définitive.
- La teinte des dents varie du brun-ambré(ou encore en sucre d'orge) au bleu-gris, translucide, opalescente.
- La silhouette de la couronne évoque celle d'une tulipe ou une cloche car elle est globuleuse avec une constriction cervicale marquée⁽⁷⁸⁾.
- La dentine exposée est molle, elle subit une abrasion rapide atteignant parfois la totalité de la couronne(dent arasée au niveau de la gencive)⁽⁸²⁾.

La dentinogénèse imparfaite type I

Les deux dentures ont les mêmes caractéristiques cliniques. Leur aspect ambré et translucide est frappant avec une attrition significative, quant à la coloration, elle varie du gris au jaune brun ou au brun violet⁽⁸⁴⁾.

En raison du défaut de minéralisation de la dentine sous-jacente l'émail est «cisailé». Il subit un «écaillage» découvrant une dentine plus molle et irrégulière⁽²⁸⁾.

La dentinogénèse imparfaite type II

La maladie touche les deux dentures avec une pénétrance quasiment totale, rares sont les dents ayant un aspect normal. Cette dentinogénèse de type II a une grande similitude clinique et radiologique avec celle de type I sauf que la coloration et l'attrition sont corrélées de façon plus importante dans le type II. Des couronnes bulleuses dites en «battant de cloche» et une constriction cervicale marquée sont des caractéristiques typiques⁽⁸⁵⁾ de cette maladie.

La dentinogénèse imparfaite type III

La forme et la coloration des dents sont quasi- identiques aux types I et II mais les expositions pulpaires des dents temporaires sont très marquées⁽⁷⁵⁾⁽⁸⁶⁾.

3.5.2. Diagnostic radiologique

DI type I: Les critères radiologiques sont évocateurs. En effet, les couronnes sont globuleuses avec une constriction cervicale marquée au niveau de la jonction amélo-cémentaire, les chambres pulpaires et les canaux radiculaires sont oblitérés par des dépôts continus de la dentine pour les deux dentures. Les dents présentent des racines courtes, étroites par rapport aux couronnes avec des apex arrondis. De plus, il est fréquent de constater une réaction péri-apicale due à la nécrose prématurée des dents abrasées.

DI type II : Les signes radiologiques sont similaires à ceux de type I. Nous constatons des racines courtes et grêles donnant aux dents postérieures une forme de clou de girofle pathognomonique (selon Shafer et coll, 1985) alors que les dents antérieures ont une forme de pelle.

DI type III : L'aspect radiologique montre une dent en «coquillage» encore appelée «Shell tooth». La dent peut présenter une cavité due à l'hypertrophie de la dentine et des racines très courtes.

Selon Witkop 1988, la chambre pulpaire est très large en denture temporaire et quasiment oblitérée en denture définitive.

Tableau 9 : Récapitulatif des caractéristiques dentaires des dentinogénèse imparfaites.

Caractéristiques de la dent	DI type I	DI type II	DI type III
Associé à l'Ostéogénèse Imparfaite	Oui	Non	Non
Translucide, couleur ambrée	Oui	Oui	Oui
Attrition associée	Oui	Oui	Parfois
Couronne en forme bulleuse et constriction cervicale	Oui	Oui	Parfois
Forme de coquillage ou Shell teeth	Non	Non	Oui
Racines courtes	Oui	Oui	Oui
Oblitération pulpaire en denture temporaire	Oui	Oui	Non
Oblitération pulpaire en denture permanente	Parfois	Oui	Oui

3.6. Diagnostic différentiel

3.6.1. Les dysplasies dentinaires non syndromique

- La dysplasie de type I ou «malformation familiale essentielle des racines», selon Shields 1973 : les dents ont un aspect clinique normal alors que radiologiquement, les racines sont pointues, courtes voire inexistantes avec une constriction conique apicale.
- La dysplasie de type II : est une maladie héréditaire, seule la minéralisation de la dentine des dents temporaires est anormale. Ces dernières sont opalescentes avec une oblitération des chambres pulpaires alors que les

dents permanentes ont une couleur normale et une pulpe dite «en chardon» ou «en flamme» appelée« thistle tube», cette dénomination a pour origine la présence d'une extension radulaire de la chambre pulpaire.

- **Les dysplasies fibreuses de la dentine :**

Seules les dents définitives sont touchées par cette anomalie . Cliniquement, la dent a un aspect normal mais, radiologiquement, on observe une perturbation du système canalaire (une oblitération partielle) et histologiquement, la dentine est anormale⁽⁶⁾.

- **Les dysplasies pulpaire :**

Cette anomalie affecte les deux dentures, l'aspect clinique n'est pas modifié. Histologiquement et radiologiquement, elle se caractérise par l'apparition de nombreuses calcifications pulpaire ainsi que par un remaniement morphologique de la chambre pulpaire donnant à la pulpe une forme en «chardon».

Ce type de dysmorphose peut être confondu avec DD type II :

3.6.2. Les dysplasies dentinaires syndromiques

Syndrome D'Ehlers-Danols : maladie génétique rare entraînant une anomalie des tissus conjonctifs .Du point de vue dentaire, la dentine radulaire est pathologique avec des tubuli irréguliers.

Syndrome brachio-squelettique : il associe un retard mental, des crises d'épilepsies, hypoplasie de l'étage moyen, des dents présentant une dysplasie dentinaire proche de la DD-II ainsi que de nombreux kystes dentigères.

Calcinose tumorale : est une maladie génétique qui se manifeste au niveau dentaire par une oblitération pulpaire et des racines courtes.

Les colorations intrinsèques :De nombreuses anomalies affectant la teinte de la dent peuvent être similaires à la DI.

On rencontre des colorations intrinsèques dans la porphyrie érythropoïétique congénitale (une maladie sanguine d'origine génétique due à un déficit d'enzyme synthétisant l'hème) ainsi que la coloration intrinsèque occasionnée par l'absorption de tétracycline. Au cours du stade de développement dentaire, la tétracycline a la capacité de chélater les ions de calcium et de s'incorporer dans la dent, la modification de la teinte est liée par le phénomène d'oxydation de la tétracycline sous l'effet de la lumière UV⁽²⁸⁾.

La dentinogénèse imparfaite est une pathologie qui, aujourd'hui encore, pose beaucoup de problèmes sur le plan diagnostique et thérapeutique.

En absence d'étude histologique et d'analyse biochimique, les seuls critères pour poser le diagnostic sont les manifestations cliniques et l'histoire familiale.

C'est ce qui explique la difficulté d'établir un diagnostic du phénotype précis de la dentinogénèse imparfaite.

4. HYPOMINERALISATION MOLAIRE ET INCISIVE

4.1. Généralités

En 2003, au 6^e congrès de L'académie européenne d'odontologie pédiatrique(AEDP), l'appellation HMI pour désigner cette problématique de déficit de minéralisation⁽⁷¹⁾ est retenue.

Depuis les années 70, les Suédois ont été les premiers à s'intéresser à cette affection en remarquant un nombre accru d'enfants présentant des défauts de développement de l'émail et affectant seulement les premières molaires permanentes et les incisives permanentes. Cette maladie a été décrite pour la première fois par Koch et Coll (1987) sous le nom d'hypominéralisation idiopathique de l'émail.

L'acronyme HMI fréquemment employé est issu du terme anglo-saxon : Molar-Incisor Hypomineralisation(MIH).Aux fils des années, de nombreux termes ont été employés dans la littérature scientifique pour nommer cette anomalie de structure particulière .Les auteurs ont proposé les dénominations suivantes : «hypominéralisation de l'émail idiopathique» : («idiopathic enamel hypomineralisation»)[Koch et al.1987], «émail tacheté non endémique »[Jackson1961]«Cheese Molar»[Van Amerongen 1995],premières molaires permanentes «hypominéralisées» («hypomineralized» permanent first molar)[Jalevick et Noren 2000],«hypominéralisation des premières molaires permanentes non provoquée par le fluor» («non fluoride hypomineralisations in the permanent first molars»)[Leppaniemi et al.2001].Malgré une terminologie différente,ces auteurs font la même description clinique de la pathologie ⁽⁸⁷⁾(67, 88).

4.2. Définition

L'HMI correspond à un défaut qualitatif de l'émail, d'origine systémique, qui concerne une ou plusieurs premières molaires permanentes (PMP) associées ou non à des lésions incisives permanentes^(89, 90).

Le degré d'hypominéralisation est variable d'un enfant à l'autre mais aussi d'une dent à l'autre chez un même patient. Cette absence de symétrie est l'une des caractéristiques principales de l' HMI, en revanche plus une dent est atteinte plus la dent controlatérale risque de l'être et plus les incisives peuvent également être touchées⁽⁹¹⁾⁽⁹²⁾.

Le fait que seules les premières molaires et les incisives permanentes soient touchées laisse à penser qu'il s'agit d'un désordre systémique pendant la minéralisation de la couronne de ces dents lors des premières années de la vie.

4.3. Etiologies des hypominéralisations molaires-incisives

L'étiologie de l' HMI n'est pas encore clairement élucidée. Il existe en effet une grande divergence dans la littérature scientifique en ce qui concerne les différents facteurs étiologiques, il semblerait qu'elle soit multifactorielle⁽⁴⁾⁽⁹⁰⁾⁽⁹³⁾.

Nous présentons ci-dessous les hypothèses relayées par la littérature qui concernent l'étiologie de l'HMI :

- Maladies de l'enfance : certaines études montrent que 80% des enfants touchés ont souffert d' infections respiratoires et/ou ORL répétées au cours de l'enfance jusqu'à l'âge de 6 à 7 ans avec des fièvres importantes , des pneumonies, des otites moyennes, l'asthme , les infections de l'appareil urinaire et la varicelle.
- Hypoxie : Le déficit d'oxygène pour les améloblastes actifs pourrait expliquer la survenue de l'anomalie. Il se retrouve chez l'enfant prématuré lors d'accouchement excessivement prolongé.
- Hypocalcémie : Le déficit du métabolisme calcique chez la femme au cours du diabète maternel, de déficience de la vitamine D et chez les prématurés. Cette hypothèse est née de l'observation de taux relativement faibles de calcium et de phosphates au niveau des lésions amélaire.

- Toxiques environnementaux : Les dioxines, les composés aromatiques tricycliques chlorés, la pollution de l'industrie métallurgique, les usines d'incinérations et leurs fumées toxiques seraient mis en cause. Le transfert vers le nouveau-né se ferait via la chaîne alimentaire et le lait maternel.
- Prise d'antibiotique (Amoxicilline) : Les antibiotiques ont parfois été accusés de provoquer des HMI. Toutefois il paraît difficile de distinguer l'influence des antibiotiques de celle de la maladie pour lesquels ils sont utilisés⁽⁹⁴⁾
- Vaccins : D'après WEERHEIJM (2003), aucune étude épidémiologique scientifique ne prouve l'implication des vaccins effectués durant la petite enfance dans le développement des MIH malgré quelques suspicions.
- Hypothèse génétique : Certains auteurs ont repris dernièrement l'hypothèse d'une prédisposition génétique⁽⁹⁵⁾.

4.4. Classification clinique de la HMI

Une classification a été établie en fonction du degré de la sévérité et l'étendue de l'atteinte; On distingue l' HMI légère, l'HMI modérée et l'HMI sévère⁽⁹⁶⁾⁽⁹⁷⁾

- **HMI légère** : les signes caractéristiques de ce niveau d'atteinte sont :
Des opacités isolées de couleur blanc-crème.
Pas de perte d'émail au niveau des opacités.
Pas de manifestation d'hypersensibilité dentaire.
Atteinte légère ou inexistante des incisives.
- **HMI modérée** : Les signes caractéristiques de ce niveau d'atteinte sont :
Une ou plusieurs faces sont atteintes mais sans effondrement des cuspidés.
Pas de perte d'émail dès l'éruption.
Sensibilité dentaire presque normale.

Il peut y avoir des restaurations atypiques sur les dents atteintes, bordées par un émail opaque et de formes inhabituelles par rapport aux restaurations des dents voisines. Elles sont la conséquence de caries atypiques dues au HMI.

- **HMI sévère** : on note les caractéristiques suivantes :
L'émail s'effrite peu après l'éruption de la dent ou dès son émergence ce qui conduit à une large perte de tissu dur sur l'ensemble de la dent (Figure 17).
Hypersensibilités dentaires.

Délabrement coronaire volumineux pouvant atteindre la pulpe dentaire .Des caries étendues sont souvent associées aux défauts d'émail. Des restaurations atypiques sont souvent trouvées⁽⁹⁶⁾.



Source : Service d'odontologie conservatrice et endodontie. CHU Tlemcen. Algérie.

Figure 15 : HMI sévère.

4.4. Les caractéristiques histologiques des dents atteintes de HMI

4.4.1. Aspect de l'émail

- Structure : On retrouve dans l'émail hypominéralisé la même structure de base que l'émail sain avec les prismes et les régions interprismatiques indiquant une fonction normale des améloblastes durant la phase de sécrétion mais une fonction altérée durant la phase de maturation. Cependant l'assemblage des cristaux d'hydroxyapatites est plus lâche et moins organisé que dans l'émail normale⁽⁹⁸⁾

On note que plus l'hypominéralisation est sévère, plus l'émail devient poreux avec des zones intercrystallines plus larges.

- Composition chimique : d'un point de vue chimique, les zones hypominéralisées présentent une concentration en carbone et en fluor plus importante, et une concentration moins importante en calcium et en phosphate que dans l'émail sain, selon les études établies par Jalevick et coll en 2001. Cependant il n'y a aucune différence significative concernant les concentrations en chlore, sodium et potassium entre les zones hypominéralisées et normales.

La teneur en minéraux est également plus faible que dans l'émail sain.

Le dépôt de phosphate de calcium dans la matrice est affecté soit par une perturbation des améloblastes, ce qui interfère avec la croissance des cristallites et la maturation amélaire soit par une carence d'apport en Ca-P.

4.4.2. Aspect de la dentine

La concentration en minéraux est d'environ 5% de moins dans la dentine sous-jacente à l'émail touché par rapport à l'émail sain selon Fearne et coll en 2004.

Cependant Heijs et coll 2007, ont montré que la structure de la dentine sous-jacente à l'émail atteint ne présente pas un grand changement.

4.5. Les caractéristiques cliniques de l'HMI

L'expression clinique de la maladie implique la présence de défaut qualitatif de l'émail ; les dents atteintes peuvent présenter différentes caractéristiques.

L'aspect morphologique : Cliniquement, on observe des porosités de degrés variables au niveau de l'émail hypominéralisé. L'atteinte des premières molaires met en évidence des opacités, ou bien des dysplasies plus sévères.

Ces opacités de couleur blanche, jaune ou marron sont bien délimitées par une limite nette qui sépare l'émail normal de l'émail atteint. Elles présentent un caractère inhomogène, elles peuvent être inégales au sein d'une même dent et leur présence peut être asymétrique sur les dents homologues.

La surface des défauts est lisse et dure, l'émail est d'épaisseur normale.

L'émail est plus fragile, poreux au niveau de certaines opacités, mou en subsurface, peut s'effriter dès l'éruption ou sous l'action des forces masticatoires par abrasion, ceci aura comme conséquence une perte de la dimension verticale d'occlusion et la mise à nue de la dentine sous-jacente⁽⁹⁰⁾.

4.6. Localisation

Les atteintes amélares ne sont pas forcément symétriques ou d'égales importances selon les dents. Cependant les lésions peuvent affecter une ou

plusieurs des quatre molaires définitives et aussi souvent une ou plusieurs des incisives définitives. ⁽⁸⁹⁾

Le siège de prédilection est la face occlusale, ceci confirme que le défaut se fait pendant la première année de l'enfant c'est à dire pendant la période durant laquelle les couronnes des premières molaires et des incisives permanentes se minéralisent⁽⁸⁸⁾.

Les zones hypominéralisées sont retrouvées au bord incisif ou au tiers occlusal de la couronne et ne sont présentes que très rarement au niveau du tiers cervical. On les retrouve aussi au niveau des bords marginaux des restaurations.

Les lésions sont plus fréquentes sur les premières molaires supérieures et elles le sont moins sur les incisives inférieures. D'autre part, plus le nombre des molaires est important, plus le nombre de lésions sur les incisives augmente.

De plus, les HMI sont plus fréquentes au maxillaire mais les auteurs ne notent pas de différence entre le côté droit et gauche.

4.7. Diagnostics

4.7.1. Les critères de diagnostic

Pour permettre de poser un diagnostic fiable, cinq critères définis par WEERHEIJM ont été établis lors du congrès d'Athènes (EAPD) en 2003⁽⁹⁹⁾⁽¹⁰⁰⁾:

- Une opacité bien circonscrite de couleur blanche, jaune ou marron.
- La perte de l'émail post éruptive due à l'abrasion de l'émail hypominéralisé.
- L'observation des dents après nettoyage mais sans séchage.
- L'examen clinique se fait à un âge idéal de huit ans ; les quatre premières molaires permanentes et les quatre incisives permanentes ayant fait leur éruption.
- Les restaurations atypiques : chez un patient qui présente un risque carieux faible, absence des restaurations sur les autres dents ainsi qu'une hygiène

bucco-dentaire bien maintenue, la présence de telles restaurations peut laisser suspecter un défaut de l'émail.

- L'extraction des premières molaires permanentes, associée à des atteintes des incisives permanentes chez un patient présentant un risque carieux individuel faible (RCI).

4.7.2. Diagnostic différentiel

Ils rassemblent les anomalies de structure de l'émail d'origine héréditaire ou acquise.

- Les anomalies génétiques :
 - L'amélogénèse imparfaite : se différencie de l'HMI par des opacités diffuses et plutôt symétriques, un nombre de dents atteintes plus élevé (toutes les dents peuvent être touchées) et une détection pré-éruptive radiologique possible par le biais du taurodontisme (pour certaines formes d'amélogénèse imparfaite)⁽⁹⁰⁾.
 - La dentinogénèse imparfaite : il s'agit d'une pathologie de la dentine et non de l'émail, ce qui constitue la différence principale avec l' HMI. On constate également la présence d'un facteur étiologique héréditaire ainsi qu'une résistance à la carie, ce qui n'est pas le cas pour l'HMI.
 - Autres : on peut citer l'odontogénèse imparfaite.

Les anomalies acquises :

- **Les hypoplasies de l'émail** : se différencient du HMI par des limites régulières avec l'émail sain, une atteinte dentaire symétrique, l'atteinte d'au moins deux dents mais toujours en nombre paire, ainsi qu'une atteinte possible des deux dentures temporaires et permanentes.
- **La dent hypoplasique de Turner** : a pour origine une infection pulpoparodontale ou un traumatisme de la dent temporaire. Cliniquement, sa couronne est plus petite que la normale et est de couleur brun jaune consécutive à la coloration d'un dépôt de ciment sur la couronne d'une dent atteinte⁽⁹²⁾.

Le diagnostic différentiel avec une HMI repose sur l'absence d'atteinte des molaires, peu exposées aux traumatismes alors que le diagnostic est obligatoire dans le cas d'une HMI. .

- **La fluorose dentaire** : se différencie de l'HMI par des opacités blanches diffuses, la symétrie des dents lésées, la résistance des dents atteintes à l'attaque carieuse, l'interrogatoire des parents sur les apports en fluor.
- **Les dyschromies dentaires** : Ce sont des anomalies irréversibles de teinte des dents pouvant affecter les deux dentures et atteindre toutes les dents ou un groupe de dents selon l'étiologie.

On distingue :

- Une nécrose pulpaire caractérisée par une coloration grise ou brune de la dent.
- Une résorption dentinaire interne présentant une coloration rosée de l'émail.
- Une coloration par dépôt de substance dans une surface de dents (verdâtre, bleuâtre, rougeâtre), comme elle peut être d'origine héréditaire (ictère néonatal, rubéole, toxoplasmose...) ou d'origine acquise (traitement par tétracycline, tabac, alimentation ...)

A la différence des colorations dues à l'HMI, toutes ces affections aboutissent à des colorations diffuses.

- **Les lésions carieuses** : Le diagnostic est délicat car souvent les caries accompagnent les hypominéralisations dues au HMI.
- **Les séquelles d'un traumatisme** : Les troubles de la formation des dents consécutifs à un traumatisme survenu en denture temporaire se traduisent en général au niveau des incisives par un déficit de minéralisation, non symétrique et dont les limites sont bien définies. L'interrogatoire des parents permettra le diagnostic différentiel.

4.8. Les difficultés cliniques spécifiques

Face à cette anomalie, le praticien peut être confronté à plusieurs difficultés⁽⁹⁹⁾:

- **Hypersensibilité dentaire et l'anxiété** : L'émail étant plus poreux et ne remplit plus son rôle de protection de l'unité pulpo-dentinaire. Les enfants se plaignent de douleurs importantes au contact du froid, du chaud mais aussi au contact de l'air, ce qui diminue les techniques de brossage, favorise l'accumulation de la plaque dentaire et augmente le risque carieux individuel. L'hypersensibilité et les traitements répétés chez ces enfants ont pour conséquence une modification de leur comportement face aux soins dentaires et une augmentation de leur anxiété.
- **Difficulté d'anesthésie**: Il a été prouvé que les dents atteintes de HMI semblent réfractaires aux anesthésies locales, ceci est dû à l'inflammation pulpaire chronique. Pour cela, les auteurs s'accordent à signaler cette difficulté d'anesthésie et préconisent des anesthésies locorégionales pour de meilleures conditions de prise en charge⁽¹⁰¹⁾.

L'HMI semble être d'origine multifactorielle. Les scientifiques n'en sont qu'aux balbutiements des connaissances vis-à-vis de cette affection. D'autres études sont certainement à venir.

Si l'hypothèse environnementale est confirmée, il y a fort à parier que les chirurgiens-dentistes seront confrontés à une recrudescence des cas de HMI.

Il est donc indispensable qu'ils soient informés des tenants et des aboutissants de cette pathologie.

5. LA FLUOROSE DENTAIRE

5.1. Généralités

La fluorose dentaire est une dysplasie causée par une intoxication chronique au fluor, elle a été décrite pour la première fois en 1916 par Black et Mackay et la nommèrent « l'émail tacheté » ou « mottled enamel »⁽⁷⁰⁾⁽¹⁰²⁾.

En fait, durant des décennies, à partir des années soixante-dix, on constata que le fluor avait une action carioprotectrice. Plusieurs études épidémiologiques menées principalement par Dean et ses collaborateurs en 1930 ont permis d'établir une relation entre ce qu'ils ont appelé « la fluorose dentaire endémique chronique » et le taux de fluor dans l'eau afin d'estimer la concentration du fluor optimal : dans le sens maximal pour protéger la denture des caries et en même temps minimal pour éviter l'apparition de fluoroses.

Elle se définit histologiquement par une hypominéralisation de la surface amélaire plus ou moins importante en fonction du degré de la fluorose dentaire. Elle s'attaque principalement aux dents permanentes, elle est moins fréquente et moins sévère au niveau de la denture temporaire en raison de l'épaisseur réduite de l'émail. Le Dr Charles Dillon a fait des travaux de recherches sur le phénomène des taches crayeuses observées chez les patients atteints de fluorose, il a démontré que dans le cas d'intoxication aux fluorures, les taches crayeuses qui apparaissent au niveau de l'émail sont l'expression d'une réelle déficience des organes formateurs de l'émail, ceux-ci se déposent en couches irrégulières d'éléments inorganiques.

Rôle du fluor

Le fluor se présente à température ambiante sous forme d'un gaz toxique jaune verdâtre clair dont l'odeur est irritante, il est dangereux à respirer, c'est le plus petit et le plus électronégatif de tous les éléments chimiques. Dans la nature, le fluor se trouve combiné à d'autres éléments (exp : Na-F) et dans ce cas on parle de fluorure⁽¹⁰³⁾⁽¹⁰⁴⁾⁽¹⁰⁵⁾.

La sensibilité du fluor s'étend du début de la vie intra-utérine jusqu'à l'âge de 12 ans se traduisant ainsi par plusieurs fonctions dans l'organisme :

- En pré-éruptive : il intervient lors de la formation et la minéralisation des germes dentaires en agissant sur le métabolisme cellulaire des améloblastes et des odontoblastes.
- En post éruptive : il permet une prévention efficace contre la carie dentaire, en favorisant la reminéralisation et en ralentissant le métabolisme des bactéries responsables de la carie.

Cette action de prévention se fait par :

- Des dentifrices fluorés adaptés à l'âge.
- L'administration de compléments: gouttes, comprimés, vernis et gels fluorés, bain de bouche,....

Son utilisation thérapeutique en oligothérapie est assez rare, il peut être utilisé en cas d'atteinte ligamentaire (entorses à répétitions).

5.2. Etiologie

Toute surexposition durant la phase de minéralisation (entre 4 mois et 4 ans) à des doses élevées (supérieures ou égales à 0.1 mg par kg de poids / par jour) dans l'organisme, peut causer la fluorose dentaire. ⁽¹⁰⁶⁾⁽¹⁰⁷⁾⁽¹⁰⁸⁾

L'OMS a fixé une dose de fluor à ne pas dépasser pour éviter tout risque de fluorose de 0.05 mg par jour par Kg de poids corporel chez l'enfant, tout apport confondu sans dépasser 1 mg par jour.

Il existe plusieurs autres facteurs qui peuvent augmenter la prévalence de la fluorose :

- L'utilisation de comprimés fluorés depuis la naissance par exemple dans une communauté où l'eau potable est fluorée.

- L'allaitement de courte durée et la consommation importante de lait maternisé fluoré.
- L'utilisation excessive de pâte dentifrice fluorée.
- L'utilisation excessive de bain de bouche fluoré.

5.3. Description des formes

L'apparence clinique est très variable en fonction du degré de l'atteinte qui est décrit plus en détails par l'OMS comme suit :

Normal : L'émail est de structure semi-transparente et vitriforme, sa surface est lisse, brillante et généralement de couleur blanc- crème pale.

Douteuse :Présence de légère altération de la translucidité normale de l'émail pouvant aller de quelques mouchetures à de véritables taches.

Très légère : Présence de petites opacités blanches touchant moins de 25% de la surface dentaire (Figure 18).

Légère : Opacification blanche de l'émail étendue à 50% de la surface dentaire.

Modérée :Usure importante de l'émail, souvent séparée par des taches brunes.

Sévère : Présence de plusieurs taches brunes, usure accentuée de la surface dentaire et une atteinte osseuse.



Source : Service d'odontologie conservatrice et endodontie. CHU Tlemcen. Algérie

Figure 16 : Fluorose dentaire forme très légère.

5.4. Classification des fluoroses

La classification de la fluorose est effectuée selon les différents indices :

L'indice de Dean : Il est basé sur l'interprétation clinique de l'apparence des lésions. Cependant, il présente certaines limites : c'est un indice trop vague au niveau des fluoroses les plus faibles et manque de sensibilité pour la fluorose sévère, il ne donne pas d'informations sur le nombre et le numéro de la dent affectée.(70)

L'indice de Thylstrup et Fejerskov : Il est plus différencié pour l'estimation des formes sévères que l'indice de Dean. En effet, il définit une échelle de gravité croissante en dix degrés d'altération ⁽¹⁰⁹⁾.

L'indice de Hronitz : C'est l'indice de fluorose de surface.

Tableau 10: Classification des fluoroses.

TFI (Thylstrup Fejerskov, 1978)	DI (Dean, 1942)	TSIF (Hronitz, 1981)
0 : émail transparent après séchage	0 : normal, émail brillant semi-transparent	0 : pas de signe de fluorose
1 : fines lignes blanches le long des périkymaties « Snowcapping » léger (zone blanchâtre au bord incisif, au sommet cuspidien)	0,5 : douteux, petites anomalies dans la transfluence et petites taches blanchâtres	
2 : lignes blanches nettes et confluentes. Snowcapping prononcé	1,0 : très limité ; perte taches blanc-opaques < 25% de la surface	1 : signes évidents de fluorose avec taches crayeuses et « Snowcapping »
3 : lignes blanches fusionnant, taches d'aspect nuageux	2,0 : limité ; colorations opaques < ½ de la surface, parfois brunâtres	2 : émail opaque et blanchâtre sur 1/3 à 2/3 de la surface
4 : toute la surface d'aspect blanc opaque		3 : au moins 2/3 surface de l'émail d'aspect blanc
5 : toute la surface d'aspect blanc opaque et petits puits (2 mm)	3 : Modéré, toute la surface est colorée, présence de petits puits	4 : coloration brunâtre avoisinant un émail opaque
6 : Puits Confluents en raisin, émail morcelé au bord incisif ou au sommet cuspidien	4 : Modérément sévère, l'émail est atteint jusqu'à une certaine profondeur et présente une coloration sombre	5 : Présence de puits sans coloration brunâtre de l'émail
7 : Perte de la couche externe de l'émail < ½ de la surface émail restant opaque		6 : Présence de coloration et de puits
8 : Perte de la couche d'émail > ½ de la surface émail restant opaque.	5 : Sévère : la destruction de l'émail modifie la forme de la dent, les puits donnent un aspect corrosif.	7 : Puits confluents, peut être absent et l'anatomie de la dent modifiée.
9 : Email absent jusqu'au collet de la dent		

5.5. Les caractéristiques histologiques de la Fluorose

5.5.1. Aspect de l'émail fluorotique

L'action du fluor s'exerce au cours de l'amélogénèse sur le métabolisme cellulaire des améloblastes responsables de la formation de l'émail.

Les fluorures altèrent le processus de réabsorption des améloblastes en inhibant les protéases qui dégradent l'amélogénine matricielle. Cette altération dépend de la dose de fluor ingéré par l'organisme (dose dépendante), les améloblastes post sécréteurs sont plus touchés. Ces particularités entraînent des perturbations de l'amélogénèse au cours de la période de maturation.

L'analyse microscopique des fluoroses dentaires met en évidence un émail qui présente une porosité accrue le long de la strie de Retzius et une déminéralisation de la surface.

L'atteinte se manifeste sur les dents qui viennent de faire leurs éruption par une simple accentuation des périkymaties sous forme de stries étroites blanchâtres parallèles entre elles et ceci au niveau occlusal. Mais dans les cas les plus sévères, les stries convergent pour devenir des taches opaques pouvant être associées à des puits, à un émail hypoplasique ou même à l'absence de l'émail.

Le fluor compromet la croissance cristalline, l'émail fluorotique se caractérise par des espaces intercrystallins et des gaines interprismatiques élargies.

Les cristaux d'apatites ont une taille supérieure au sein des trames minérales fluorotique, leur morphologie est altérée avec des défauts de cristallisation.

5.5.2. Aspect de la dentine fluorotique

Le fluor affecte spécifiquement le métabolisme des composants non collagéniques de la dentine : les phosphoprotéines dentinaire ,on retrouve donc des changement au niveau de ces dernières , elles présente un poids moléculaire inferieur à la normal , cette réduction peut affecter la liaison ions-minéraux ainsi que la capacité à l'initiation cristalline.

Il existe aussi des changements structuraux de la dentine induits par la concentration du fluor. Ainsi dans le cas de fluorose sévère, cette concentration augmente la taille des tubuli dentinaires influençant la sensibilité dentinaire.

5.6. Diagnostics

5.6.1. Diagnostic positif

Le diagnostic de la fluorose dentaire débute d'abord par une observation globale des dents et doit être effectuée sur des dents sèches et propres sous une source de lumière naturelle. L'aspect clinique varie en fonction de la sévérité de l'atteinte⁽¹¹⁰⁾⁽¹¹¹⁾.

Le questionnaire doit être précis et doit permettre de déterminer si le patient vit ou a vécu durant l'enfance dans des régions reconnues à forte concentration de fluor et ceci afin de déterminer les différentes sources d'ingestion de fluor en concordance avec les signes cliniques, la période, la durée d'ingestion et l'accumulation des sources fluorées⁽¹⁰⁶⁾⁽¹¹²⁾.

5.6.1.1. Les manifestations cliniques

La fluorose dentaire provoque souvent des perturbations esthétiques et structurales plus ou moins importantes rendant les dents plus vulnérables et plus fragiles.

Elle se manifeste par des lésions bilatérales et affecte les plages amélaire. Les effets du fluor se manifestent surtout dans les couches les plus profondes de l'émail. Cette maladie atteint généralement l'ensemble de la denture, toutes les faces d'une dent atteinte sont également touchées au moment de l'éruption et les dents homologues sont toujours touchées avec le même degré de sévérité.

L'émail fluorotique apparaît cliniquement sous forme de tache blanchâtre et prend suite aux interactions avec les différents colorants alimentaires, des colorations pouvant aller du jaune au brun noir.

5.6.1.2. Diagnostic différentiel

Les formes légères de fluorose se manifestant par des lésions discrètes telles que les striations de surfaces, les opacités et des taches blanchâtres.

Les opacités de l'émail non fluorotique : Les caractéristiques différentielles⁽¹¹³⁾:

La région affectée : Dans le cas d'opacité de l'émail non fluorotique, l'opacité est centrée sur une surface lisse ou affectant la couronne entière alors que dans les fluoroses légères, elles restent au niveau de la pointe cuspidienne ou sur le bord incisif.

La forme de la lésion : Dans le cas d'opacité de l'émail non fluorotique : l'opacité est souvent ronde ou ovalaire alors que la fluorose est marquée par des lignes suivant les périkymaties ou capuchon irrégulier sur les cuspides.

La démarcation : Il y a une différenciation nette des opacités avec l'émail environnant, contrairement à la fluorose qui se dissipe progressivement dans ce dernier.

La coloration : Dans le cas d'opacité de l'émail non fluorotique, généralement pigmenté au moment de l'éruption, souvent allant du jaune crème au rouge orange sombre.

Les dents affectées : Dans le cas d'opacité de l'émail non fluorotique : Toutes les dents peuvent être affectées en particulier sur les faces vestibulaires des incisives mandibulaires et les dents temporaires, généralement une à trois dents sont atteintes.

Dans le cas de fluorose légère : Elle est plus fréquente sur les canines, molaires et prémolaires (les dents se minéralisent lentement), plus rare sur les incisives mandibulaires et les dents temporaires, généralement sur 6 ou 8 dents homologues.

L'hypoplasie : Dans le cas d'opacité de l'émail non fluorotique (absente ou sévère) l'émail de surface peut apparaître mordancé, rugueux aux sondages alors qu'il est lisse dans la fluorose légère.

La mise en évidence : L'opacité de l'émail non fluorotique est facilement repérée sous une lumière puissante perpendiculaire à la surface de la dent. La fluorose dentaire est souvent invisible à la lumière forte, plus facilement détectable avec une lumière tangentielle à la surface.

La dyschromiedentaire.

Les maladies héréditaires.

L'amélogénèse imparfaite héréditaire.

Les amélogénèses imparfaites des grands syndromes: Elles sont nombreuses, le plus souvent hypoplasiques, parfois associées à une hypominéralisation comme dans le syndrome de Down.

L'HMI : L'HMI sévère affecte les incisives et les premières molaires permanentes souvent de manière asymétrique.

La dentinogénèse imparfaite.

Les causes iatrogènes :

Les traumatismes : Suite à des traumatismes dentaires, des colorations peuvent se produire provoquant une hémorragie pulpaire. En effet, l'hémoglobine pénètre dans la dentine et la colore, le traumatisme concerne seulement les dents qui ont été soumises à un choc alors que la fluorose concerne six ou huit dents homologues.

La carie dentaire :La carie débutante présente un aspect blanc crayeux, rugueux, elle se différencie de la fluorose par le nombre de dents homologue atteintes (six à huit)

Hypoplasie acquise : Il existe plusieurs types d'hypoplasies acquises qui peuvent être liées aux troubles nutritionnels, aux maladies éruptives de l'enfance ou à des maladies d'origine systémiques, etc.....

La détermination de l'étiologie de la fluorose dentaire est plus complexe de nos jours à cause de la multiplicité des sources de fluor, on peut dire que des études de prévalence de la fluorose doivent être régulièrement entreprises afin de surveiller une augmentation éventuelle de sa fréquence et sa sévérité.

Ceci peut être mis en œuvre grâce à des techniques standardisées spécialement proposées pour permettre une meilleure comparaison et une meilleure approche statistique des résultats. En conséquence, les décisions adéquates concernant l'utilisation de fluorures pourront être prises.

Problématique

La structure des tissus calcifiés de la dent est souvent altérée, toutefois la composition de l'émail et de la dentine change, entraînant une modification qualitative et/ou quantitative au niveau coronaire et radiculaire, se manifestant par des défauts amélaire à savoir : l'amélogénèse imparfaite, la dentinogénèse imparfaite, l'hypominéralisation des molaires et des incisives et la fluorose dentaire.

L'essor des différentes études épidémiologiques montre que les défauts structuraux de l'émail sont plus ou moins rares selon les populations. L'amélogénèse imparfaite a une prévalence de moins de 1/15000(en France), tandis que, la dentinogénèse imparfaite présente une incidence de 1/8000 naissances et pour l'HMI sa prévalence est de 2,9% à Benghazi.

Il n'y a pas encore eu, dans notre pays, d'enquêtes épidémiologiques s'intéressant aux fondements génétiques des anomalies dentaires de développement et à leurs manifestations cliniques, pour améliorer la compréhension des mécanismes du développement de ces maladies.

Outre les problèmes liés à la difficulté du dépistage et du diagnostic de ces anomalies, ces malformations rares, inesthétiques et mal connue du public algérien conduisent les patients qui en sont atteints à se présenter au service de pathologie bucco-dentaire pour des extractions dentaires.

L'intérêt de notre étude est de décrire les anomalies amélaire chez la population de Tlemcen afin de développer les différentes pistes menant au diagnostic de ces anomalies, leur caractéristique clinique et éventuellement la genèse des hypothèses sur leurs facteurs de risques.

Chapitre II : Matériels et Méthodes

2. MATERIELS ET METHODES

2.1. Objectifs de l'étude

2.1.1. L'objectif principal

Ce projet de recherche est basé sur une étude clinique afin de décrire le profil épidémiologique des défauts structuraux de l'émail dentaire.

2.1.2. Les objectifs secondaires

- ✓ Établir des corrélations entre les facteurs de risques majeurs et les expressions phénotypiques de ces défauts.
- ✓ Le dépistage précoce de ces affections (en denture temporaire) et l'établissement d'un plan de traitement adéquat à titre préventif pour éviter les éventuelles complications ultérieures.

2.2. Le schéma de l'étude

L'étude choisie pour répondre à cet objectif est une étude observationnelle transversale descriptive.

La population cible est l'ensemble des enfants scolarisés âgés de six ans à quinze ans présentant des défauts structuraux de l'émail dentaire tant en denture temporaire que permanente, ces défauts sont caractérisés essentiellement par : leur volume, leur aspect, leur coloration, le type de dent touchée, et par leur association à une éventuelle maladie systémique.

Nous avons effectué une formation continue à la direction de l'établissement public de santé et de proximité de Tlemcen(EPSP) pour les médecins dentistes et à l'issue de cette demi-journée le recrutement a été fait.

2.3. Le lieu d'étude

L'étude clinique a été menée dans la willaya de Tlemcen .Les personnes observées sont issues des deux Centres Hospitaliers Universitaires (la clinique A et B) au service d'odontologie conservatrice et endodontie et de pathologie bucco-dentaire.

2.4. Constitution de l'échantillon

L'échantillon est constitué de cinquante patients de six à quinze ans, s'étant présentés dans les différents services hospitaliers suscités de Tlemcen entre Aout 2016 et Mars 2017, soit sur près de huit mois. L'étude a été décrite à chacun des patients afin d'obtenir leur consentement éclairé.

2.5. Les unités de cette étude

2.5.1. Les facteurs d'inclusion ou de sélection

Les patients que nous avons inclus dans le projet de recherche sont:

- Des enfants coopérants.
- Des enfants présentant des défauts structuraux de l'émail dentaire.
- Des enfants scolarisés âgés entre six ans à quinze ans.

2.5.2. Les facteurs de non inclusion ou d'exclusion

- Les patients non motivés et non coopérants.
- Les patients âgés de moins de six ans et plus de quinze ans.
- Les enfants ne présentant pas de défauts structuraux de l'émail dentaire.
- La non obtention d'un consentement parental et les non-répondant au consentement⁽¹¹⁴⁾.

2.6. Recueil des données : à partir d'une fiche d'enquête (Annexe 2)

Pour constituer la feuille de relevé des données (questionnaire) plusieurs études ont été analysées. Afin de rassembler les données nécessaires et les caractéristiques spécifiques des anomalies de structures amélares, plusieurs notions ont été précisées. La feuille de relevé de données comprend :

2.6.1. Des informations administratives

Le code, la date de la première consultation, nom et prénom du patient, l'âge, le sexe, l'adresse, le lieu de naissance et la région dans laquelle l'enfant aurait vécu une période de sa vie, le niveau socio-économique et le niveau d'études.

2.6.2. Les antécédents familiaux

La détermination de l'arbre généalogique et de l'histoire familiale permet de détecter les personnes atteintes dans la même famille ainsi que le mode de transmission de la pathologie.

- Les antécédents familiaux des parents :

Les antécédents médicaux et/ou généraux : dans le cadre de la recherche d'une éventuelle maladie systémique associée au tableau clinique des atteintes amélares retrouvées ou non chez le patient pris en charge.

L'âge des parents lors de la conception de l'enfant atteint : certaines études proposent plusieurs hypothèses suggérant que l'âge avancé des parents accroît le risque d'apparition des défauts structuraux de l'émail.

La consanguinité : lors de la recherche axée sur la génétique des différents types de l'amélogénèse et la dentinogénèse imparfaite met en évidence le rôle de la consanguinité comme étiologie majeure en fonction de certaines ethnies⁽⁵⁾.

L'atteinte ou non de la mère ou du père par le défaut structural qui permet de déterminer le mode de transmission qu'il soit dominant liés à certains gènes, récessif rapportés dans les familles consanguines ou liés à l'X donc à la mutation de certains gènes.

l'allaitement de l'enfant et sa durée: Il existe des agents toxique ou tératogène qui perturbe la formation et ou la minéralisation de l'émail, on cite principalement la présence de la dioxine ou le bi phényle poly chloré (PBC) via le lait maternelle et la Bisphénol A⁽¹¹⁵⁾⁽¹¹⁶⁾. En effet, une durée d'allaitement insuffisante semble être incriminée dans l'apparition de certains de ces défauts, ainsi que l'interruption de grossesse semble avoir des séquelles sur l'apparition d'anomalie structurelle chez l'enfant suivant.

Des frères et sœurs : Les frères et les sœurs qui ont le même défaut structural permet de déterminer le caractère génétique de cette anomalie dans la même famille.

2.6.3. Les antécédents personnelles

- Médicaux
 - ✓ La prise d'antibiotiques(en particulier l'Amoxicilline)⁽⁹⁴⁾.
 - ✓ Les intoxications exogènes chroniques médicamenteuses telles que la tétracycline sont souvent responsables de dyschromies dentaires pouvant être différenciés des autres étiologies responsables des défauts structuraux de l'émail.
- Généraux ;
 - ✓ L'atteinte par une maladie syndromique, non syndromique ou psychiatrique.
 - ✓ Le profil psychologique du patient.
 - ✓ Le traumatisme des dents temporaires.
 - ✓ Le type d'alimentation:une alimentation déséquilibrée avec des carences en calcium et en phosphate provoque un dysfonctionnement dans le métabolisme et la fixation des minéraux⁽¹¹⁷⁾.
 - ✓ L'eau potable (selon la région).

L'examen dentaire : permet de préciser les informations suivantes :

- Pour chaque denture temporaire et/ou permanente on a déterminé :
- L'indice CAO,cao: il est défini, en 1938, par Klein et Palmer, représente la somme des dents cariées(c), absentes(a), obturées(o). C'est un indicateur de référence pour mesurer l'indice de la carie chez un sujet ou pour une population dans une étude épidémiologique quelconque.
- Sa valeur varie entre 0 et 32.
- L'indice DDE(Annexe 3)

Le type de dents atteintes (temporaire ou permanente).

Au niveau de l'atteinte, nous avons précisé :

- La dyschromie.
- La forme.
- L'aspect de la surface dentaire.
- Le type de la surface.
- Le niveau de l'usure.
- L'hypersensibilité.
- Les antécédents d'abcès dentaire en regard des dents temporaires.
- La DVO.
- Le type d'anomalie orthodontique(open bite)⁽¹¹⁸⁾ et / ou parodontal associé(hypertrophie gingival)⁽¹¹⁹⁾.

2.7. Matériel

a. Consommable médical

Gants, bavettes, charlottes, compresses.

b. Instrumentations

Lors de l'examen clinique: Une observation sous scialytique à l'aide d'un plateau doté d'un miroir, d'une sonde (n°17) a été effectuée. Les dents devaient être exemptes d'éléments pouvant biaiser ou entraver la visualisation de la surface vestibulaire (plaque dentaire, anomalie orthodontique).(Figure 18)

Base de données : La base de données a été réalisée à partir du logiciel SPSS après codage des variables pour pouvoir les exploiter, ces outils statistiques nous ont permis d'analyser les données recueillies.

Analyse statistique

Définition des variables utilisées :

Deux types de variables composent l'étude : quantitative et qualitative.

Méthodes statistiques

Pour répondre aux différentes problématiques, des graphiques sous forme d'histogrammes ont exprimé en pourcentages les valeurs recodées du tableau.

Chapitre 3. Résultats et interprétation

Les résultats sont présentés dans les Figures (19-50)

Description de l'échantillon enquêté

3.1. Répartition de la population selon le sexe

Notre population est constituée de 50 sujets ; 23 de sexe masculin (46%) et 27 de sexe féminin (54%), de sexe ratio 0,85. (Figure 19)

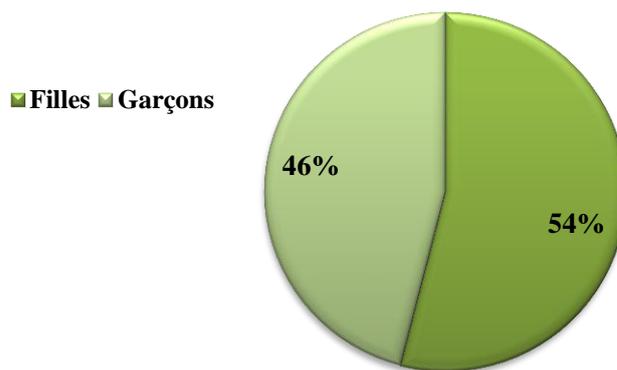


Figure 17: Répartition de la population selon le sexe.

3.2. Répartition de la population selon l'âge

Notre population présente une moyenne d'âge et de 9,42 ans \pm 0,605 allant de [06ans -15 ans] avec un âge majoritaire de 8 ans. (Figure 20)

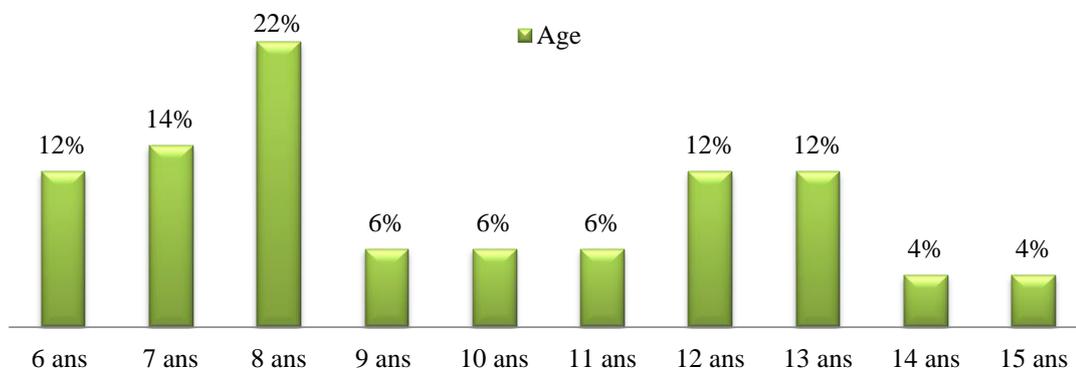


Figure 18: Répartition de la population selon l'âge.

3.3. Description de la population selon le niveau socio-économique

Plus de 54% de notre population ont un niveau socio-économique moyen.(Figure 21)

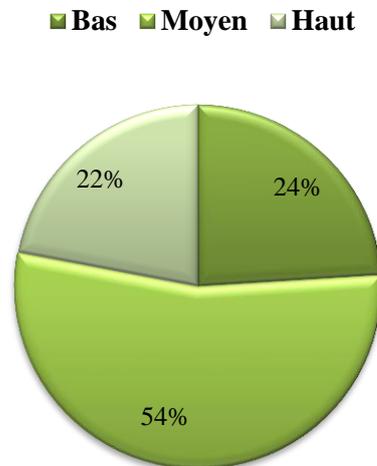


Figure 19 : Description de la population selon le niveau socio-économique.

3.4. Description de la population selon le profil psychologique

Vingt-deux 22% de la population présente un profil psychologique anxieux. (Figure 22)

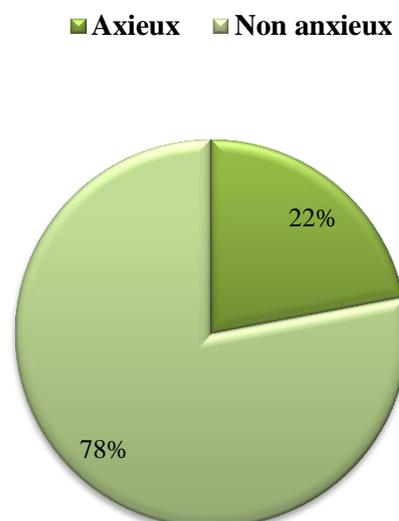


Figure 20: Description de la population selon le profil psychologique.

3.5. Description de la population selon la région d'origine

La majorité de cette population provient de la ville de Tlemcen (64%) (Figure 23)

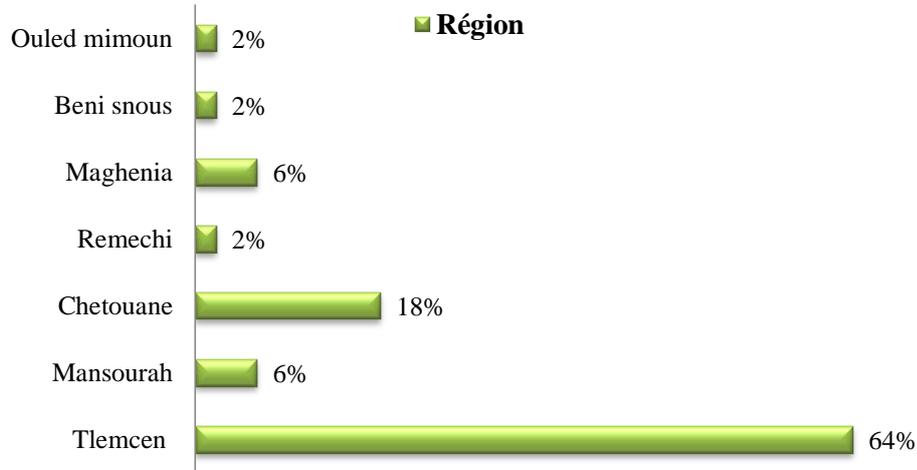


Figure 21: Description de la population selon la région d'origine.

3.6. Description de la population selon l'hérédité

3.6.1. Etude de la répartition de l'amélogénèse imparfaite et de la dentinogénèse imparfaite chez les parents

Les parents atteints par l'amélogénèse imparfaite et la dentinogénèse imparfaite présentent 30% avec un taux de 16% pour le père et 14% de la mère. (Figure 24)

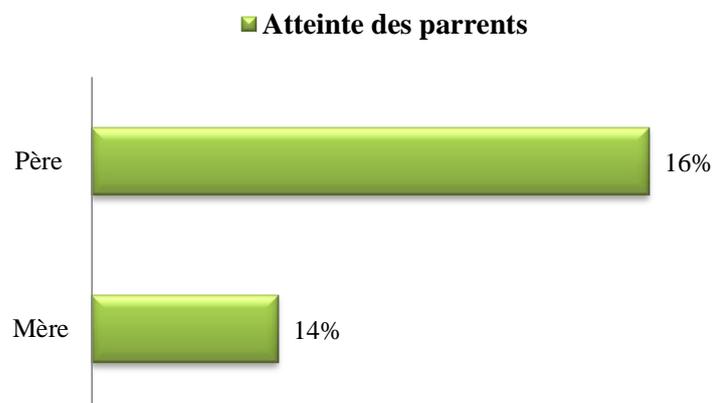


Figure 22: Etude de la répartition de l'amélogénèse imparfaite et de la dentinogénèse imparfaite chez les parents.

3.6.2. Description de la population selon l'atteinte de la fratrie

Dans cette population, la fratrie est aussi atteinte dans 34% des cas avec un taux de 20% pour les sœurs et de 14% pour les frères (Figure 25).

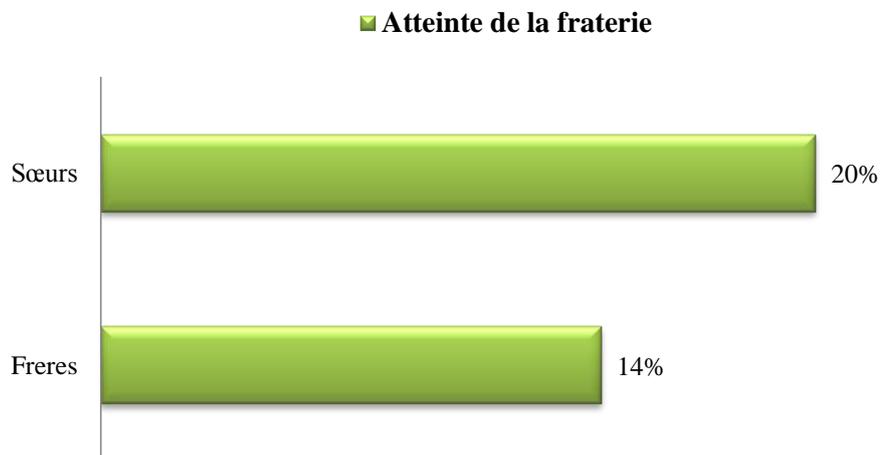


Figure 23: Description de la population selon l'atteinte de la fratrie.

3.7. Description de la population selon certains facteurs de risques présumés

3.7.1. Description de la population selon l'âge parental

L'âge de la mère lors de la grossesse : La majorité des mères de cette population sont s âgées de plus de 30 ans avec un taux de 64 %, 54% entre 30 et 40 ans, 8 % entre 40 et 50 ans et 2% ont plus de 50 ans.

L'âge du père lors de la conception : La majorité des père de cette population ont plus de 30 ans avec un taux de 88 %, 42% entre 30 et 40 ans, 36 % entre 40 et 50 ans et 10% ont plus de 50 ans.

Etude comparative qu'entre la tranche d'âge 20-30 ans et 30-40 ans, c'est la mère qui prédomine, à partir de 41 ans c'est le père qui prédomine. (Figure 26)

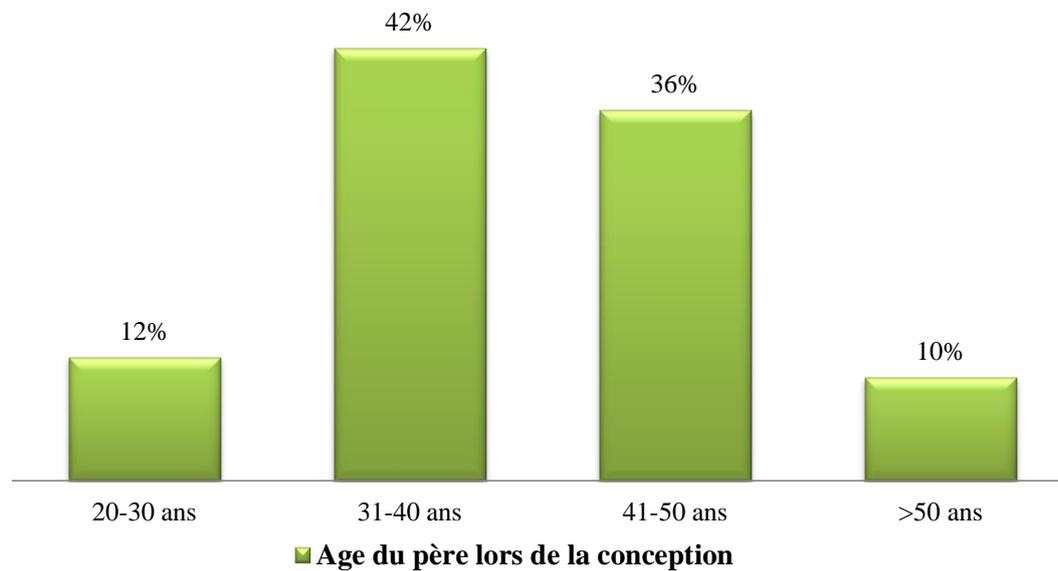


Figure 24: Description de la population selon l'âge parental.

3.7.2. Description de la population selon la notion de consanguinité

La consanguinité parentale est présente au sein de notre population étudiée avec un taux de 36% (Figure 27).

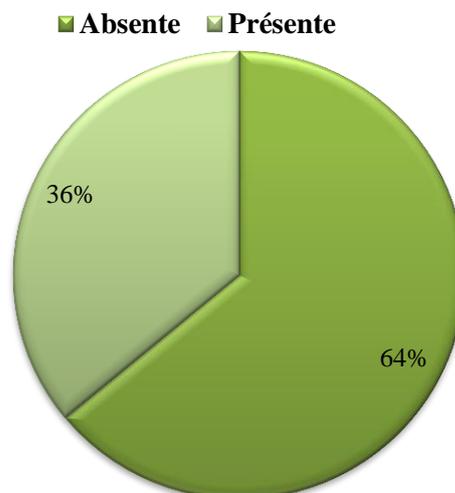


Figure 25: Description de la population selon la notion de consanguinité.

3.8. Description de la population selon la notion d'allaitement

Presque le ¼ des enfants de notre population n'ont pas été allaités. (Figure 28)

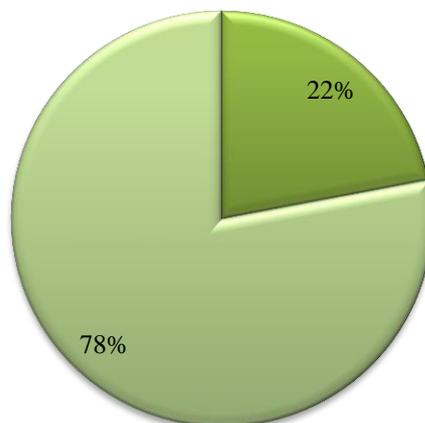


Figure 26: Description de la population selon la notion d'allaitement.

3.9. Description de la population selon la durée de l'allaitement

Parmi les 78 % d'enfants allaités, 42% ont été allaités pendant les 6 premiers mois, 26 % pendant les 12 premiers mois et 12% pendant 24 mois (Figure 29).

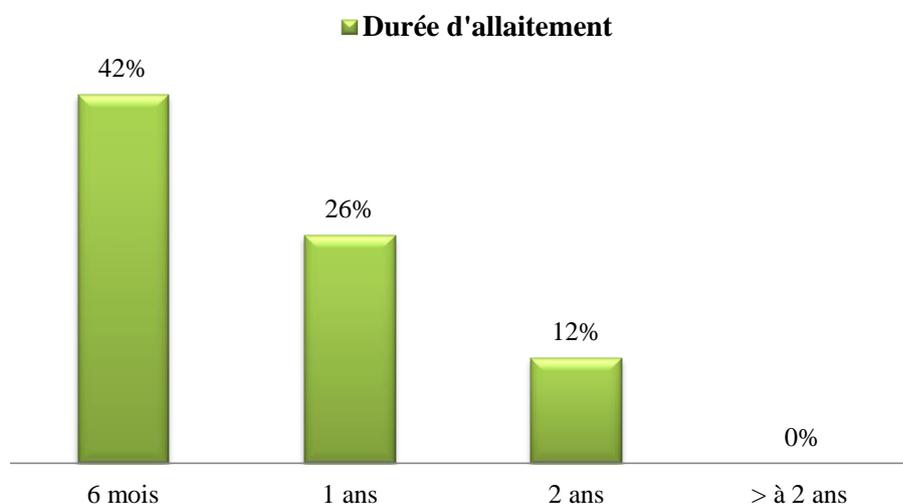


Figure 27: Description de la population selon la durée de l'allaitement.

3.10. Description de la population selon l'interruption de grossesse

Presque la moitié des mères (38%) ont présenté des interruptions de grossesses précédant la naissance de l'enfant atteint par l'amélogénèse imparfaite. (Figure 30)

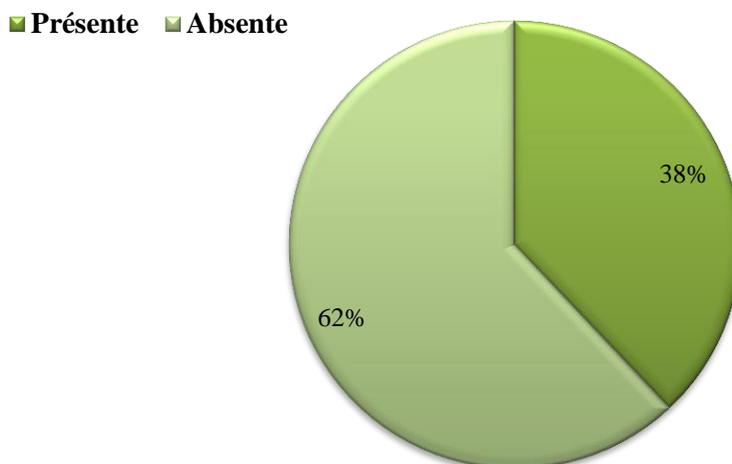


Figure 28: Description de la population selon l'interruption de grossesse.

3.11. Description de la population selon la prise d'antibiotiques

Dans cette population la prise répétée d'antibiotiques tels que l'amoxicilline est présente avec un taux de 36%(Figure 31).

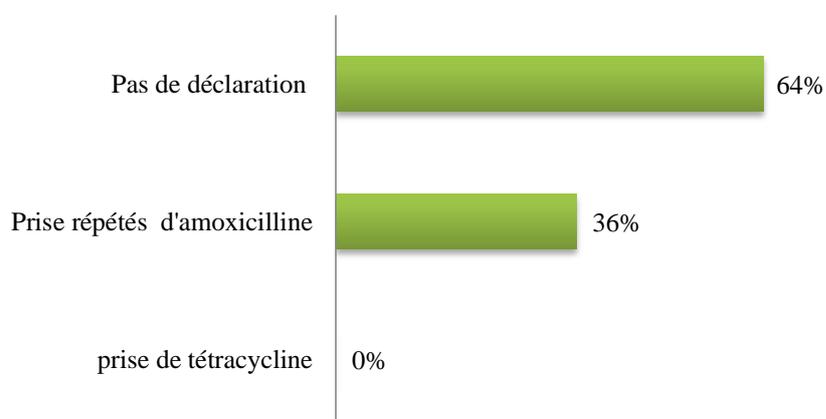


Figure 29: Description de la population selon le type d'antibiotique ingéré fréquemment.

3.12. Description de notre population selon l'équilibre alimentaire

L'alimentation équilibrée est présente chez 72% de la population. (Figure 32)

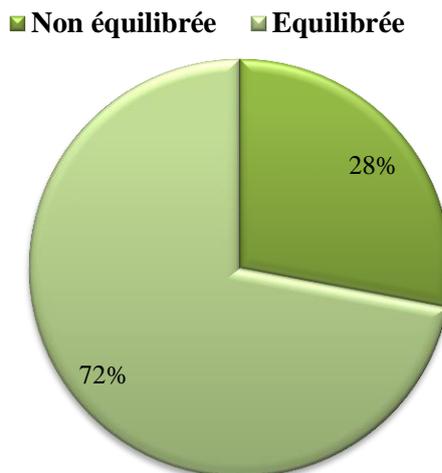


Figure 30: Description de notre population selon l'équilibre alimentaire.

3.13. Description selon la teneur en fluor de L'eau potable distribuée à notre population

Le dosage du taux de fluor dans l'eau des dix communes de Tlemcen montre que l'eau potable consommée par notre population est normalement fluorée avec un taux variant entre 0.084 et 0.192. (Annexe F)

3.14. Description de notre population selon les traumatismes des dents temporaires

Seulement 22% de la population ont présenté un traumatisme des dents temporaires avec 20% de traumatismes directs et 2% de traumatismes indirects (Figure 33).

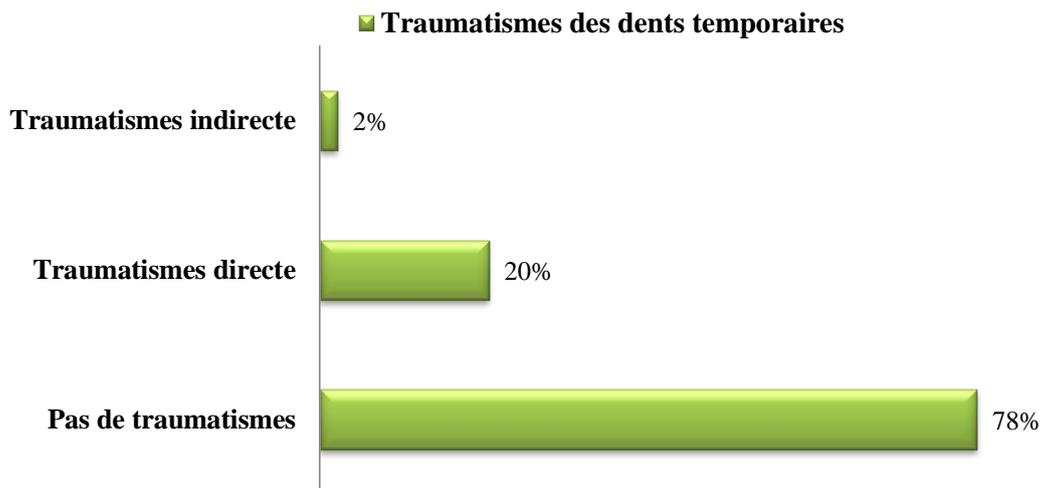


Figure 31: Description de notre population selon les traumatismes des dents temporaires.

3.15. Description de notre population selon les antécédents d'abcès dentaire

6% de la population présente des antécédents d'abcès dentaires en regard des dents temporaires précédant l'éruption de la future dent permanente atteinte (Figure 34)

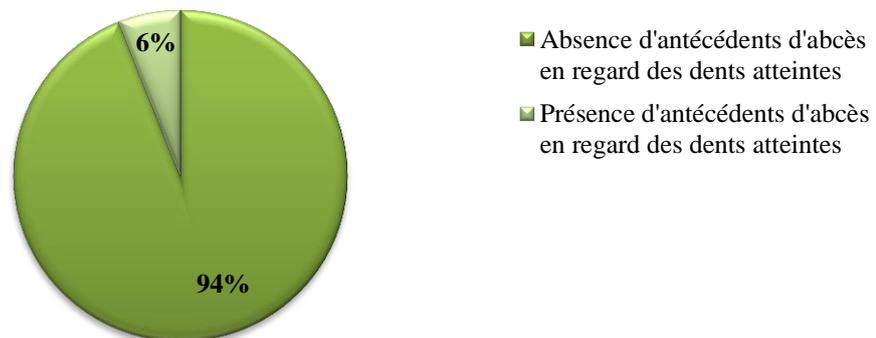


Figure 32: Description de notre population selon les antécédents d'abcès dentaire.

3.16. Description de notre population selon certains indices

3.16.1. Description de l'indice CAO/cao moyen

Notre population présente un indice CAO moyen de 1,4 et un indice cao moyen de 1,1.

Le niveau de l'atteinte carieuse ne dépassant pas les 2,6 est considéré comme bas (Figure 35).

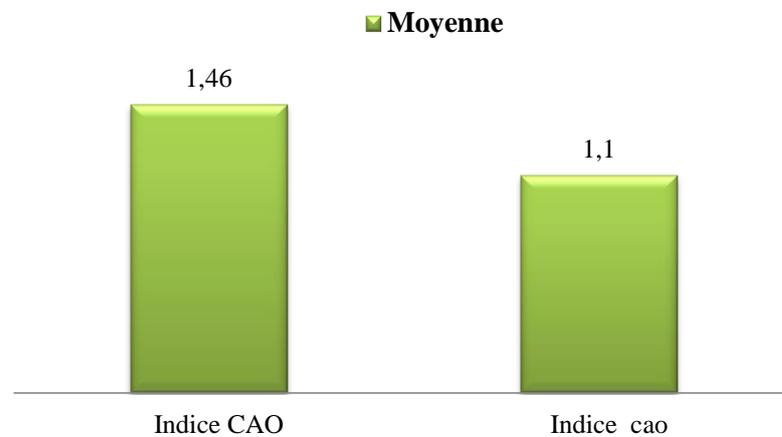


Figure 33: Evaluation de l'indice CAO et cao moyen dans notre population

3.16.2. Description selon l'indice DDE modifié par la commission sur la santé buccale, recherche et épidémiologie

La majorité de notre population (34%) présente un indice DDE B : atteinte marquée et hypoplasique (Figure 36)

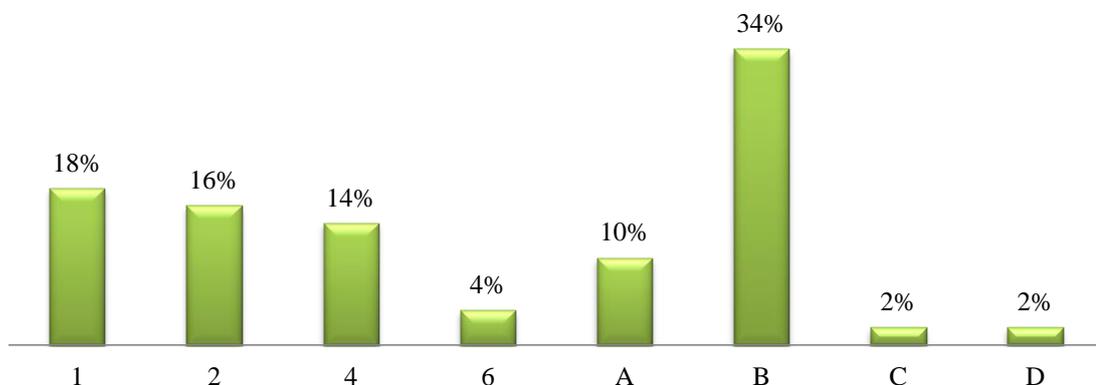


Figure 34: Distribution des pathologies de notre population selon l'indice DDE

3.17. Description selon les caractéristiques spécifiques des défauts structuraux de l'émail

3.17.1. Description selon le type de denture atteinte

La denture permanente est plus atteinte que la denture temporaire avec un taux de 82% contre 2%, et dans 16%, l'atteinte intéresse les deux dentures (Figure 37).

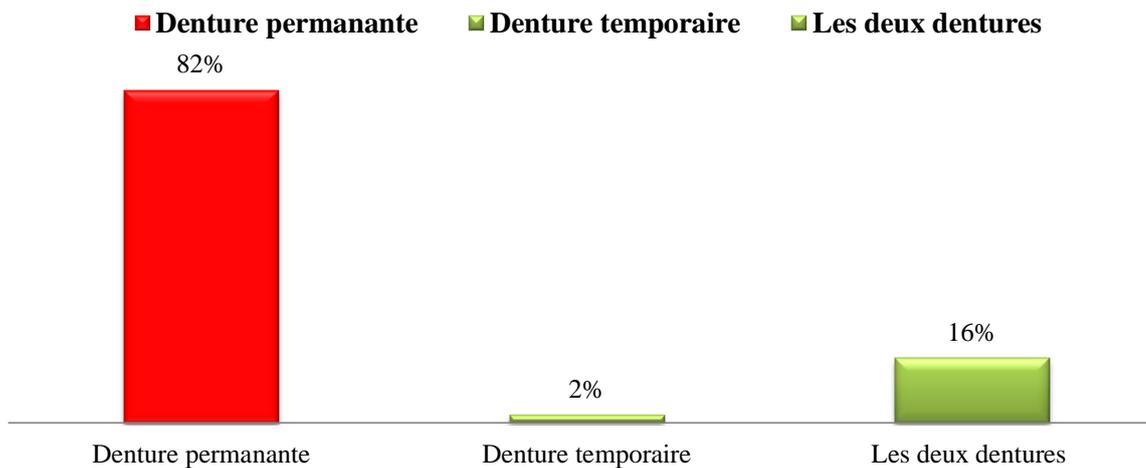


Figure 35: Description selon le type de denture atteinte.

3.17.2. Description de notre population selon les faces dentaires atteintes

La face vestibulaire est atteinte dans la majorité des cas avec un taux de 82% et les autres faces sont atteintes dans 18% des cas (Figure 38).

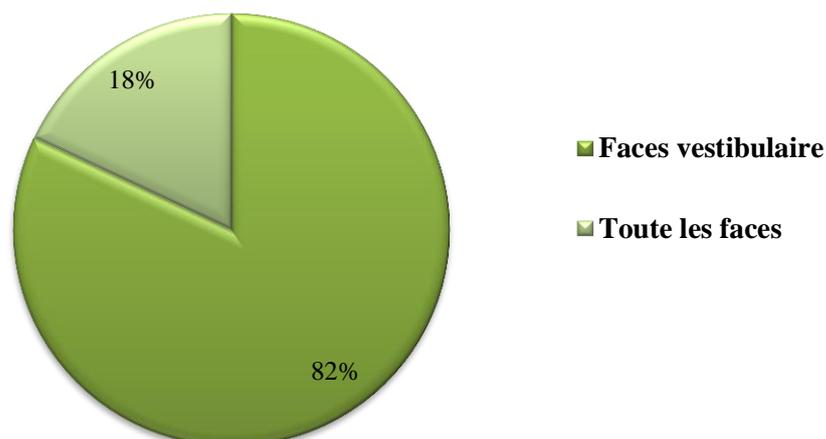


Figure 36 : Description de notre population selon les faces dentaires atteintes.

3.17.3. La dyschromie dentaire

Cette population présente une dyschromie dentaire qui est respectivement blanchâtre (36%),jaunâtre (28%), brunâtre (22%) et orangé (14%) (Figure 39).

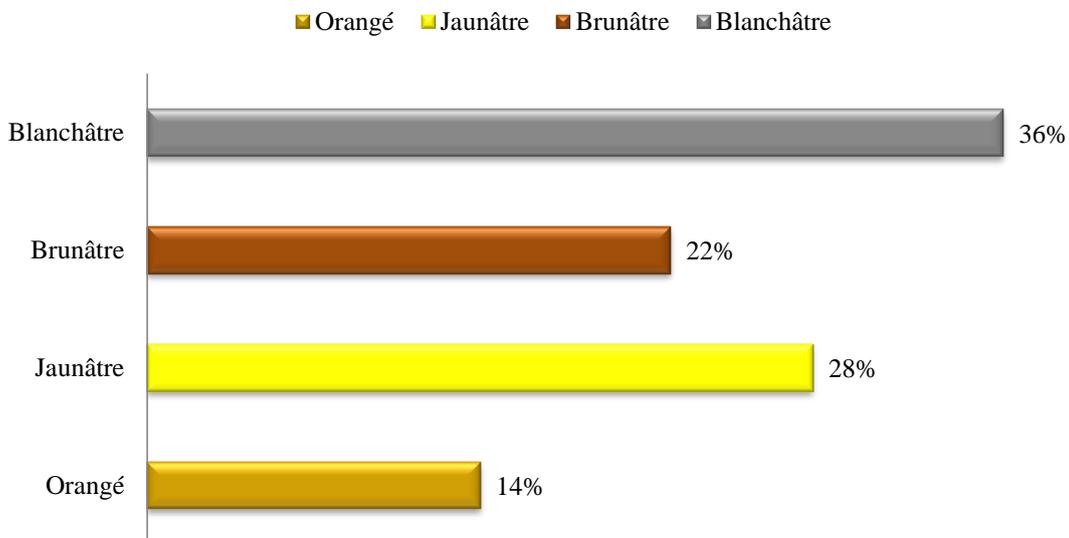


Figure 37 : Description selon la dyschromie de la denture atteinte dans notre population.

3.17.4. La forme de l'atteinte amélaire

L'atteinte en tache a prédominé chez notre population (92%), en forme de rayures (6%) et en forme de puits (2%) (Figure 40).

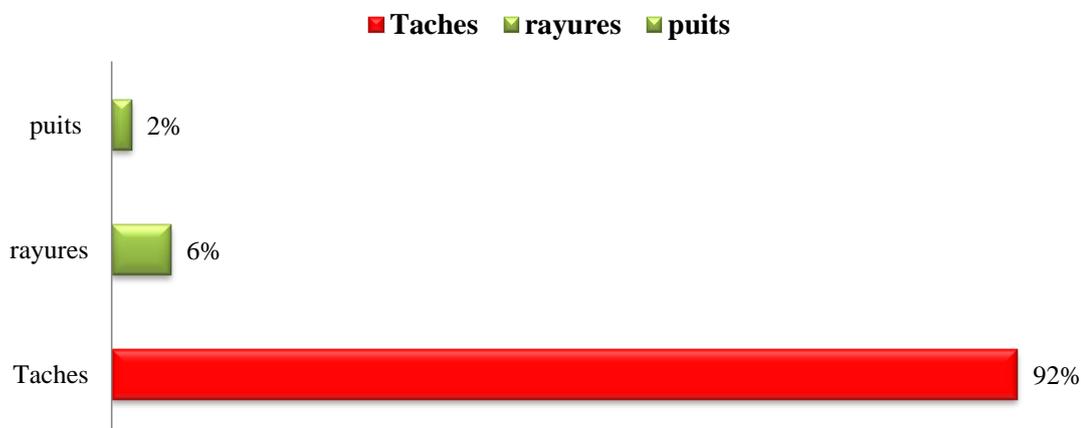


Figure 38 : Description selon la forme de l'atteinte amélaire dans notre population.

3.17.5. Description de l'aspect de la surface dentaire atteinte dans notre population

L'aspect de surface dentaire dure est retrouvé chez 56% des cas, rugueux dans 30% des cas, crayeux dans 6% des cas et mou ou friable dans 4 % des cas (Figure 41).

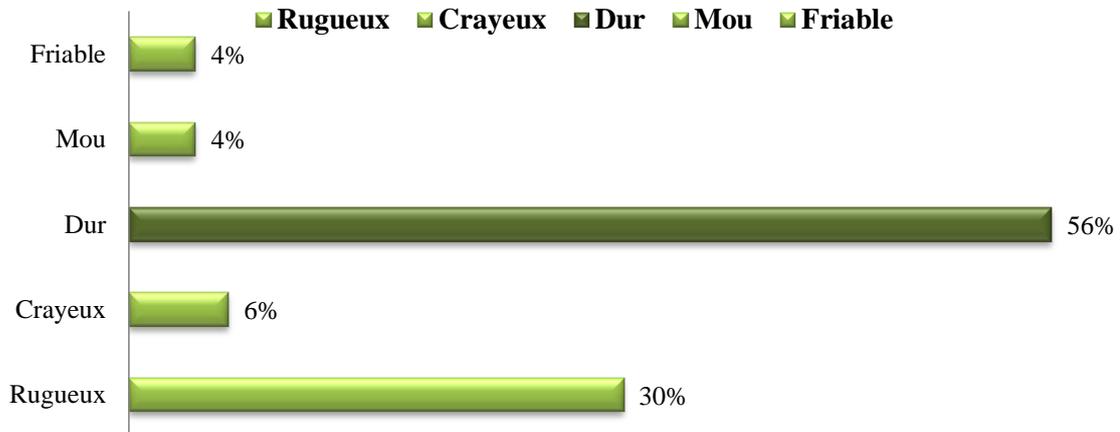


Figure 39 : Description de l'aspect de la surface dentaire atteinte dans notre population.

3.17.6. Description du type de surface dentaire atteinte dans notre population : La surface de l'atteinte est opaque dans la majorité des cas 88% et translucide dans 12% des cas. (Figure 42)

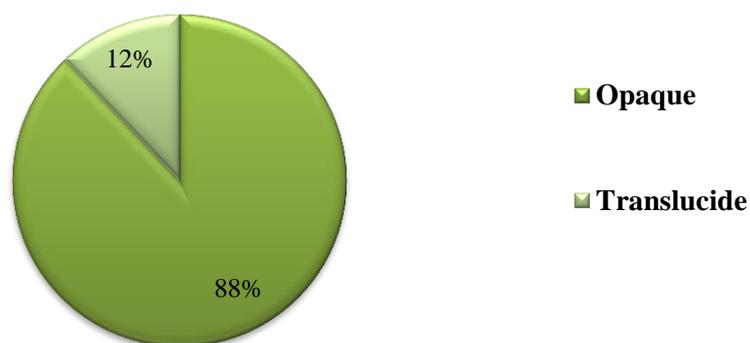


Figure 40 : Description de la surface dentaire atteinte dans notre population.

3.17.7. Le niveau d'usure amélaire

L'usure amélaire est présente dans presque la moitié des cas (40%). Le niveau d'usure de l'email atteignant le tiers incisif de la dent et de 18%, au niveau du tiers cervical 14% et au niveau du tiers moyen 8%(Figure 43).

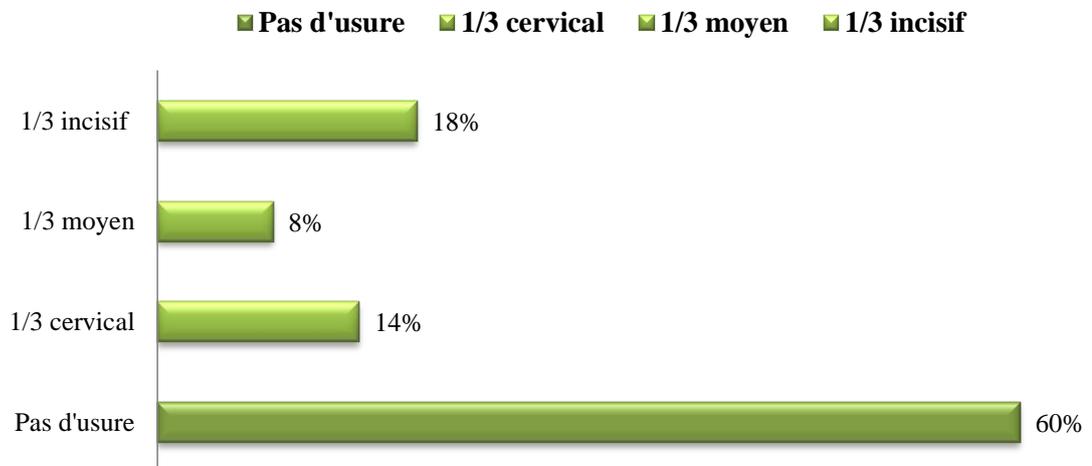


Figure 41 : Description de notre population selon le niveau d'usure amélaire

3.17.8. L'hypersensibilité Dentaire

Notre échantillon étudié présente une hypersensibilité dentaire au niveau des dents atteintes (42%)(Figure 44).

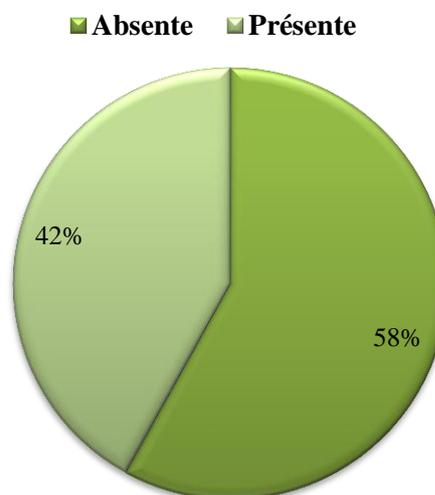


Figure 42 : Description de notre population en fonction de l'hypersensibilité dentaire.

3.17.9. Description de notre population présentant des anomalies associées aux défauts structuraux de l'émail

3.17.9.1. La Dimension vertical d'occlusion

Vingt-six pour cent de notre population ont une DVO non conservée. (Figure 45)

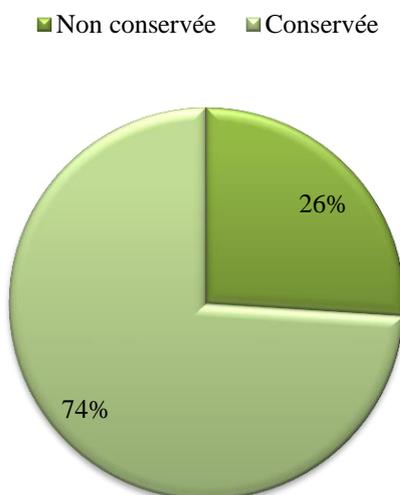


Figure 43 : Description de notre population par rapport à la DVO.

3.17.9.2. Les anomalies orthodontiques

La béance antérieure est présente dans 16% des cas (Figure 46).

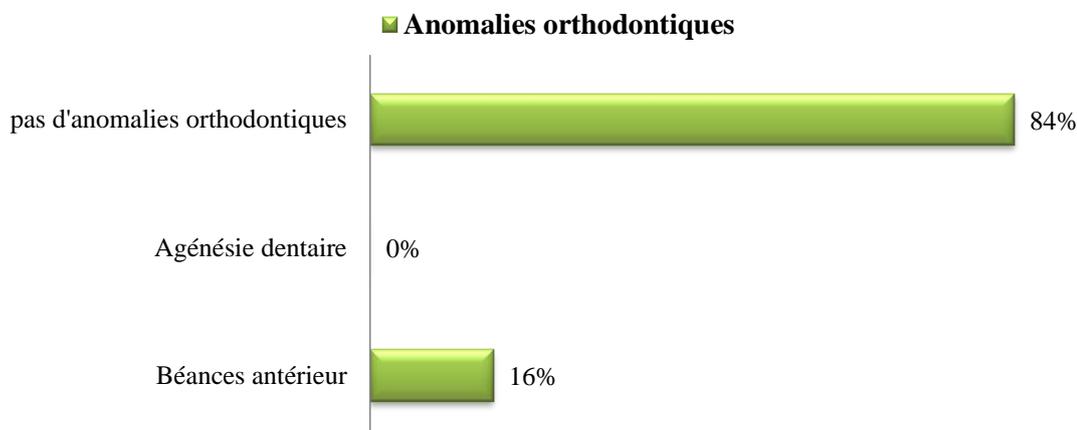


Figure 44 : Description de la population selon les anomalies orthodontiques associés.

3.17.9.3. Les anomalies parodontales

Une hypertrophie gingivale est observée au sein de cette population dans 12% des cas (Figure 47).

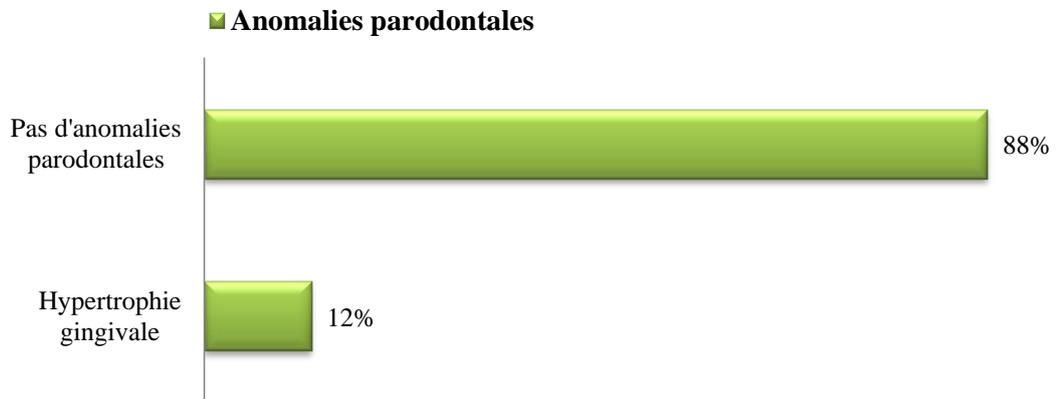


Figure 45 : Description de la population selon les anomalies parodontales associées.

Récapitulatif des anomalies associées aux défauts structuraux de l'émail chez notre population

Les anomalies associées observées au sein de notre population sont :

Les anomalies parodontales telles que l'hypertrophie gingivale (12% des cas).

Les anomalies orthodontiques tel que : la bécance antérieure (16%) et une DVO non conservée (26%) (Figure 48).

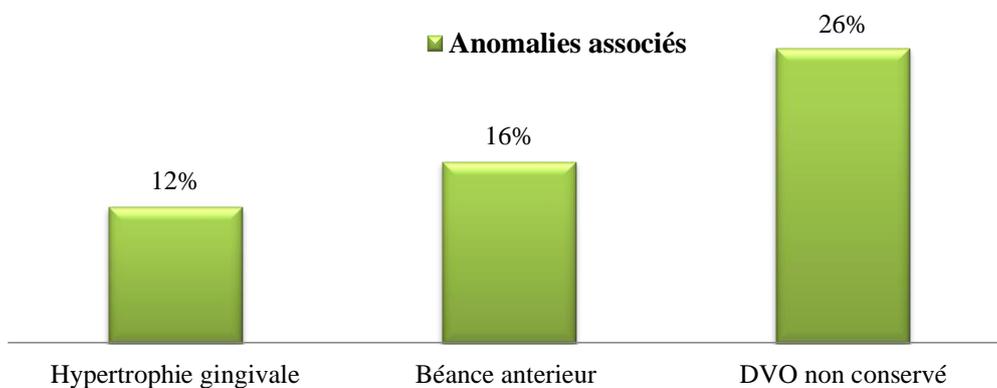


Figure 46 : Récapitulatif des anomalies associées aux défauts structuraux de l'émail chez notre population.

3.18. Description de notre population selon le diagnostic

3.18.1. Diagnostic

L'anomalie la plus rependue de notre population est l'amélogénèse imparfaite avec un taux de 80% suivis de la fluorose avec un taux de 10% ensuite de la dentinogénèse imparfaite avec un taux de 6% et enfin l'hypominéralisation molaires et incisives dans 4% des cas(voir Figure 49).

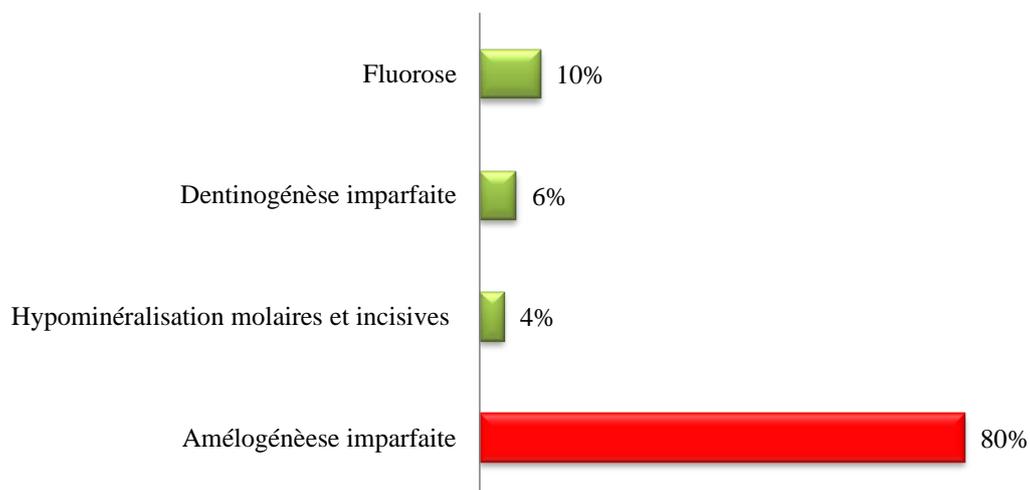


Figure 47 : Description de notre population selon le diagnostic.

3.18.2. Sous classes du diagnostic

- L'amélogénèse imparfaite : la forme hypoplasique prédomine (38%), vient ensuite la forme hypomature (32%) puis la forme hypominéralisé (8%) et enfin la forme hypoplasique avec taurodontisme (2%).
- La fluorose dentaire : 6% sont atteints de la forme légère et 2% de la forme très légère.
- La totalité des dentinogénèses imparfaites présentes dans notre échantillon sont de type III (6%).
- L'hypominéralisation molaire et incisive : l'atteinte est légère chez 4% des cas et sévère 2%(Figure 50).

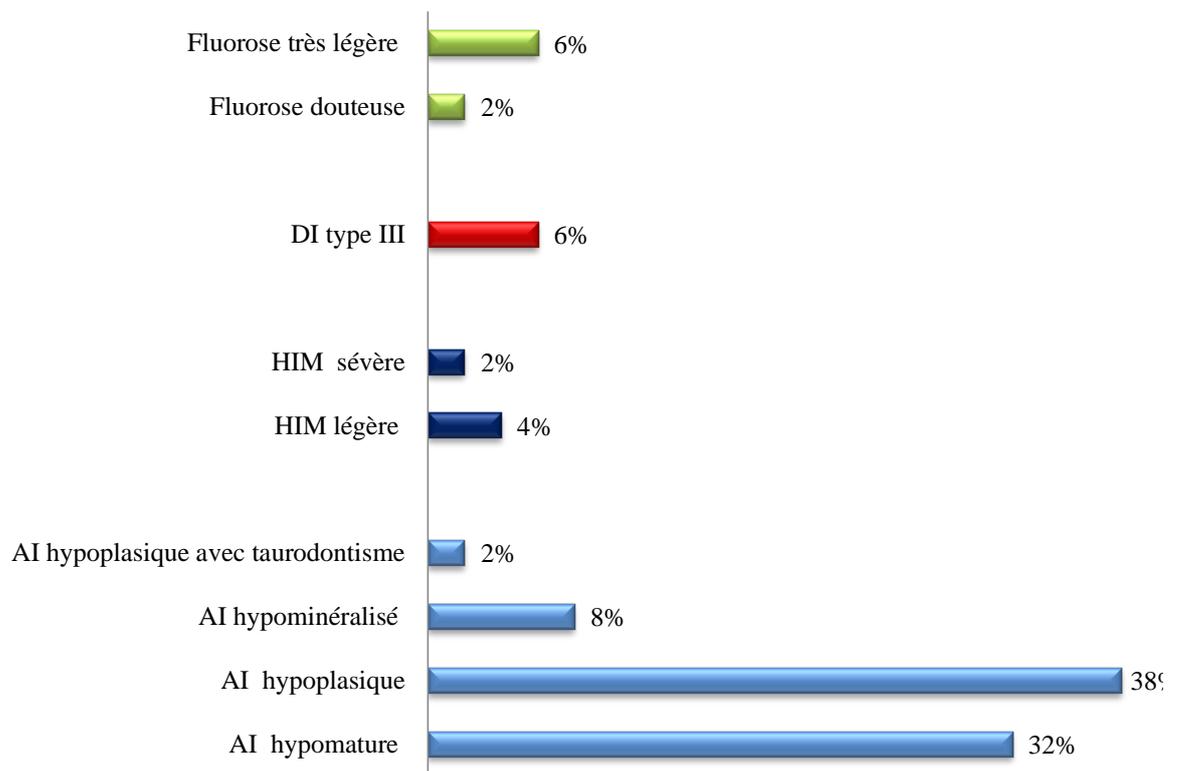


Figure 48 : Description de notre population selon les sous classes diagnostics

Chapitre 4. Discussion

Notre étude est menée auprès de 50 enfants âgés de 06 à 15 ans qui se sont présentés au sein de la clinique hospitalo-universitaire de Tlemcen, au service d'odontologie conservatrice et endodontie et de pathologie bucco-dentaire. L'intérêt de notre étude est de déterminer les caractéristiques descriptives des défauts structuraux de l'émail atteint par l'amélogénèse imparfaite, la dentinogénèse imparfaite, l'hypominéralisation molaires et incisives et la fluorose dentaire.

Le recours à cette enquête transversale a permis de recruter un certain nombre d'individus dans un laps de temps déterminé, par ailleurs notre étude présente de nombreuses limites notamment le biais prévarication (questionnaire des enfants âgés de 6 à 15 ans), le biais de sélection en effet, l'échantillon de notre étude a inclus seulement les patients se présentant à la clinique dentaire; l'étude moléculaire qui n'a pas pu être réalisée car la méthode de réalisation au laboratoire s'avère compliquée et requiert des moyens inabordables, ainsi qu'un temps de manipulation assez long, on cite aussi le biais de mémorisation car les parents de nos patients ne se souviennent pas toujours de manière précise de leurs réponses.

A ce sujet plusieurs études ont été réalisées pour mieux appréhender ces anomalies dentaires, la première concerne l'amélogénèse imparfaite avec une prévalence de 1,4/1000 dans le comté de Västerbotten, au nord de la Suède par Bäckman et Holm ,la deuxième est menée par Calcadera et coll ⁽⁹¹⁾ qui ont estimé une prévalence de 13,7% des HMI en Italie. Les dernières informations montrent que la fluorose dentaire est endémique dans au moins 25 pays à travers le monde selon l'UNICEF, le nombre totale de personne touchées n'est pas exactement connu, mais une estimation prudente serait chiffrée en dizaines de millions selon Qian 1993, La fluorose dentaire est très présente en Afrique (pays nord-africain) selon k.mallet , 2005 ; En ce qui concerne la France, la prévalence de cette affection est rare selon J-C Robert, J-L Sixou, 2006.

Les résultats de notre étude montrent une quasi parité homme/ femme des défauts structuraux de l'émail, même si les femmes sont majoritaires, on peut considérer que la répartition est relativement homogène, ce qui rejoint l'étude de Maider Iramuno ⁽¹²⁰⁾.

En ce qui concerne l'âge, notre population présente un âge moyen de $9,42 \pm 0,605$, avec une majorité inférieure à 13 ans contrairement à l'étude de Maider Iramuno, ou 83,9% des patients sont plus âgés de 13 ans avec une tranche d'âge de 06 à 29 ans ⁽¹²⁰⁾.

Selon COFFIELD et coll, il est essentielle d'intercepter l'impact psychologique lié à la détérioration des dents dès le plus jeune âge, par ailleurs on a observé les conséquences psychologiques de ces anomalies entraînant une anxiété et des répercussions sur le plan social chez certains enfants de notre population.

La majorité de notre population présente un niveau socio-économique moyen, qui est apprécié grâce à la profession des parents et leur niveau d'instruction et d'éducation selon l'étude de kaouter K et all ⁽¹²¹⁾, alors qu'il est évalué selon l'étude de Fall Touty Mbacké sur d'autre variables tels que le nombre de livres à la maison, le nombre de ces livres qui appartiennent à l'enfant ; les ressources éducatives à la maison (encyclopédies, dictionnaires, ordinateurs, accès à Internet) ; le montant de l'argent de poche donné par les parents par semaine ; le petit déjeuner gratuit à l'école (pour les enfants de familles pauvres et socialement défavorisées ; la situation des parents au regard de l'emploi et leur niveau d'instruction ⁽¹²²⁾.

Cet indicateur joue un rôle déterminant vis-à-vis de la perception qu'a l'individu sur sa santé bucco-dentaire, de plus le cout élevé de la prise en charge et l'accès aux soins constitue un frein et une barrière financière pesante responsable de la méconnaissance de ces pathologies ainsi que de leurs prévalences.

Partout dans le monde des études viennent corroborer la relation entre la santé bucco-dentaire et la classe sociale à laquelle il appartient.

On a répartie notre population selon les différentes régions de provenance de Tlemcen, en fonction de la teneur en fluor de l'eau potable distribuée aux différentes communes. Cette dernière montre des concentrations de fluor différentes d'une région à une autre, tout en restant dans les normes, par conséquent le risque de surdosage au fluorose est donc minime. L'étude comparative de Fethi Maatouk a mis en évidence une relation entre le dosage de fluor dans l'eau de boisson de certaines régions de kairouan en Tunisie et l'atteinte à la fluorose dentaire, il a donc démontré avec une prévalence de 6% à 98% de fluoroses dentaires dans les régions de concentration respective de 1,19 ppm d'eau fluorée à 1,59 ppm d'eau fluorée⁽¹²³⁾.

On a aussi remarqué que la majorité de notre population étudiée est originaire de Tlemcen Centre, et plus particulièrement des zones de Bel-Horison, Makhoukh et Ain-Nadjar où est situé à proximité l'incinérateur du centre hospitalo-universitaire (CHU) de Tlemcen, qui produit des pollutions de tous genres et aux conséquences sanitaires inquiétantes du fait d'émissions de fortes quantités dangereuses de dioxines. L'implication de la dioxine dans les défauts structuraux de l'email a été le premier facteur environnemental proposé dans l'étiologie du HMI par Alaluusua et coll,2004. En effet, l'explosion d'un réacteur à Seveso en Italie a causé l'une des plus importantes émanations accidentelles de dioxine. Le recensement des personnes contaminées et la collecte des échantillons biologiques dans la zone contaminée ont donné lieu à de nombreuses études démontrant l'impact sanitaire de la dioxine⁽¹²⁴⁾.

Des études menées sur d'autres cohortes ont également montré une relation entre l'HMI et la contamination à la dioxine qui commence au cours de la gestation, et se poursuit après la naissance par l'allaitement⁽⁷¹⁾. L'exposition à la dioxine à travers le lait maternel et la durée de l'allaitement ont été corrélées au développement du HMI en Finlande⁽¹²⁴⁾.

Différents auteurs ont aussi cherché une corrélation entre l'exposition au fluor et l'HMI ⁽¹²⁵⁾. Ces études ont comparé la prévalence du HMI entre deux régions où l'exposition au fluor apparaît différente. Aucune étude à l'heure actuelle, ne prouve que le fluor soit un des facteurs étiologiques du HMI, ni au contraire un agent protecteur. En effet, la prévalence du HMI n'est pas significativement différente dans les régions endémiques de fluorose dentaire ⁽¹²⁶⁾.

Il est essentiel de continuer à décrire ces anomalies tout en appréciant le paramètre de l'hérédité. En effet, on a retrouvé dans nos résultats que les parents et la fratrie peuvent aussi être atteints de la même anomalie à savoir l'amélogénèse imparfaite et la dentinogénèse imparfaite. L'étude génétique d'Agnés Bloch-Zupan ⁽⁶²⁾ en 2014 évoque une part importante de l'hérédité dans l'étiologie de l'amélogénèse imparfaite. Par ailleurs, elle explique que cette dernière présente un caractère transmissible dans la famille en se basant sur l'étude de l'histoire familiale et l'arbre généalogique. De même, Philip.N en 2001 a évoqué le caractère héréditaire selon le mode de transmission dans les dentinogénèses imparfaites.

Peu d'études ont été menées sur les facteurs héréditaires dans l'étiologie du HMI car il est difficile de mettre en évidence ces atteintes chez l'adulte (du fait des restaurations multiples) ⁽¹²⁷⁾. Par contre, certains auteurs n'excluent pas le fait d'avoir des facteurs héréditaires indirects rendant l'individu plus susceptible aux agents environnementaux à l'origine du HMI ⁽⁷¹⁾. Une variation génétique de la protéine matricielle amélaire (énaméline) a été associée au HMI selon Jeremias et coll., 2013. Cependant, une analyse génomique très récente montre une association entre l'HMI et le polymorphisme d'un nucléotide situé sur le chromosome 22 ; ces résultats nécessitent d'être reproduits sur une cohorte différente et plus large pour confirmer un éventuel lien génétique ⁽¹²⁸⁾.

La notion de consanguinité parentale est un facteur peu discuté dans la littérature. D'après Seow K, 1995⁽³³⁾, cette dernière a été prouvée dans l'amélogénèse imparfaite transmise selon un mode autosomique récessif, sa

répartition au sein de notre population est non négligeable. Selon l'OMS la consanguinité accroît la prévalence des anomalies congénitales génétiques

rare, en doublant le risque d'avoir d'autres anomalies congénitales chez l'enfant issu de cousins germains.

L'âge des parents est aussi un facteur qu'on a décrit dans notre étude. En effet, les résultats des études de Gail Ouellette et Louis Dallaire 2002-2006, permettent de constater que le taux de maladies congénitales (génétiques ou héréditaires) croît avec l'âge des parents à la grossesse, et d'une certaine façon avec le rang de naissance occupé par l'enfant venue au monde, il semblerait qu'au-delà d'un âge maternelle voisin de 35 ans, et à partir du second rang de naissance le risque de maladie congénitale paraît plus important. L'avis des auteurs qui se sont penchés sur la question des facteurs de risques des maladies congénitales est partagé, mettant en cause l'âge avancé de la mère (vieillesse ovulaire), ou bien l'épuisement physiologique dû aux accouchements ou aux fausses couches répétées ou les deux à la fois, les résultats de notre étude rejoignent cette hypothèse et ont montré que la majorité des parents de notre population sont plus âgés de 35 ans à la grossesse de l'enfant atteint. En ce qui concerne le nombre de fausses couches survenue avant la naissance de l'enfant atteint par l'amélogénèse imparfaite, on les retrouve avec une fréquence considérable dans notre étude.

L'étude de JÄLEVIK⁽⁹⁸⁾ a été la première à être réalisée en l'an 2000 et montre que 5 mères d'enfants présentant une HMI sur 33 interrogées par questionnaire, disent avoir eu des problèmes de santé au cours de leur grossesse (consommation de drogues, syphilis, hypertension artérielle...). La deuxième, réalisée en 2001 portait sur 516 questionnaires. Elle ne permet pas de faire une association entre problème de santé au cours de la grossesse et l'HMI. Certains auteurs s'accordent à dire qu'il n'y aurait pas de corrélation entre les maladies, les médicaments pris lors de la grossesse, ou le mode d'accouchement et l'apparition d'HMI Chez les enfants⁽⁹⁰⁾ (87).

AINE et coll, 2000, confirme que la prématurité (moins de 37 semaines de gestation) et un poids de naissance inférieur à 2000g augmentent la prévalence d'apparition des défauts de l'émail sur les dents permanentes. En effet, parmi 32 enfants nés avant terme, 78% présentent des troubles de l'émail contre 20% dans la population témoin.

D'autres facteurs entrent en jeu dans le développement des anomalies amélaire. Citons d'abord l'allaitement et l'influence de sa durée. On a estimé dans notre population un nombre important d'enfants insuffisamment allaités, l'étude de Jacques Wemaere ⁽¹²⁹⁾, émet le fait qu'une durée d'allaitement maternel de 06 mois est suffisante afin de stimuler la croissance osseuse oro-faciale et de réduire la fréquence des infections chez le nourrisson, la détermination d'une durée d'allaitement optimale est difficile et les études divergent sur ce point de vue, la consultation d'experts recommande l'alimentation au sein exclusive pendant 06 mois, puis l'introduction d'aliments complémentaires et la poursuite de l'allaitement L'OMS,2001. L'équipe parisienne de Jedeon et coll ⁽¹³⁰⁾, émettent l'hypothèse que le Bisphénol A (composant synthétique utilisé dans la fabrication des tétines de biberons) pouvait être impliqué dans l'HMI, conséquence d'un recours à l'allaitement artificielle. Alors, que la communauté scientifique au cours des années 2000 a considéré que le Bisphénol A était complètement neutralisé par l'organisme et n'était donc pas toxique pour l'homme.

De plus, le paramètre alimentaire revêt un rôle important dans le développement de la santé bucco-dentaire et la conservation de dents saines. C'est dans ce contexte que nous avons évalué l'équilibre alimentaire de notre population, nos résultats estiment une alimentation non équilibrée chez un certain nombre d'enfants, l'évaluation de ce paramètre s'est faite par un questionnement des enfants ainsi que de leurs parents sur les apports alimentaires journaliers en protéines, glucides, lipides, vitamines, sels minéraux et de l'eau ⁽¹²⁹⁾. Ainsi, Kühnisch et coll, évoque le rôle important de la vitamine D dans la formation des tissus durs et dans la protection d'HMI ⁽¹²⁸⁾; van Amerongen et Kreulen, cite la malnutrition et les troubles du métabolisme

phospho-calcique comme facteurs induisant des défauts de minéralisation tels que l'HMI ⁽¹³¹⁾.

Toutefois, la consommation des antibiotiques notamment l'Amoxicilline qui est le plus prescrit par les pédiatres et les médecins dentistes en cas d'infection pendant la petite enfance entrainerait une altération de l'amélogénèse selon l'étude clinique rétrospective de Lygidakis et coll en Grèce, 2008. Chez notre

population, l'usage de l'Amoxicilline est assez fréquent dont l'indication n'a pas pu être précisé par les parents. Selon certains auteurs ⁽⁸³⁾, la prise prolongée de l'Amoxicilline est susceptible d'avoir un lien avec les HMI .

Face à ces défauts amélaire, on a été confronté à plusieurs manifestations bucco-dentaires associées, à savoir l'hypersensibilité dentaire .La majorité de nos patients se plaignent de douleurs importantes au contact du froid, du chaud mais aussi au contact de l'air. L'étude de Jalevik et Klingberg , 2002 et Weerheijm ,2003 montre que l'hypersensibilité dentaire est présente d'emblée dans certains cas d'HMI, alors que celle de Boslet et coll en 2008 révèle la présence d'hypersensibilité dans certaines formes d'amélogénèse imparfaite .

Les manifestations fonctionnelles notamment la perte de la dimension verticale d'occlusion et les points de contacts conséquentes a l'usure et l'attrition de l'émail ont été retrouvés chez un nombre important de nos patient atteint d'AI imparfaite type hypoplasique et la DI type III comparativement à l'étude de Boslet et coll en 2008.

Outre les troubles de la fonction, on a noté dans notre population la présence d'anomalies parodontales et orthodontiques associées. L'anomalie parodontale présente différents degrés d'atteinte chez nos patients allant d'une simple gingivite à une hypertrophie gingivale. Cette dernière est cependant peu fréquente.

Plusieurs publications mettent en évidence une association entre l'amélogénèse imparfaite et lésion hypertrophique gingivale mais reste rare

selon Yip et Smales ⁽¹³²⁾. La hauteur clinique faible des couronnes et la présence de plaque bactérienne serait en cause des excroissances gingivales selon Turkun , 2005.

L'anomalie orthodontique, et plus précisément la béance antérieure est peu trouvée au sein de notre échantillon. Celle-ci est rapportée dans 60% des cas d'amélogénèse imparfaite hypominéralisée selon BOUSFIHA et al ⁽¹³³⁾ . L'étude clinique et radiographique(céphalométrie) de Rowley R, Hill FJ, Winter GB.1982 a pu déterminer une relation entre l'amélogénèse imparfaite et la béance antérieure, cette association fréquente est retrouvée chez 24% de la

population. En effet, Rowley l'explique par une anomalie génétiquement déterminée du développement cranio-facial, nos résultats ont permis de constater un taux de béance antérieure voisin de celui de Rowley (12%).

Notre étude a mis en évidence certaines caractéristiques cliniques qui affectent le plus nos patients à savoir une atteinte dyschromique blanchâtre principalement en forme de tache avec un aspect de surface dur et opaque .Par ailleurs, l'atteinte de la denture permanente , et plus particulièrement de la face vestibulaire a été observée dans la majorité de notre population , ceci concorde avec l'étude de Maider Iramuno⁽¹²⁰⁾.

Le diagnostic clinique des différentes anomalies amélaire auxquelles on a été confronté s'avère complexe. En effet, il est difficile de comparer les enquêtes

épidémiologiques, du fait de la grande variabilité des indices, des critères et des procédures d'examen devant tenir compte de plusieurs paramètres, de la présentation de résultats non uniformes, des groupes d'âge variés et des différentes possibilités de sous-estimation (molaires extraites, ou mal restaurées dans le cas d'HMI faisant penser à une amélogénèse imparfaite).

Nous nous sommes focalisés sur l'ensemble des pathologies susceptibles d'être confondues avec les amélogénèses imparfaites et les HMI, à savoir les caries d'où l'évaluation de l'indice CAO qui est très bas dans notre population infantile écartant la cause carieuse, l'indice DDE quant à lui nous a permis de décrire les différentes formes d'amélogénèse imparfaite, par contre il s'avère trop complexe pour décrire les autres formes. En effet, la plus grande contrainte rencontrée lors de son évaluation est la durée demandée pour un seul examen qui peut aller jusqu'à quatre minutes. Cependant le score B (marqué et hypoplasie) semble être le plus réparti au sein de notre population.

Les statistiques de notre étude révèlent que l'amélogénèse imparfaite est l'anomalie la plus répandue, contrairement à l'étude de Maider Iramuno où la fluorose dentaire prédomine, alors que dans notre échantillon, cette dernière occupe le deuxième rang⁽¹²⁰⁾. Le pourcentage de l'HMI dans notre population est plus ou moins cohérent avec les résultats obtenus dans l'étude de Maider ainsi que dans la littérature⁽¹²⁰⁾. L'écart important entre ces études est lié à la

difficulté de diagnostic de l'anomalie. La dentinogénèse imparfaite est relativement faible, il n'existe pas d'étude épidémiologique comparative. Pour chacune de ces anomalies, il existe des sous types diagnostiques qui sont présentés dans nos résultats de la manière suivante:

Parmi les différentes formes d'amélogénèse imparfaite, la forme hypoplasique est la plus fréquente selon l'étude de BOUSFIHA et al, de même qu'au sein de notre population infantile⁽¹³³⁾.

Pour la fluorose dentaire, l'ensemble de notre population présente des formes très légères ou légères contrairement à l'étude de FALL Touty à DIOURBEL ; pour les formes modérées ou sévères, elles sont absentes dans notre échantillon contrairement à cette même étude où les formes graves prédominent ⁽¹²²⁾.

Les données de la littérature concernant la prévalence des phénotypes de la dentinogénèse imparfaite et l'HMI sont pour la plupart non spécifiques.

Chapitre 5. Conclusion et perspectives

Cette étude descriptive est la première à décrire les défauts structuraux de l'émail dans la région de Tlemcen, les caractéristiques cliniques et les pistes diagnostiques sont à apprécier dans la genèse de ces anomalies.

L'amélogénèse imparfaite est l'anomalie la plus fréquemment observée au sein de notre population alors que l'hypominéralisation des molaires et des incisives, la dentinogénèse imparfaite et la fluorose dentaire restent rare .

L'hérédité et la consanguinité parentale semblent avoir un lien dans l'apparition des maladies héréditaires à savoir l'amélogénèse imparfaite et la dentinogénèse imparfaite. En effet, parmi les facteurs qu'on a exploité dans notre étude, il y a l'interruption de la grossesse et l'âge parental avancé, ils n'ont jamais étaient investigués auparavant. Par contre les facteurs environnementaux sont plus incriminés dans les maladies acquises à savoir l'hypominéralisation des molaires et des incisives et la fluorose dentaire. Nous nous sommes intéressés tout particulièrement à l'exposition à la dioxine et au fluor. Les scientifiques n'en sont qu'aux balbutiements des connaissances vis-à-vis de l'implication de ces facteurs dans l'étiologie de ces défauts .Si l'hypothèse environnementale est confirmée, il y a fort à parier que les médecins dentistes seront confrontés à une recrudescence de ces anomalies .

Vu la sévérité de ces pathologies qui croissent avec l'âge, on doit agir par un programme d'information pour les praticiens et les parents, d'une part pour prévenir l'apparition de ces affections et d'autre part pour établir un diagnostic précoce qui permettra la mise en place rapide d'une thérapeutique dès l'éruption , même partielle de la dent. Ainsi qu'élargir l'échantillon en recrutant un nombre plus signifiant de patients pour valider nos constatations. La collaboration des médecins dentistes avec les gynécologues et les pédiatres s'avère nécessaire afin de mieux cerner l'étiologie de certains facteurs cités au préalable.

Plusieurs autres études épidémiologiques doivent être effectuées afin de confirmer certaines hypothèses étiologiques dans le contexte de ces défauts amélaire. Compte tenu des limites de notre étude d'un point de vue expérimental, nous n'avons pas pu réaliser l'analyse moléculaire qui permettrait de mettre en évidence le rôle des gènes mutants responsables des anomalies héréditaires, il nous semblerait alors très intéressant dans l'avenir d'exploiter ce paramètre fondamental.

BIBLIOGRAPHIE

1. Kaqueler J-C, Le May O. Anatomie pathologique bucco-dentaire: Elsevier Masson; 1998.
2. Schroeder HE. Biopathologie des structures orales: dents, pulpe, parodonte: CdP; 1987.
3. Boitard. Les anomalies dentaires 2003.
4. Rouas P, Bandon D, Druo J, Delbos Y, Arbonneau F. Hypominéralisations molaires-incisives (H.M.I). 8e congrès SOPPM : Société d'Odontologie Pédiatrique des Pays Méditerranéens. Revue Francophone Odontologie Pédiatrique. 2010 29 octobre:180-91.
5. Crawford PJ, Aldred M, Bloch-Zupan A. Amelogenesis imperfecta. Orphanet journal of rare diseases. 2007 Apr 04;2:17. PubMed PMID: 17408482. Pubmed Central PMCID: 1853073.
6. Piette E, Goldberg M. La dent normale et pathologique. Bruxelles, Belgique: De Boeck université 2001.
7. Oberai S, Raghavan V, Doni B, Bedi S. Dentinogenesis imperfecta (hereditary opalescent dentin). IJDA. 2010;2(2):226.
8. Lignon G, de la Dure-Molla M, Dessombz A, Berdal A, Babajko S. [Enamel: a unique self-assembling in mineral world]. Medecine sciences : M/S. 2015 May;31(5):515-21. PubMed PMID: 26059302. L'email - Un autoassemblage unique dans le monde du mineral.
9. Fteita D, Ali A, Alaluuusua S. Molar-incisor hypomineralization (MIH) in a group of school-aged children in Benghazi, Libya. European Archives of Paediatric Dentistry. 2006;1(2):92-5.
10. Alliot-licht B. Morphogénèse cranio-facial et odontogénèse 2012 [cited 2016 11 septembre]. Available from:
<http://spiralconnect.univlyon1.fr/spiralfiles/download?mode=inline&data=1903402>.
11. Lasfargues J, Colon P, Vanherle G, Lambrechts P. Odontologie conservatrice et restauratrice. Tome 1, Une approche médicale globale. Rueil-Malmaison: CdPéd. 2009.
12. Bailleul-Forestier I, Molla M, Verloes A, Berdal A. The genetic basis of inherited anomalies of the teeth. Part 1: clinical and molecular aspects of non-syndromic dental disorders. European journal of medical genetics. 2008 Jul-Aug;51(4):273-91. PubMed PMID: 18499550.
13. Núria C. L'AMELOGENESE IMPARFAITE : STRATEGIE DE PRISE EN CHARGE: UNIVERSITE PAUL SABATIER-TOULOUSE III FACULTE DE CHIRURGIE DENTAIRE; 2014.
14. Secher M. Mise au point sur le blanchiment des dents vitales 2003.
15. Simmer JP, Hu JC. Dental enamel formation and its impact on clinical dentistry. Journal of dental education. 2001 Sep;65(9):896-905. PubMed PMID: 11569606.
16. Robinson C. Enamel maturation: a brief background with implications for some enamel dysplasias. Frontiers in physiology. 2014;5:388. PubMed PMID: 25339913. Pubmed Central PMCID: 4189374.
17. Abdellali M. Histologie embryologie dentaire. Ben-Aknoun-Alger: Office des Publications Universitaires; 2006. 53-97 p.

18. Bartlett JD. Dental enamel development: proteinases and their enamel matrix substrates. *ISRN dentistry*. 2013 Sep 16;2013:684607. PubMed PMID: 24159389. Pubmed Central PMCID: 3789414.
19. Nagano T, Kakegawa A, Yamakoshi Y, Tsuchiya S, Hu JC, Gomi K, et al. Mmp-20 and Klk4 cleavage site preferences for amelogenin sequences. *Journal of dental research*. 2009 Sep;88(9):823-8. PubMed PMID: 19767579. Pubmed Central PMCID: 2751868.
20. Bartlett JD, Smith CE. Modulation of cell-cell junctional complexes by matrix metalloproteinases. *Journal of dental research*. 2013 Jan;92(1):10-7. PubMed PMID: 23053846. Pubmed Central PMCID: 3521448.
21. Lu Y, Papagerakis P, Yamakoshi Y, Hu JC, Bartlett JD, Simmer JP. Functions of KLK4 and MMP-20 in dental enamel formation. *Biological chemistry*. 2008 Jun;389(6):695-700. PubMed PMID: 18627287. Pubmed Central PMCID: 2688471.
22. Goldberg M. *Histologie de l'émail*. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Stomatologie, Médecine buccale. 2008.
23. Simmer JP, Papagerakis P, Smith CE, Fisher DC, Rountrey AN, Zheng L, et al. Regulation of dental enamel shape and hardness. *Journal of dental research*. 2010 Oct;89(10):1024-38. PubMed PMID: 20675598. Pubmed Central PMCID: 3086535.
24. Nancy A, Goldberg M. *La dent normale et pathologique chapitre 3 : structure des dents (Émail)* 2001.
25. Goldberg M, Kulkarni AB, Young M, Boskey A. Dentin: Structure, Composition and Mineralization: The role of dentin ECM in dentin formation and mineralization. *Frontiers in bioscience (Elite edition)*. 2011;3:711.
26. Linde A, Goldberg M. Dentinogenesis. *Critical Reviews in Oral Biology & Medicine*. 1993;4(5):679-728.
27. Farges J. *La dentinogenèse. Morphogenèse Cranio-faciale et Odontogenèse UE Spécifique Odontologie* 2013.
28. Barron MJ, McDonnell ST, Mackie I, Dixon MJ. Hereditary dentine disorders: dentinogenesis imperfecta and dentine dysplasia. *Orphanet journal of rare diseases*. 2008 Nov 20;3:31. PubMed PMID: 19021896. Pubmed Central PMCID: 2600777.
29. Umemoto H, Akiyama M, Domon T, Nomura T, Shinkuma S, Ito K, et al. Type VII collagen deficiency causes defective tooth enamel formation due to poor differentiation of ameloblasts. *The American journal of pathology*. 2012 Nov;181(5):1659-71. PubMed PMID: 22940071.
30. Phenodent.org. Etude clinique et moléculaire des amélogénèses imparfaites [cited 2016 december]. Available from: http://www.phenodent.org/phrc_ai.php.
31. Couly G. *Atlas des pathologies oro-maxillo-faciales de l'enfant. Du fœtus à l'adolescent*, Rueil-Malmaison, Doin Editions CdP Arnette. 2013.
32. Rapp R, Winter GB. *Atlas en couleurs d'aspects cliniques en pédodontie*. Maloine; 1983.
33. Seow WK. Dental development in amelogenesis imperfecta: a controlled study. *Pediatric dentistry*. 1995 Jan-Feb;17(1):26-30. PubMed PMID: 7899098.
34. Ng FK, Messer LB. Dental management of amelogenesis imperfecta patients: a primer on genotype-phenotype correlations. *Pediatric dentistry*. 2009 Jan-Feb;31(1):20-30. PubMed PMID: 19320256.
35. Bousfiha B, Chlyah A, Hamza M, Msefer S. Amélogénèse imparfaite hypoplasique à propos 02 cas. *Journal dentaire du QUÉBEC*. 2000 Janvier;VOL. XXXVII.

36. Winter GB. Amelogenesis imperfecta with enamel opacities and taurodontism: an alternative diagnosis for 'idiopathic dental fluorosis'. *British dental journal*. 1996 Sep 07;181(5):167-72. PubMed PMID: 8854424.
37. Naulin-Ifi C. *Odontologie pédiatrique clinique: Initiatives Sante*; 2011.
38. Bailleul-Forestier I, Berdal A, Vinckier F, de Ravel T, Fryns JP, Verloes A. The genetic basis of inherited anomalies of the teeth. Part 2: syndromes with significant dental involvement. *European journal of medical genetics*. 2008 Sep-Oct;51(5):383-408. PubMed PMID: 18599376.
39. Hamosh A, Scott AF, Amberger JS, Bocchini CA, McKusick VA. Online Mendelian Inheritance in Man (OMIM), a knowledgebase of human genes and genetic disorders. *Nucleic acids research*. 2005;33(suppl 1):D514-D7.
40. Al-Batayneh OB. Tricho-dento-osseous syndrome: diagnosis and dental management. *International journal of dentistry*. 2012;2012:514692. PubMed PMID: 22969805. Pubmed Central PMCID: 3434396.
41. Witkop CJ, Jr. Amelogenesis imperfecta, dentinogenesis imperfecta and dentin dysplasia revisited: problems in classification. *Journal of oral pathology*. 1988 Nov;17(9-10):547-53. PubMed PMID: 3150442.
42. Aldred MJ, Savarirayan R, Crawford PJ. Amelogenesis imperfecta: a classification and catalogue for the 21st century. *Oral diseases*. 2003 Jan;9(1):19-23. PubMed PMID: 12617253.
43. Molla M. *Odontogénétique*. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris). 2008.
44. Wright JT, Deaton TG, Hall KI, Yamauchi M. The mineral and protein content of enamel in amelogenesis imperfecta. *Connective tissue research*. 1995;32(1-4):247-52. PubMed PMID: 7554923.
45. Aldred MJ, Hall RK, Kilpatrick N, Bankier A, Savarirayan R, Lamande SR, et al. Molecular analysis for genetic counselling in amelogenesis imperfecta. *Oral diseases*. 2002 Sep;8(5):249-53. PubMed PMID: 12363109.
46. Carroll SB, Doebley J, Griffiths AJ, Wessler S. *Introduction à l'analyse génétique: De Boeck Supérieur*; 2013.
47. Demolon G. *Données actuelles sur l'amélogénèse imparfaite: Aspects génétiques, histologiques et cliniques* 2002.
48. Wright JT. The molecular etiologies and associated phenotypes of amelogenesis imperfecta. *American journal of medical genetics Part A*. 2006 Dec 01;140(23):2547-55. PubMed PMID: 16838342. Pubmed Central PMCID: 1847600.
49. Barron MJ, Brookes SJ, Kirkham J, Shore RC, Hunt C, Mironov A, et al. A mutation in the mouse Amelx tri-tyrosyl domain results in impaired secretion of amelogenin and phenocopies human X-linked amelogenesis imperfecta. *Human molecular genetics*. 2010 Apr 01;19(7):1230-47. PubMed PMID: 20067920. Pubmed Central PMCID: 2838535.
50. Wright JT, Hart TC, Hart PS, Simmons D, Suggs C, Daley B, et al. Human and mouse enamel phenotypes resulting from mutation or altered expression of AMEL, ENAM, MMP20 and KLK4. *Cells, tissues, organs*. 2009;189(1-4):224-9. PubMed PMID: 18714142. Pubmed Central PMCID: 2754863.
51. Genetics home reference gnng.
52. Szklarczyk D, Franceschini A, Kuhn M, Simonovic M, Roth A, Minguéz P, et al. The STRING database in 2011: functional interaction networks of proteins, globally integrated and scored. *Nucleic acids research*. 2011;39(suppl 1):D561-D8.

53. Lindemeyer RG, Gibson CW, Wright TJ. Amelogenesis imperfecta due to a mutation of the enamelin gene: clinical case with genotype-phenotype correlations. *Pediatric dentistry*. 2010 Jan-Feb;32(1):56-60. PubMed PMID: 20298654. Pubmed Central PMCID: 2842984.
54. Smith CE, Wazen R, Hu Y, Zalzal SF, Nanci A, Simmer JP, et al. Consequences for enamel development and mineralization resulting from loss of function of ameloblastin or enamelin. *European journal of oral sciences*. 2009 Oct;117(5):485-97. PubMed PMID: 19758243. Pubmed Central PMCID: 2778578.
55. Hart PS, Hart TC, Michalec MD, Ryu OH, Simmons D, Hong S, et al. Mutation in kallikrein 4 causes autosomal recessive hypomaturational amelogenesis imperfecta. *Journal of medical genetics*. 2004 Jul;41(7):545-9. PubMed PMID: 15235027. Pubmed Central PMCID: 1735847.
56. Hyun HK, Lee SK, Lee KE, Kang HY, Kim EJ, Choung PH, et al. Identification of a novel FAM83H mutation and microhardness of an affected molar in autosomal dominant hypocalcified amelogenesis imperfecta. *International endodontic journal*. 2009 Nov;42(11):1039-43. PubMed PMID: 19825039.
57. Kim JW, Lee SK, Lee ZH, Park JC, Lee KE, Lee MH, et al. FAM83H mutations in families with autosomal-dominant hypocalcified amelogenesis imperfecta. *American journal of human genetics*. 2008 Feb;82(2):489-94. PubMed PMID: 18252228. Pubmed Central PMCID: 2427219.
58. Lee SK, Hu JC, Bartlett JD, Lee KE, Lin BP, Simmer JP, et al. Mutational spectrum of FAM83H: the C-terminal portion is required for tooth enamel calcification. *Human mutation*. 2008 Aug;29(8):E95-9. PubMed PMID: 18484629. Pubmed Central PMCID: 2889227.
59. Seymen F, Lee KE, Tran Le CG, Yildirim M, Gencay K, Lee ZH, et al. Exonal deletion of SLC24A4 causes hypomaturational amelogenesis imperfecta. *Journal of dental research*. 2014 Apr;93(4):366-70. PubMed PMID: 24532815.
60. El-Sayed W, Parry DA, Shore RC, Ahmed M, Jafri H, Rashid Y, et al. Mutations in the beta propeller WDR72 cause autosomal-recessive hypomaturational amelogenesis imperfecta. *American journal of human genetics*. 2009 Nov;85(5):699-705. PubMed PMID: 19853237. Pubmed Central PMCID: 2775821.
61. Mardh CK, Backman B, Simmons D, Golovleva I, Gu TT, Holmgren G, et al. Human ameloblastin gene: genomic organization and mutation analysis in amelogenesis imperfecta patients. *European journal of oral sciences*. 2001 Feb;109(1):8-13. PubMed PMID: 11330937.
62. Bloch-Zupan A. Les Amélogenèses imparfaites [cited 2017 20 february]. Available from: http://www.phenodent.org/presse/CLI10931_P512_516.pdf.
63. Luzzi V, Bossu M, Cavalle E, Ottolenghi L, Polimeni A. Case report: clinical management of hypoplastic amelogenesis imperfecta. *European journal of paediatric dentistry : official journal of European Academy of Paediatric Dentistry*. 2003 Sep;4(3):149-54. PubMed PMID: 14529337.
64. Denis M, Atlan A, Vennat E, Tirlet G, Attal J-P. White defects on enamel: diagnosis and anatomopathology: two essential factors for proper treatment (part 1). *International Orthodontics*. 2013;11(2):139-65.
65. Sanchez-Quevedo C, Ceballos G, Rodriguez IA, Garcia JM, Alaminos M. Acid-etching effects in hypomineralized amelogenesis imperfecta. A microscopic and microanalytical study. *Medicina oral, patologia oral y cirugia bucal*. 2006 Jan 01;11(1):E40-3. PubMed PMID: 16388292.

66. Ghanim A, Elfrink M, Weerheijm K, Marino R, Manton D. A practical method for use in epidemiological studies on enamel hypomineralisation. *European archives of paediatric dentistry : official journal of the European Academy of Paediatric Dentistry*. 2015 Jun;16(3):235-46. PubMed PMID: 25916282. Pubmed Central PMCID: 4469791.
67. Koch G, Hallonsten AL, Ludvigsson N, Hansson BO, Holst A, Ullbro C. Epidemiologic study of idiopathic enamel hypomineralization in permanent teeth of Swedish children. *Community dentistry and oral epidemiology*. 1987 Oct;15(5):279-85. PubMed PMID: 3477361.
68. Ranganath V, Nichani AS, Soumya V. Amelogenesis imperfecta: A challenge to restoring esthetics and function. *Journal of Indian Society of Periodontology*. 2010 Jul;14(3):195-7. PubMed PMID: 21760676. Pubmed Central PMCID: 3100865.
69. Ansari G, Reid J, Fung D, Creanor S. Regional odontodysplasia: report of four cases. *International journal of paediatric dentistry*. 1997;7(2):107-13.
70. Guimard GI. La fluorose dentaire (données actuelles et évaluation) 2002.
71. Weerheijm KL. Molar incisor hypomineralisation (MIH). *European journal of paediatric dentistry : official journal of European Academy of Paediatric Dentistry*. 2003 Sep;4(3):114-20. PubMed PMID: 14529330.
72. Witkop CJ. Hereditary defects in enamel and dentin. *Acta genetica et statistica medica*. 1957;7(1):236-9. PubMed PMID: 13469154.
73. Berteretche M-V. Esthétique en odontologie-Editions CdP: Initiatives Sante; 2015.
74. Majorana A, Bardellini E, Brunelli PC, Lacaita M, Cazzolla AP, Favia G. Dentinogenesis imperfecta in children with osteogenesis imperfecta: a clinical and ultrastructural study. *International journal of paediatric dentistry*. 2010 Mar;20(2):112-8. PubMed PMID: 20384825.
75. Victor A. DENTINOGENESIS IMPERFECTA, SHIELDS TYPE III. 2012.
76. Shah KM. Hereditary opalescent dentin. *BMJ case reports*. 2013 Apr 03;2013. PubMed PMID: 23559659. Pubmed Central PMCID: 3645078.
77. Sundell S, Valentin J. Hereditary aspects and classification of hereditary amelogenesis imperfecta. *Community dentistry and oral epidemiology*. 1986 Aug;14(4):211-6. PubMed PMID: 3461907.
78. Shields ED, Bixler D, el-Kafrawy AM. A proposed classification for heritable human dentine defects with a description of a new entity. *Archives of oral biology*. 1973 Apr;18(4):543-53. PubMed PMID: 4516067.
79. Dure-Molla M. Dentinogenèse imparfaite héréditaire et dysplasiedentinaire : révision de la classification. *European Journal of Human Genetics* 2015.
80. Leal CT, Martins LD, Verli FD, de Souza MA, Ramos-Jorge ML. Case report: Clinical, histological and ultrastructural characterization of type II dentinogenesis imperfecta. *European archives of paediatric dentistry : official journal of the European Academy of Paediatric Dentistry*. 2010 Dec;11(6):306-9. PubMed PMID: 21108924.
81. Maciejewska I, Chomik E. Hereditary dentine diseases resulting from mutations in DSPP gene. *Journal of dentistry*. 2012 Jul;40(7):542-8. PubMed PMID: 22521702.
82. MacDougall M, Dong J, Acevedo AC. Molecular basis of human dentin diseases. *American journal of medical genetics Part A*. 2006 Dec 01;140(23):2536-46. PubMed PMID: 16955410.
83. Zhang ZL, Zhang H, Ke YH, Yue H, Xiao WJ, Yu JB, et al. The identification of novel mutations in COL1A1, COL1A2, and LEPRE1 genes in Chinese patients with osteogenesis imperfecta. *Journal of bone and mineral metabolism*. 2012 Jan;30(1):69-77. PubMed PMID: 21667357.

84. Devaraju D, Devi BY, Vasudevan V, Manjunath V. Dentinogenesis imperfecta type I: A case report with literature review on nomenclature system. *Journal of oral and maxillofacial pathology* : JOMFP. 2014 Sep;18(Suppl 1):S131-4. PubMed PMID: 25364163. Pubmed Central PMCID: 4211222.
85. Akhlaghi N, Eshghi AR, Mohamadpour M. Dental Management of a Child with Dentinogenesis Imperfecta: A Case Report. *J Dent (Tehran)*. 2016 Mar;13(2):133-8. PubMed PMID: 27928242. Pubmed Central PMCID: 5139931.
86. MacDougall M, Jeffords LG, Gu TT, Knight CB, Frei G, Reus BE, et al. Genetic linkage of the dentinogenesis imperfecta type III locus to chromosome 4q. *Journal of dental research*. 1999 Jun;78(6):1277-82. PubMed PMID: 10371253.
87. Jalevik B, Odelius H, Dietz W, Noren J. Secondary ion mass spectrometry and X-ray microanalysis of hypomineralized enamel in human permanent first molars. *Archives of oral biology*. 2001 Mar;46(3):239-47. PubMed PMID: 11165570.
88. Leppaniemi A, Lukinmaa PL, Alaluusua S. Nonfluoride hypomineralizations in the permanent first molars and their impact on the treatment need. *Caries research*. 2001 Jan-Feb;35(1):36-40. PubMed PMID: 11125194.
89. Weerheijm KL, Groen HJ, Beentjes VE, Poorterman JH. Prevalence of cheese molars in eleven-year-old Dutch children. *ASDC journal of dentistry for children*. 2001 Jul-Aug;68(4):259-62, 29. PubMed PMID: 11862878.
90. Weerheijm KL. Molar incisor hypomineralization (MIH): clinical presentation, aetiology and management. *Dental update*. 2004 Jan-Feb;31(1):9-12. PubMed PMID: 15000003.
91. Calderara P, Gerthoux PM, Mocarrelli P, Lukinmaa P, Tramacere P, Alaluusua S. The prevalence of Molar Incisor Hypomineralisation (MIH) in a group of Italian school children. *European Journal of Paediatric Dentistry*. 2005;6(2):79.
92. Kellerhoff NM, Lussi A. ["Molar-incisor hypomineralization"]. *Schweizer Monatsschrift fur Zahnmedizin = Revue mensuelle suisse d'odonto-stomatologie = Rivista mensile svizzera di odontologia e stomatologia*. 2004;114(3):243-53. PubMed PMID: 15106501. Die "Molaren-Inzisiven-Hypomineralisation".
93. Beentjes V, Weerheijm K, Groen H. Factors involved in the aetiology of molar-incisor hypomineralisation (MIH). *European Journal of Paediatric Dentistry*. 2002;3:9-13.
94. Laisi S, Ess A, Sahlberg C, Arvio P, Lukinmaa P-L, Alaluusua S. Amoxicillin may cause molar incisor hypomineralization. *Journal of dental research*. 2009;88(2):132-6.
95. Lygidakis NA, Dimou G, Marinou D. Molar-incisor-hypomineralisation (MIH). A retrospective clinical study in Greek children. II. Possible medical aetiological factors. *European Archives of Paediatric Dentistry*. 2008;9(4):207-17.
96. Chawla N, Messer L, Silva M. Clinical studies on molar-incisor-hypomineralisation part 2: development of a severity index. *European Archives of Paediatric Dentistry*. 2008;9(4):191-9.
97. Willmott N, Bryan R, Duggal M. Molar-incisor-hypomineralisation: a literature review. *European Archives of Paediatric Dentistry*. 2008;9(4):172-9.
98. Jalevik B, Dietz W, Noren JG. Scanning electron micrograph analysis of hypomineralized enamel in permanent first molars. *International journal of paediatric dentistry*. 2005 Jul;15(4):233-40. PubMed PMID: 16011781.
99. Maupile S, Chanantal n-i. Hypominéralisation molaires et incisives:le point en 2012. *Alpha omega news*. 2012 novembre:37.

- 100.Garg N, Jain AK, Saha S, Singh J. Essentiality of early diagnosis of molar incisor hypomineralization in children and review of its clinical presentation, etiology and management. *International journal of clinical pediatric dentistry*. 2012;5(3):190.
- 101.Lygidakis N, Wong F, Jälevik B, Vierrou A, Alaluusua S, Espelid I. Best Clinical Practice Guidance for clinicians dealing with children presenting with Molar-Incisor-Hypomineralisation (MIH). *European Archives of Paediatric Dentistry*. 2010;11(2):75-81.
- 102.Rozel D. Les fluoroses des dents antérieures 2013.
- 103.Ekstrand J, Fejerskov O, Silverstone LM. Fluoride in dentistry: Munksgaard; 1988.
- 104.Fluorose L. Le recours au fluor chez les nourrissons et les enfants.
- 105.Santé AFdSSdspd. Utilisation du fluor dans la prévention de la carie dentaire avant l'âge de 18 ans. Mise au point Saint-Denis. 2008.
- 106.Allart N. La fluorose dentaire: étiologies, diagnostics et prise en charge au cabinet 2014.
- 107.Amiard J-C. Les risques chimiques environnementaux: méthodes d'évaluation et impacts sur les organismes: Lavoisier; 2011.
- 108.Arbab CR, Foray H. Dental fluorosis: etiological diagnosis. *Archives de pédiatrie: organe officiel de la Société française de pédiatrie*. 2005;12(3):284-7.
- 109.Adelario AK, Vilas-Novas LF, Castilho LS, Vargas AM, Ferreira EF, Abreu MH. Accuracy of the simplified Thylstrup & Fejerskov index in rural communities with endemic fluorosis. *International journal of environmental research and public health*. 2010 Mar;7(3):927-37. PubMed PMID: 20617010. Pubmed Central PMCID: 2872308.
- 110.Bottenberg P, Declerck D, Martens L. Fluorosis: diagnosis, risk assessment and epidemiology. *Revue belge de médecine dentaire*. 2000;56(4):291-309.
- 111.Wong M, Glenny AM, Tsang BW, Lo E, Worthington HV, Marinho VC. Cochrane review: Topical fluoride as a cause of dental fluorosis in children. *Evidence-Based Child Health: A Cochrane Review Journal*. 2011;6(2):388-439.
- 112.Wong M, Clarkson J, Glenny A-M, Lo E, Marinho V, Tsang B, et al. Cochrane reviews on the benefits/risks of fluoride toothpastes. *Journal of dental research*. 2011;90(5):573-9.
- 113.Pendrys DG. The differential diagnosis of fluorosis. *Journal of public health dentistry*. 1999;59(4):235-8.
- 114.Sapir S, Shapira J. Clinical solutions for developmental defects of enamel and dentin in children. *Pediatric dentistry*. 2007 Jul-Aug;29(4):330-6. PubMed PMID: 17867401.
- 115.Determe G. Bisphénol A en Odontologie: données actuelles: Université Toulouse III; 2016.
- 116.Alaluusua S, Lukinmaa P-L, Vartiainen T, Partanen M, Torppa J, Tuomisto J. Polychlorinated dibenzo-p-dioxins and dibenzofurans via mother's milk may cause developmental defects in the child's teeth. *Environmental Toxicology and Pharmacology*. 1996 1996/05/15;1(3):193-7.
- 117.Godel J. Société canadienne de pédiatrie, comité de nutrition. Le recours au fluor chez les nourrissons et les enfants *Paediatr Child Health*. 2002;7(8):579-82.
- 118.Alachioti XS, Dimopoulou E, Vlasakidou A, Athanasiou AE. Amelogenesis imperfecta and anterior open bite: Etiological, classification, clinical and management interrelationships. *Journal of orthodontic science*. 2014 Jan;3(1):1-6. PubMed PMID: 24987656. Pubmed Central PMCID: 4072389.

119. Yaprak E, Subasi MG, Avunduk M, Aykent F. Amelogenesis imperfecta and generalized gingival overgrowth resembling hereditary gingival fibromatosis in siblings: a case report. *Case reports in dentistry*. 2012;2012:428423. PubMed PMID: 23091740. Pubmed Central PMCID: 3474234.
120. Maider, I. Taches et défauts de structure des incisives permanentes, Etude sur 272 patients de moins de 30 ans en Aquitaine. 22 Jan 2015. Université de Bordeaux.
121. Kaoutar, K .Socio-economic and cultural characteristics on parents, *Antropo*.2014.
122. FALL Touty, M .Évaluation des besoins en santé bucco-dentaire chez les enfants en fin de cycle primaire de la commune de DIOURBEL. 2003 fév.
123. Fethi, M. La fluorose dentaire à Kairouan (Tunisie) ; *Actualités odonto-stomatologique*.1998 septembre 1998.
124. Rahil, A. Molar Incisor Hypomineralization: A Study of Prevalence and Etiology in a Group of Iranian Children. 2012, PubMed.
125. Thomas et al. Apport de l'anesthésie interosseuse pour les patients atteints de HMI, étude Clinique. 2014 juin.
126. Ramesh, K . Prevalence and characteristics of MIH in school children residing in an endemic fluorosis area of India: an epidemiological study, 2015 Dec.
127. Sulaiman, M. Molar Incisor Hypomineralization, Prevalence, and Etiology. 2014.
128. JEDEON, K ; Kühnisch et coll. Les hypominéralisations Molaires-Incisives (MIH) : prévalence, étiologie et pratique médicale. *Article Rev Odont Stomat*. septembre 2016.
129. Wemare, J ; Condamin, F. Nouvelle recommandations de l'UFSBD, *journal : pratique dentaire*, novembre 2013.
130. Jedeon, k. Les hypominéralisations Molaires-Incisives (MIH) : prévalence, étiologie et pratique médicale, *ROS*. septembre 2016.
131. Rahil, A. Molar Incisor Hypomineralization: A Study of Prevalence and Etiology in a Group of Iranian Children. 2012, PubMed.
132. Yip, H; K ; Smales, R; J. Oral rehabilitation of young adults with amelogenesis imperfecta. *Pubmed*, <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12956485>.

ANNEXES

Annexe A

Lexique des termes utilisés concernant les termes génétiques :

Substitution : le remplacement d'un nucléotide par un autre dans la structure primaire d'un acide nucléique :

Synonyme : la substitution dans le codon se traduit par le même acide aminé.

Non-sens : la substitution dans le codant se traduit par un acide de terminaison (codon stop) et la protéine est tronquée.

Faux-sens : la substitution dans le codon se traduit par un acide aminé différent.

Délétion : la suppression d'un ou plusieurs nucléotides dans la séquence primaire d'un acide nucléique.

Multiple de 3 nucléotides : addition d'acides aminés.

Non multiple de 3 nucléotides : décalage du cadre de lecture (frame shift).

Insertion : addition d'un ou de plusieurs nucléotides dans la séquence primaire d'un acide nucléique.

Épissage (splice):procédé par lequel l'ARN messager se transforme et se raccourcit, excluant les séquences correspondant aux introns et fusionnant les exons. L'épissage s'effectue grâce à des séquences spécifiques situées aux extrémités 5'et3' de chaque exon appelé site donneur d'épissage et site accepteur d'épissage.

Etat des caractères :

Homozygote : 2 allèles identiques d'un pour un même locus.

Hétérozygote :2 allèles différents pour un gène sur un même locus.

Etat des mutations :

Pour les maladies autosomiques récessives :

Mutation à l'état hétérozygote : le patient est sain.

Mutation à l'état homozygote : les deux mutations parentales sont identiques et le patient est atteint.

AnnexeB


 MINISTÈRE DE L'ENSEIGNEMENT SUPÉRIEUR ET DE LA RECHERCHE SCIENTIFIQUE
 UNIVERSITÉ ABOU-BEKR BELKAÏD DE TLEMÇEN
 CENTRE HOSPITALIER ET UNIVERSITAIRE DE TLEMÇEN
 SERVICE D'ODONTOLOGIE CONSERVATRICE /ENDODONTIE


LABORATOIRE DE RECHERCHE N° 51 : Biologie Moléculaire Appliquée et Immunologie

CONSENTEMENT ECLAIRE
موافقة

أنا السيد(ة):

مولود بتاريخ: ب.....

المساكن ب:

أسمح للدكتور بن يلس الهام أستاذة مساعدة متخصصة في محافظة الأسنان بالمستشفى الجامعي بتلمسان.

1. أن اشترك كمريض مؤهل لهذه الدراسة.

2. لجمع كل المعلومات المتعلقة بحالة فمي.

3. سحب كمية من اللعاب لإتمام هذه الدراسة

M :

Né (e) le : 3.....

Demeurant à :

J'autorise le Docteur Ilham BEN YELLES, Maître- assistante en Odontologie Conservatrice au CHU Tlemcen.

1. A me recruter en tant que patient (e) éligible dans cette étude.

2. A prendre tous les renseignements concernant mon statut buccal.

3. A me prendre un prélèvement salivaire et si nécessaire le sang pour effectuer cette étude.

Signature
Lu et approuvé
 أنا المعطي أسفله

Tlemcen, le : / /
 تلمسان في:

Annexe C

Questionnaire médical

I- L'état civil

Prénom : N° téléphone :
 Age : Adresse :
 Date et lieu de naissance : Niveau socio-économique : Bon Moyen Bas
 Région : Niveau d'étude : Ecolier(e) collégien(e)

II- L'anamnèse :

II-1- Les antécédents familiaux (d'ordre général) :

- Médicaux :
- Généraux :

II-2- Etude familiale :

- Arbre généalogique :

II-2.1 Les parents :

- Age des parents lors de la conception : mère père
 - Notion de consanguinité : présence de la consanguinité Absence de la notion de consanguinité :
 ➤ La mère : atteinte non atteinte Allaitement : oui non
 Durée d'allaitement : mois interruption de grossesse : oui non
 ➤ Le père : atteint non atteint
 ➤ Le nombre des frères : Atteint Non atteint
 ➤ Le nombre des sœurs : Atteint Non atteint

III- Antécédents personnels :

- La prise d'antibiotiques (de la naissance jusqu'à 08 ans):
 - Le type:
 - La cause:
- Environnement :
 - Eau potable : Fluorée Peu fluorée Non Fluorée
 - La prise des médicaments fluorés : oui non
- Alimentation :
 - Equilibrée Non équilibrée
- Profil psychologique :
 - Anxieux (e) Non anxieux (e)

- Antécédents médicaux :
 - Maladie : Syndromique : Non syndromique :
 - Traumatisme des dents temporaires : Direct : Indirect

Code :

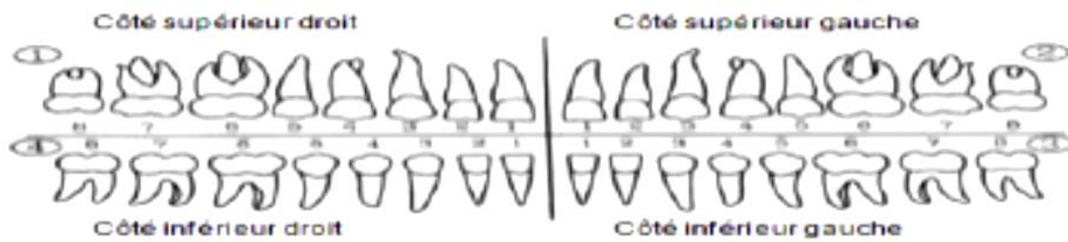
Date de consultation :

- > Antécédents médicaux :
 • Maladie : Syndromique : Non syndromique :
 > Traumatisme des dents temporaires : Direct : Indirect

IV-Examen dentaire :

Indice CAOD :

carriées															
absentes															
obturées															



Indice caod :

carriées															
absentes															
obturées															



- > Indice DDE (commission on oral Health ,1992) :

Les signes physiques :		
Dyschromie :	*La forme : Tache <input type="checkbox"/> rayure <input type="checkbox"/> *teinte : orangée <input type="checkbox"/> jaune <input type="checkbox"/> brunâtre <input type="checkbox"/>	*La forme : Tache <input type="checkbox"/> rayure <input type="checkbox"/> *Teinte : orangée <input type="checkbox"/> jaune <input type="checkbox"/> brunâtre <input type="checkbox"/> blanchâtre <input type="checkbox"/>
L'aspect de surface dentaire :	rugueux <input type="checkbox"/> crayeux <input type="checkbox"/> dur <input type="checkbox"/> mou <input type="checkbox"/> friable <input type="checkbox"/>	rugueux <input type="checkbox"/> crayeux <input type="checkbox"/> dur <input type="checkbox"/> mou <input type="checkbox"/> friable <input type="checkbox"/>
Type de surface dentaire:	Opaque <input type="checkbox"/> translucide <input type="checkbox"/>	Opaque <input type="checkbox"/> translucide <input type="checkbox"/>
Les signes fonctionnels :		
La perte DVO	Oui <input type="checkbox"/> non <input type="checkbox"/>	Oui <input type="checkbox"/> non <input type="checkbox"/>
Usure du point de contact :	Niveau de l'usure : 1/3 cervical 1/3moyen 1/3 incisif <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>	1/3 cervical <input type="checkbox"/> 1/3moyen <input type="checkbox"/> 1/3 incisif <input type="checkbox"/>
Antécédent d'Abscess dentaire en regard des dents temporaires		
Hypersensibilité dentaire :		
Anomalies orthodontique : (béance antérieure; dents incluses)		
Anomalie parodontale : gingivite ou Hypertrophie gingivale	oui <input type="checkbox"/> non <input type="checkbox"/>	oui <input type="checkbox"/> non <input type="checkbox"/>
<u>V-Diagnostic clinique :</u>		

Annexe D

Indice DDE modifié par la commission sur la santé buccale , recherche et épidémiologie :

En 1992 une commission sur la santé buccale, recherche et épidémiologie de la fédération dentaire internationale (F.D.I) présidée par Clackson, officialise les changements sur l'indice DDE demandés par les nombreux auteurs l'ayant utilisé. Les examinateurs obtiennent cependant de bons résultats de reproductibilité intra-examineur avec l'indice DDE , avec un coefficient de Pearson de 0.95 à 0.99 .

Les principales critiques de l'indice DDE portent sur le fait qu'un temps très important est perdu à sécher les dents . La majorité des examinateurs observent donc en situation réelle , sans séchage des dents . Les défauts de taille inférieure à 1 mm de diamètre ne sont plus enregistrés car les examinateurs se demandent régulièrement si des défauts si petits sont réellement des défauts de l'émail . Un autre problème noté est la source d'illumination, car certaines opacités (surtout diffuses) peuvent être visibles ou non selon la position de l'examineur .

La plus grande contrainte rencontrée est la durée demandée pour un seul examen : jusqu'à quatre minutes. De plus la grande quantité d'informations obtenues est compliquée à analyser.

Certaines défauts de l'émail semblent être d'une occurrence rare , comme les lignes blanches et jaunes diffuses , les opacités jaunes multiples , les fissures verticales et l'émail coloré . Par conséquent, plusieurs défauts ont été regroupés pour réduire le nombre de scores à relever.

(Commission on Oral Heath, 1992).

Deux classifications sont proposées selon type d'études réalisées :

Indice DDE modifié pour étude de prévalence:

0 Normale

1 Opacité marquée

2 Opacité diffuse

3 Hypoplasie

4 Autres défauts

Combinaisons

5 Opacité marquée et diffuse

6 Opacité marquée et hypoplasie

7 Opacité diffuse et hypoplasie

8 Opacité marquée ,hypoplasie ,et opacité diffuse

Indice DDE modifié pour étude complète :

- 0 Normale
- 1 Opacité marquée : blanc/crème
- 2 Opacité marquée : jaune/marron
- 3 Opacité diffuse : ligne
- 4 Opacité diffuse : tache
- 5 Opacité diffuse : confluent
- 6 Opacité taches confluentes + perte d'émail
- 7 Hypoplasie : puits
- 8 Hypoplasie : manque d'émail
- 9 Autres défauts

Il s'agit de la même classification que Clarkson et O'Mullane (1989) seule la modification de combinaisons est ajoutée :

- A Marqué et diffus
- B Marqué et hypoplasie
- C Diffus et hypoplasie
- D Marqué , diffus et hypoplasie

AnnexeE

CODE des COMMUNES de la WILAYA de TLEMCEM

101 TLEMCEM	1501 "OULED MIMOUN"
201 MANSOURAH	1502 "BENI SEMIEL"
202 TERNY	1503 "OUED LAKHDAR"
203 "AIN GHORABA"	1601 "BEN SEKRANE"
204 "BENI MESTER"	1602 "SIDI ABOLI"
301 CHETOUANE	1701 "AIN TALOUT"
302 "AIN FEZZA"	1702 "AIN NEHALA"
303 AMIEUR	1801 CHAZAOUET
401 SEBRA	1802 "DAR YAGHMOURACEN"
402 BOUHLOU	1803 SOUAKLIA
501 REMCHI	1804 TIANET
502 "AIN YOUCEF"	1901 NEDROMA
503 "BENI OUARSOUS"	1902 DJEBALA
504 "SEBAA CHIOUKH"	2001 FELLAOUCENE
505 "EL FEHOUL"	2002 "AIN FETTAH"
601 HENNAYA	2003 "AIN KEBIRA"
602 ZENATA	
603 "OULED RYAH"	
701 HONAINE	98 Nationalité Etrangère
702 "BENI RACHED" <i>de Souk P... /</i>	99 Indéterminé
801 MAGHNIA	
802 "HAMMAM BOUGHRARA"	
901 "BEB EL ASSA"	
902 SOUANI	
903 "SOUK TLATA"	
1001 "BENI BOUSSAID"	
1002 "SIDI MEJAHED"	
1101 "MERSA BEN MEHIDI"	
1102 "MSIRDA FOUAGA"	
1201 SEBDOU	
1202 "EL GOR"	
1203 "EL ARICHA"	
1301 "SIDI DJILALI"	
1302 "EL BOUIHI"	
1401 "BENI SNOUS"	
1402 AZAIL	
1403 "BENI BANDEL"	

AnnexeF

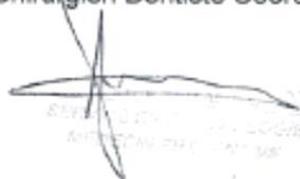
WILAYA DE TLEMCCEN
ETABLISSEMENT PUBLIC DE SANTE
DE PROXIMITE TLEMCCEN

*LISTE NOMINATIVE DES 10 COMMUNES DE
NOTRE CIRCONSCRIPTION AVEC LEUR
DOSAGE DU TAUX DE FLUOR DANS L'EAU*

Année Scolaire 2009/2010

<i>N°</i>	<i>Communes</i>	<i>Dosage du Fluor en mg/l dans l'eau au 23 Mars 2008</i>
1	Tlemcen	0,094
2	Chetouane	0,101
3	Mansourah	0,192
4	Béni-Mester	0,121
5	Ain Fezza	0,107
6	Amieur	0,084
7	Sabra	0,122
8	Bouhlou	0,124
9	Terny	0,086
10	Ain Ghoraba	0,088

Le Chirurgien Dentiste Coordinateur,



Dr. FEROUJ Abderrazek
Chirurgien Dentiste

Résumé :

Les anomalies des structures dentaires sont des défauts des tissus durs des dents qui surviennent pendant l'odontogénèse, elles ont une étiologie primaire ou acquise et sont d'origine locale ou générale. Ces défauts s'avèrent mutilants pour les patients qui en souffrent et peuvent poser des problèmes sur le plan esthétique, fonctionnel et aussi psychologique.

Objectifs :

Décrire le profil épidémiologique des défauts structuraux de l'émail dentaire et établir les corrélations entre les facteurs de risques majeurs et les expressions phénotypiques des défauts structuraux de l'émail.

Méthodes:

Il s'agit d'une étude transversale menée au niveau des deux cliniques dentaires (A et B), incluant environ 50 enfants originaires de la région de Tlemcen et âgés de 06 à 15 ans.

Résultat :

Parmi ces 50 enfants, 80% présente une amélogénèse imparfaite, 10% une fluorose dentaire, 6% une dentinogénèse imparfaite et enfin 4% une hypominéralisation des molaires et incisives, avec un taux de (46%) de sexe masculin contre (54%) de sexe féminin et une moyenne d'âge de 9.42 ± 0.605 ans allant de [6 ans-15 ans].

Nous avons souhaité évaluer les caractéristiques cliniques descriptives de ces anomalies et la sévérité d'atteinte. Nous avons remarqué que la denture permanente est la plus touchée avec un taux de (82%) et (16%) d'atteintes des deux dentures; la face vestibulaire étant aussi la plus touchée avec un taux (82%).

L'atteinte dyschromique est essentiellement blanchâtre avec un taux de (36%) et jaunâtre avec un taux de (28%).

Conclusion

Les défauts structuraux de l'émail aussi rares qu'ils soient présentent un réel problème de santé publique mettant en cause plusieurs facteurs étiologiques présumés, que d'autres études épidémiologiques doivent confirmer dans le futur.

Par ailleurs, une analyse moléculaire est nécessaire pour mettre en évidence les gènes mutants responsables des anomalies héréditaires.

Mots clés : Email, risque, anomalie, enfant. Dent.