

LISTE DES TABLEAUX

Tableau I : Nouveau schéma proposé pour la classification et le catalogage de l'amélogenèse imparfaite par Aldred et Crawford	11
Tableau II : Classification clinique des Amélogenèses Imparfaites selon Witkop, 1989	13
Tableau III : Nomenclature et bases génétiques de l'AI.....	20
Tableau IV : Répartition du niveau de connaissance selon le mode d'expression de l'AI	35
Tableau V : Répartition du niveau de connaissance de l'AI selon les étiologies	36
Tableau VI : Répartition selon l'atteinte dentaire	37
Tableau VII : Répartition selon les signes cliniques	38
Tableau VIII : Répartition selon le plan de traitement	39
Tableau IX : Répartition selon la prise en charge	40

LISTE DES FIGURES

Figure 1 : Etapes de l'odontogenèse.....	1
Figure 2 : Germe dentaire au stade de cloche [30]	1
Figure 3 : Fenêtres temporelles de formation de l'émail des dents temporaires et permanentes.....	2
Figure 4 : Evolution morphologique et fonctionnelle des améloblastes au cours de l'amélogénèse.....	3
Figure 5 : Lésions de l'émail en fonction du stade atteint au cours de l'amélogénèse [4].	5
Figure 6 : Schéma récapitulatif des changements structuraux des améloblastes lors de la formation de l'émail et expression spatio-temporelle des protéines majeures de la matrice amélaire [14].	7
Figure 7 : Anomalies de l'émail	9

SOMMAIRE

INTRODUCTION

PREMIERE PARTIE : GENERALITES SUR L'AMELOGENESE IMPARFAITE

1.1.Amélogenèse.....	1
1.1.1.Définition.....	1
1.1.2.Cytodifférenciation des améloblastes et sécrétion de la matrice amélaire.....	2
1.2.Définition.....	5
1.3.Etiologies	6
1.4.Formes cliniques	8
1.4.1.La forme hypoplasique	8
1.4.2.La forme hypominéralisée	8
1.4.3.La forme hypomature.....	9
1.4.4.Les autres formes	9
1.5.Classification	9
1.5.1.Evolution de la classification	9
1.5.2.Classification de Witkop.....	11
1.6.Diagnostic.....	17
1.6.1.Diagnostic positif.....	17
1.6.1.1.Clinique.....	17
1.6.1.2.Génétique	18
1.6.2.Diagnostic différentiel	21
1.6.2.1.La fluorose dentaire	21
1.6.2.2.L'Hypoplasie amélaire chronologique	21
1.6.2.3.Syndrome tricho-dento-osseux.....	22
1.6.2.4.Hypominéralisation Molaires-Incisives	22
1.6.2.5.Dentinogenèse imparfaite	22

1.7.Manifestations bucco-dentaires	23
1.7.1.Préjudice esthétique	23
1.7.2.Manifestations fonctionnelles.....	23
1.7.3.Anomalies orthodontiques	23
1.7.3.1.La Béance antérieure	24
1.7.3.2.Les autres malocclusions	24
1.7.4.Anomalies gingivales	24
1.7.5.Préjudice psychologique	25
1.8.Traitement	26
1.8.1.Principes.....	26
1.8.2.Prévention	28
1.8.3.Gestion du comportement	28
DEUXIEME PARTIE : ENQUETE EPIDEMIOLOGIQUE	
2.1.Problématique	30
2.2.Objectif	30
2.3.Méthodologie	30
2.3.1.Cadre et population d'étude.....	30
2.3.2.Type d'étude.....	30
2.3.3.Critères de sélection	30
2.3.4.Echantillonnage	31
2.3.5.Source de données et variables utilisées	31
2.3.5.1.Source de données.....	31
2.3.5.2.Variables sociodémographiques.....	31
2.3.5.3.Variables liées à l'AI	31
2.3.6.Collecte des données	32
2.3.6.1.Instrument de collecte des données	32
2.3.6.2.Méthode de collecte.....	32

2.3.7.Saisie et analyse des données	33
2.4. Résultats	33
2.4.1.Données sociodémographiques	33
2.4.2.Le niveau de connaissance sur le mode d'expression de l'AI.....	34
2.4.3.Le niveau de connaissance sur l'étiologie	35
2.4.4.Niveau de connaissance sur l'atteinte dentaire	36
2.4.5.Niveau de connaissance sur les signes cliniques	37
2.4.6.Niveau connaissance sur le motif de la consultation, le diagnostic	38
2.4.7.Diagnostic différentiel, troubles associés et conséquences	39
2.4.8.Niveau de connaissance sur le plan de traitement et type de traitement.....	39
2.4.9.Niveau de connaissance sur la prise en charge et le suivi	40
2.4.10.Association entre l'expérience, le type de pratique et le niveau de connaissance	40
2.5.Discussion	41
2.5.1.Constraints et limites	41
2.5.2.Sur les données sociodémographiques.....	41
2.5.3.Evaluation du niveau de connaissance sur l'AI.....	42
CONCLUSION	
BIBLIOGRAPHIE	
ANNEXES	

INTRODUCTION

L'émail dentaire se forme avant l'éruption des dents. Il fait la beauté des dents et du sourire, cependant il est soumis à de nombreuses attaques tout au long de la vie (carie, traumatisme, érosion alimentaire...). Il peut aussi être altéré dès sa formation dans le cadre de maladies génétiques ou Amélogèse Imparfaite (AI) qui peuvent être purement dentaires (formes isolées), ou syndromiques.

Les anomalies de l'émail sont causées par une variété de facteurs allant des défauts génétiques aux agents environnementaux. Les mutations génétiques associées à certains types d'émail ont été localisées, et plusieurs agents environnementaux, incluant les maladies médicales pouvant endommager l'émail, ont été identifiés. Les buts principaux de la prise en charge des anomalies de développement de l'émail sont un diagnostic précoce et une amélioration de l'apparence et de la fonction en préservant la dentition et en prévenant les complications. [27]

L'amélogénèse imparfaite (AI) appartient au groupe des anomalies de développement dentaire, aussi connu sous le nom de dysplasie héréditaire, qui affecte le génome de l'individu et concerne au moins un des stades de la formation de l'émail. L'AI est, en général, un désordre héréditaire avec un impact clinique sur les deux dentures, déciduale et permanente.

Bien que l'amélogénèse imparfaite ne soit pas une pathologie dentaire commune, avec une prévalence allant de 1/2000 à 1/18000, ses aspects étiologiques et cliniques, sa classification, sa prise en charge et ses conséquences locales et générales sont largement abordés dans la littérature scientifique [1]. Les AI présentent une très grande variabilité d'expression clinique liée à leur origine polygénique. Le chirurgien-dentiste doit savoir diagnostiquer correctement l'AI et orienter les patients vers les structures hospitalières spécialisées pour une meilleure prise en charge. Il est donc important de bien connaître cette pathologie dans ses étiologies, son mode d'expression et ses formes cliniques. Nous avons entrepris ce travail dans le but d'évaluer le niveau de connaissance chirurgiens-dentistes de la région de Dakar sur cette pathologie.

Pour atteindre cet objectif notre travail sera subdivisé en deux parties :

- Une première partie qui portera sur la physiopathologie de l'AI et sur les moyens de traitements disponibles.
- Une deuxième partie qui consistera à évaluer l'attitude et le niveau de connaissance des chirurgiens-dentistes de la région de Dakar sur l'AI.

**PREMIERE PARTIE : GENERALITES SUR
L'AMELOGENESE IMPARFAITE**

1.1. Amélogénèse

1.1.1. Définition

L'amélogénèse est la formation de l'émail: synthèse et sécrétion de la matrice, suivie de sa minéralisation puis de sa maturation. D'origine ectodermique par migration des cellules de la crête neurale, l'émail se forme uniquement pendant le stade de la couronne et plus précisément il apparaît au stade de cloche après initiation et interaction ectomésenchymateuse.

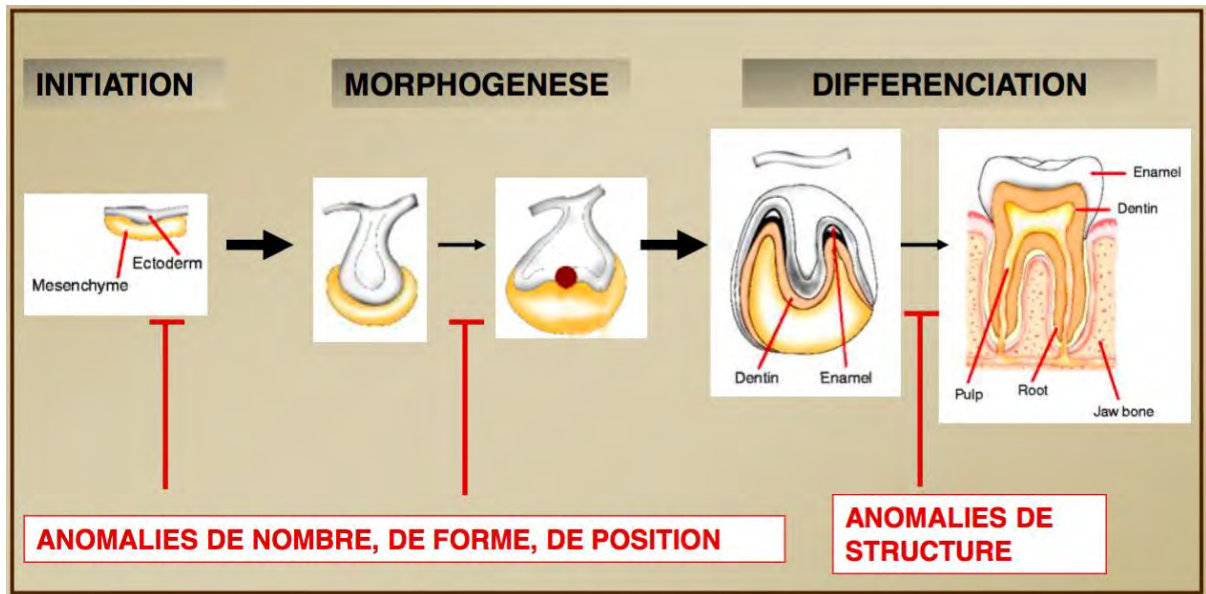


Figure 1 : Etapes de l'odontogénèse

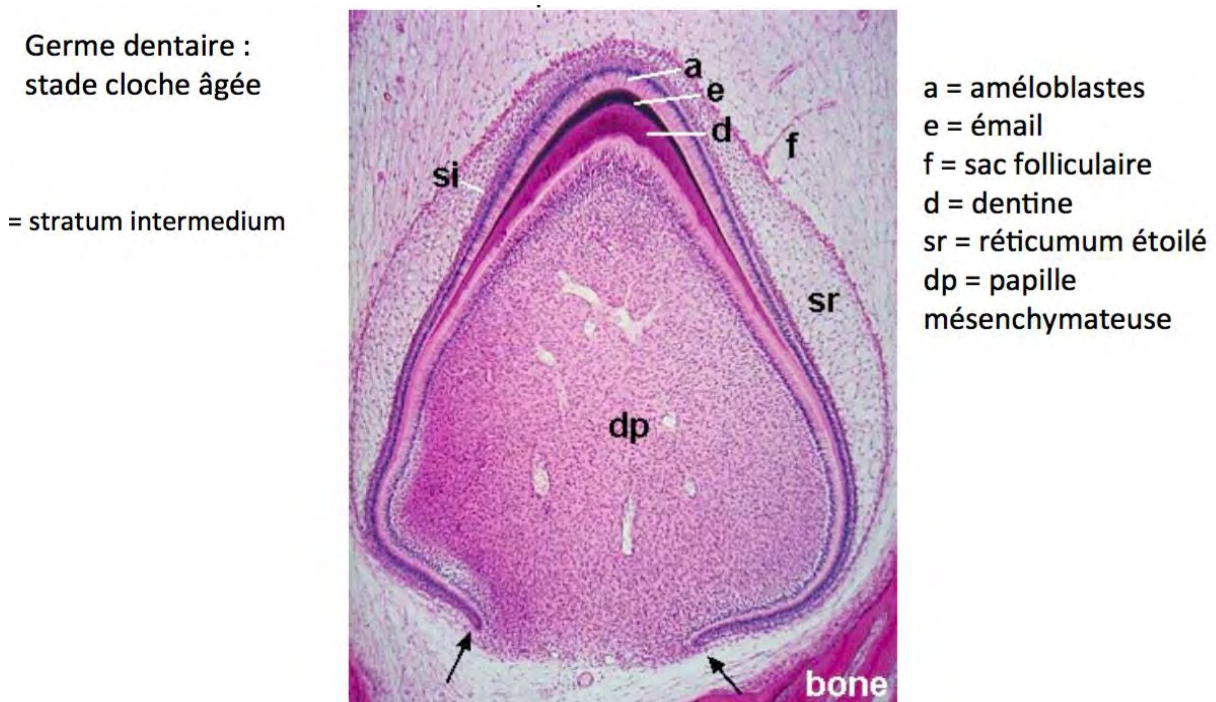


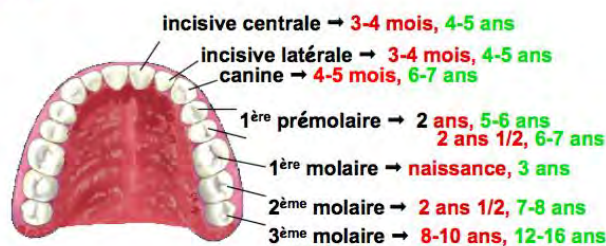
Figure 2 : Germe dentaire au stade de cloche [30]

L'amélogénèse est un processus limité dans le temps, elle débute dès la quatorzième semaine in utero avec les dents temporaires, et pour les dents permanentes, cette formation peut durer presque cinq (05) ans.

Dents temporaires



Dents permanentes



En rouge : dates de début de l'amélogénèse, en vert : dates de fin de la formation de la couronne

Figure 3 : Fenêtres temporelles de formation de l'émail des dents temporaires et permanentes

1.1.2. Cytodifférenciation des améloblastes et sécrétion de la matrice amélaire

La formation de l'émail se fait par les améloblastes qui subissent une évolution morphologique et fonctionnelle au cours de cette amélogénèse :

✓ Stade morphogénétique :

Cellule de petite taille, qui se divise activement: interaction avec les préodontoblastes.

✓ Stade d'histodifférenciation :

Préaméloblaste ou améloblaste pré- sécréteur: cellule post-mitotique, changement de polarité, allongement cellulaire, changement d'apport nutritif

✓ Stade de formation aussi appelé sécrétion :

- *Améloblaste sécréteur sans prolongement de Tomes:* allongement cellulaire (60 µm) ; sécrétion de l'émail aprismatique interne.
- *Améloblaste sécréteur avec prolongement de Tomes:* allongement cellulaire (70µm) ; sécrétion de la matrice amélaire prismatique.

✓ Stade de maturation :

Améloblaste post-sécréteur ou de maturation: raccourcissement cellulaire, réabsorption d'une partie de la matrice

- *Améloblaste de maturation à bordure plissée*: stade d'activité représentant 80% des améloblastes du stade de maturation, pH acide 5,5

- *Améloblaste de maturation à bordure lisse*: stade de repos, 20% des améloblastes du stade de maturation. pH basique 7,2.

✓ Stade de protection : Améloblaste réduit : protection de l'émail, du tissu conjonctif qui l'entoure. Fusionnera avec l'épithélium oral lors de l'éruption dentaire, puis disparaîtra.

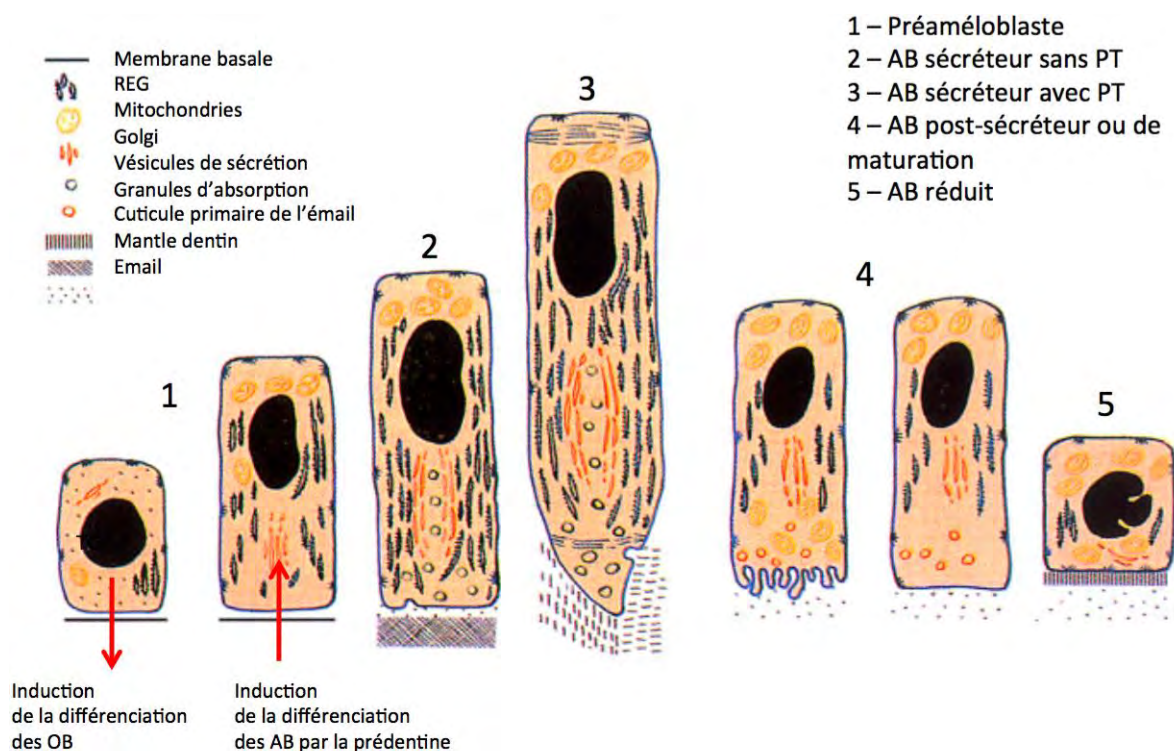


Figure 4 : Evolution morphologique et fonctionnelle des améloblastes au cours de l'amélogénèse

L'amélogénèse se compose de deux étapes :

✓ Une phase sécrétoire durant laquelle une première couche d'émail est sécrétée au contact du manteau dentinaire par les améloblastes sécréteurs sans prolongement de Tomes (émail aprismatique interne). Puis les améloblastes acquièrent un prolongement de Tomes et vont pouvoir former les prismes et la substance inter prismatique créant ainsi un émail

prismatique. Cet émail est encore immature (37% de minéral, 19% phase organique, 44% d'eau).

- ✓ La deuxième étape de l'amélogénèse est la maturation correspondant à une croissance en largeur et en épaisseur des cristaux d'émail. A la fin de la phase de sécrétion, un quart des améloblastes disparaissent par apoptose. On assiste à une disparition de l'énaméline et à une arrivée massive de calcium et phosphate dans l'émail. Cet émail mature ne présente presque plus de protéines, ni d'eau : 96% de cristaux, 3.2% d'eau et 0.8% de matière organique.

Ainsi l'amélogénèse débute en présence de prédentine/dentine après la disparition de la membrane basale, la différenciation des améloblastes nécessitant la présence d'odontoblastes fonctionnels [19,39]. Les améloblastes sécrètent alors l'émail dentaire et participent à la minéralisation. Ils permettent le retrait de matière organique en particulier les protéines de l'émail ou EMPs (type amélogénines, améloblastine, énaméline, dentine phosphoprotéine). Les améloblastes sécrètent la métalloprotéinase 20 (MMP20, également appelée énamelysine) au stade sécrétoire et la kallicréine 4 (KLK4) au stade de la maturation afin de cliver et de supprimer des protéines telles que l'amélogénine (AMEL) et l'énaméline (ENAM), avant que la matrice de l'émail ne soit entièrement minéralisée. Ainsi, la protéine ENAM clivée par MMP20 pendant la phase sécrétoire servirait d'agents de nucléation pour la formation de cristaux d'hydroxyapatite polysubstituée ou PAH.

D'autres analyses ont démontré que le clivage de AMEL serait altéré chez les souris déficientes en MMP20 et que l'AI hypomature chez les souris KO pour KLK4 serait caractérisée par une retenue significative de ENAM dans la matrice d'émail mature [15].

La croissance des cristaux d'émail implique une balance entre l'acidification et la neutralisation du pH de l'émail immature, et l'élimination des fragments protéiques. La croissance des cristaux ne peut se faire que si les nanosphères d'amélogénine sont éliminées par l'activité protéolytique de la MMP20, enzyme produite en grande quantité pendant la phase de maturation. Cette activité protéolytique dépend essentiellement des valeurs du pH dans la matrice. Ainsi, le développement de l'émail comprend deux grandes étapes : la phase sécrétoire et la maturation. Dans la phase sécrétoire, les améloblastes synthétisent et sécrètent de nombreuses

protéines de structure de la matrice de l'émail (EMPs). Cette dernière, pendant la phase sécrétoire, est maintenue à un pH proche de la neutralité (pH d'environ 7.2) [21], dans un environnement riche en protéines, ce qui permet sa minéralisation concomitante et un procédé de clivage des EMPs en particulier par la MMP20. Tous ces résultats démontrent que le traitement des protéines de matrice de l'émail par MMP20 et KLK4 est essentiel au processus normal d'amélogénèse.

Ainsi nous pouvons obtenir différentes atteintes de l'émail en fonction de la perturbation du stade de développement de l'amélogénèse.

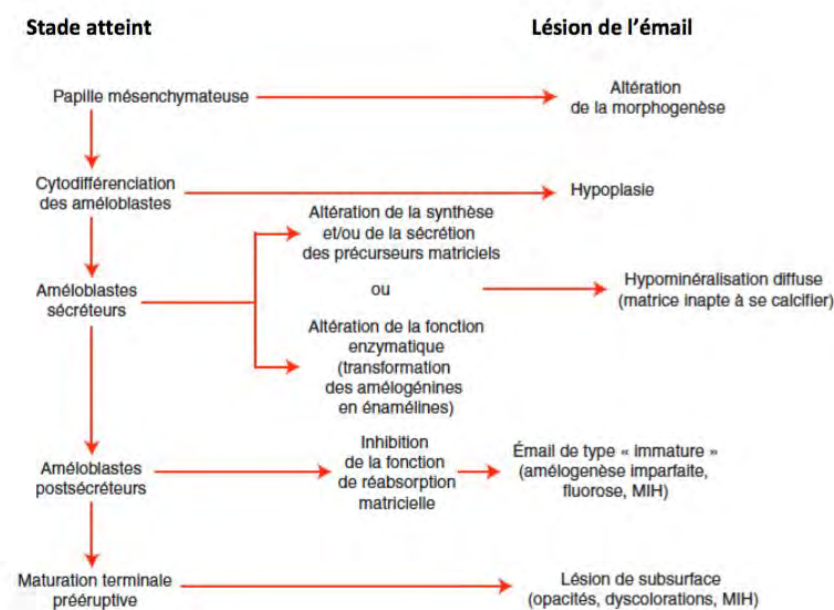


Figure 5 : Lésions de l'émail en fonction du stade atteint au cours de l'amélogénèse [4].

1.2. Définition

L'amélogénèse imparfaite (AI) appartient à un groupe d'anomalies du développement dentaire, aussi connues sous le terme de dysplasies héréditaires, qui affectent le génome de l'individu et concernent au moins un des stades de l'amélogénèse. L'AI se présente généralement comme un trouble héréditaire ayant une influence sur les dentures temporaire et permanente. D'abord identifiée en 1890, la nette distinction entre l'AI et la dentinogenèse imparfaite n'a cependant été faite qu'en 1938 par Finn [1].

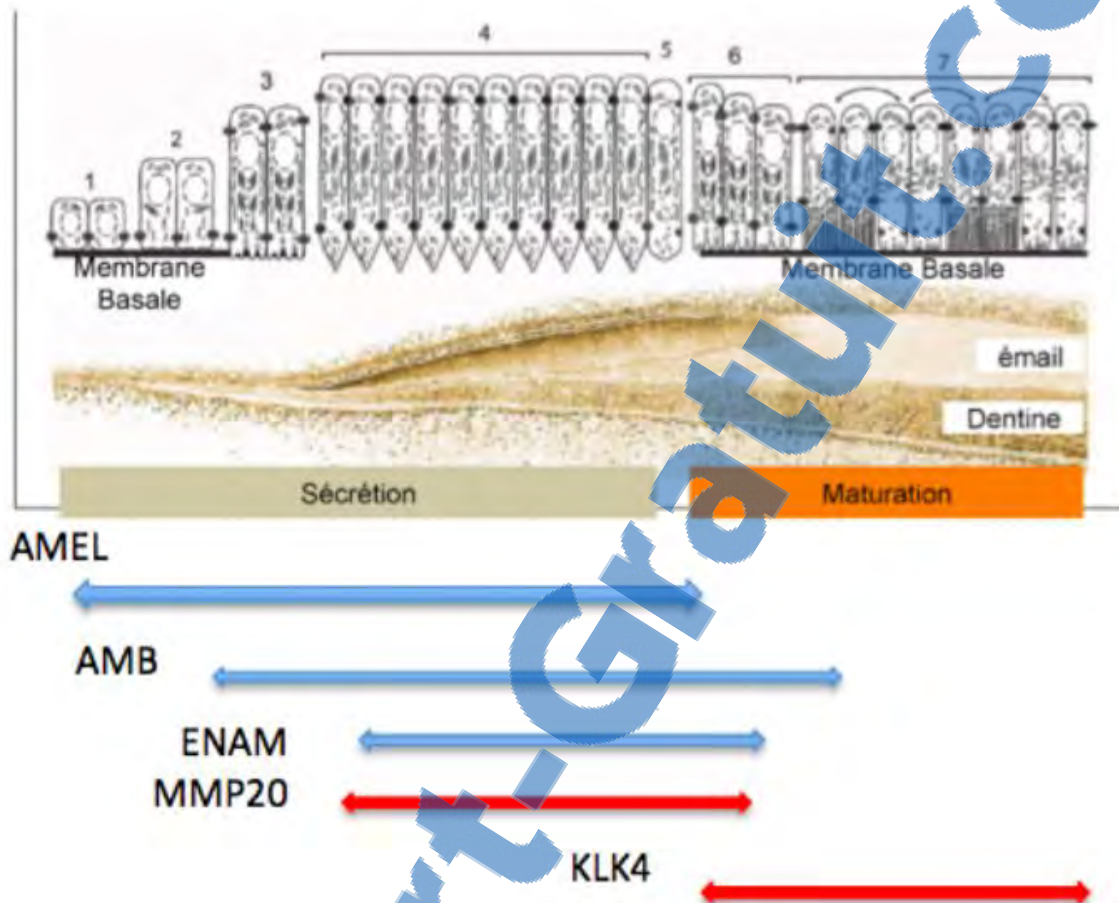
A travers les années, l'AI a été définie de plusieurs manières : une maladie causée par un défaut primaire de l'émail, ou encore, un groupe de conditions héréditaires défigurantes qui affecteraient l'apparence clinique de l'émail de toutes ou presque toutes les dents, qui apparaîtraient dans des familles où tous les membres présentent essentiellement le même défaut, et n'auraient aucune relation avec des changements morphologiques ou biochimiques connus, ailleurs dans le corps [2]. Cependant, la définition que nous retiendrons sera la suivante: « L'amélogénèse imparfaite est un groupe d'états, d'origine génomique, qui affectent la structure et l'apparence clinique de l'émail de toutes ou presque toutes les dents et qui pourraient être associés à des changements morphologiques ou biochimiques ailleurs dans le corps » [2].

1.3. Etiologies

L'émail dentaire est une structure et non un tissu, hautement minéralisé avec plus de 95% de son volume occupé par des cristaux d'hydroxyapatite inhabituellement larges et hautement organisés. Il est le plus minéralisé et le plus dur de l'organisme et est acellulaire, avasculaire et non innervé. La formation de cette structure hautement organisée et inhabituelle se réaliserait sous le contrôle rigoureux des améloblastes, à travers l'interaction d'un grand nombre de molécules de matrices organiques mais aussi d'enzymes [11,6]:

- le gène de l'amélogénine : auquel 14 types d'AI peuvent être associés,
- le gène de l'énaméline : considéré être un des responsables de l'AI autosomique dominante,
- le gène de l'améloblastine : retrouvé dans la région critique de l'AI autosomique dominante (chromosome 4 au locus 4q21) ; il peut donc être considéré comme un des responsables de ce trouble, il a cependant été exclu d'un rôle causal lors des analyses mutationnelles réalisées sur les familles étudiées par Mårdh-Kärrman C et coll. en 2001 [23].
- le gène de la kallikréine 4 : qui, par une activité enzymatique anormale, entraînerait une croissance des cristaux, normale en taille, mais incomplète en épaisseur,

- le gène de la métalloprotéase matricielle 20 (MMP 20) : il affecte habituellement l'émail dentaire en l'absence de caractères systémiques et comprend une grande diversité de phénotypes.
- Autres : tufteline, amélotine, sialophosphoprotéine de la dentine...



AMEL : Amélogénine. AMB : Améloblastine. ENAM : Enaméline. KLK4 : Kallikréine 4

Figure 6 : Schéma récapitulatif des changements structuraux des améloblastes lors de la formation de l'émail et expression spatio-temporelle des protéines majeures de la matrice amélaire [14].

Concernant l'étiologie de l'AI, un grand nombre d'études ont rapporté une diversité dans le mode d'héritage, incluant des modèles autosomique, gonosomique (lié au chromosome X), dominant ou récessif. L'héritage de l'AI est, en général, jugé être principalement autosomique dominant, sans toutefois exclure l'héritage gonosomique récessif, ni celui sporadique [1].

Les variations dans l'expression des gènes, nous amènent à soupçonner de nombreux défauts génétiques, qui par conséquent altèrent le phénotype.

1.4. Formes cliniques

Ces anomalies de structure de l'émail sont généralisées et atteignent toutes ou quasiment toutes les dents des deux dentures, temporaire et permanente. Au plan clinique, l'AI peut être subdivisée en plusieurs formes en fonction du type de tare et du stade de formation de l'émail perturbé. Les dents peuvent être hypoplasiques, hypominéralisées, hypomatures ou encore présenter des défauts associés.

1.4.1. La forme hypoplasique

L'émail est de structure normale mais avec une moindre quantité d'émail. Cliniquement, les couronnes sont jaunes, lisses, brillantes et dures, bien que dans certains cas, il puisse exister de sévères cas de striations et de puits.

L'émail est remarquablement fin, donnant à la couronne un aspect conique ou cylindrique, et souvent il y a une absence de contacts proximaux entre les dents. Il est dur et normalement translucide. L'extrême finesse de l'émail rend sa présence sur la dent difficile à détecter à la radiographie quand l'hypoplasie est sévère. Et à cause de cette extrême finesse de l'émail, une attrition excessive est observée même chez les enfants [28].

1.4.2. La forme hypominéralisée

Dans cette forme, la matrice amélaire est normale mais hypominéralisée. L'émail est d'épaisseur normale, mais de pauvre qualité et parfois apparaît mou, avec texture proche du fromage hollandais, à cause d'une perturbation de la fonction très tôt dans le stade de maturation.

Cliniquement, les dents absorbent facilement les taches et passent d'un blanc opaque et terne à un marron foncé, le changement de teinte résultant de l'absorption de pigments provenant de l'alimentation et des liquides, elle-même rendue possible par la faible teneur en minéraux et la haute teneur en eau de ces dents. L'émail s'abrase facilement, il est également facilement perdu, se traduisant ainsi par des dents de taille réduite avec une sensibilité considérable.

A la radiographie, l'émail n'apparaît pas comme une couche distincte. Les couronnes se délabrent rapidement, souvent jusqu'au niveau gingival [28].

1.4.3. La forme hypomature

Cette forme implique un moindre degré d'hypominéralisation à cause d'une perturbation apparaissant assez tardivement dans le stade de maturation. Elle présente un émail d'épaisseur et de dureté normales mais avec une surface blanchâtre. Elle peut être confondue avec la fluorose [11].



Figure 7 : Anomalies de l'émail

a)-b) Absence partielle ou totale de l'émail. **c)** Email mou, friable ou rugueux.
d) Email d'aspect blanc crayeux mais dont la dureté est préservée [11].

1.4.4. Les autres formes

Une zone d'hypominéralisation peut être trouvée dans un émail hypoplasique ou une zone d'hypoplasie dans un émail hypomature, car tout comme les dents saines, les dents présentant une AI peuvent être sujettes à des troubles environnementaux et génétiques [37].

1.5. Classification

1.5.1. Evolution de la classification

De nombreuses classifications ont été établies par différents auteurs depuis 1945. La plus communément utilisée est celle proposée par Witkop en 1988 [37].

Les premières classifications sont uniquement basées sur le phénotype dentaire. Dans la classification de Weinmann et coll. en 1945, les amélogénèses imparfaites se subdivisent en deux catégories : hypoplasiques et hypocalcifiées [33]. Par la suite, d'autres classifications ont été élaborées en s'appuyant principalement sur le phénotype dentaire mais aussi sur le mode de transmission, comme l'ont fait Witkop

et Rao en 1971 [36], Winter et Brook en 1975 [35], ou de nouveau Witkop en 1988. Il faut également noter l'utilisation inconstante et déroutante des chiffres romains et arabes, ou encore leur absence, dans les différentes classifications.

En 1985, Sundell et Koch établissent une nouvelle classification basée uniquement sur le phénotype prenant en compte l'incidence de chaque phénotype, et ce grâce à une étude épidémiologique réalisée sur 425 000 enfants suédois [2].

Sundell et Valentin en 1986, testent la pertinence génétique de cette classification. La classification qui en ressort s'avère néanmoins confuse, difficile à comparer aux classifications précédentes bien que le critère génétique soit pertinent. De plus, cette nouvelle classification ne prend pas en compte un type d'AI pourtant bien documenté, à savoir l'ADAIT qui est le type autosomique dominant avec taurodontisme [2].

Toutes ces classifications ne rendent pas compte de la variabilité d'expression clinique. Le type d'amélogénèse imparfaite peut varier entre familles portant la même mutation, au sein d'une même famille, et même au sein d'une seule arcade. Etant donnée une telle variabilité clinique, d'une part, et la connaissance croissante en génome humain, d'autre part, il semblerait logique d'évoluer vers une nouvelle classification moléculaire. De plus, les patients veulent savoir de quelle façon leur pathologie peut affecter leur descendance.

Pour répondre à ce besoin et dans une tentative d'utiliser ces connaissances, Aldred et Crawford proposent en 1995, une classification basée sur le défaut moléculaire (quand il est connu), la conséquence biochimique qui en résulte (quand elle est connue), le mode de transmission et enfin le phénotype résultant [2].

Malheureusement les connaissances en génétique ne sont pas suffisantes pour que leur proposition soit définitivement adoptée, la classification reste à un stade d'ébauche.

En 2003, Aldred et coll. reprennent cette classification en l'adaptant aux connaissances génétiques du moment. Ils élaborent un nouveau schéma de classification des amélogénèses imparfaites. Dans cette classification le mode de transmission (autosomique dominant, autosomique récessif, ou lié à l'X) apparaît en premier discriminant, puis vient ensuite le phénotype [2]. Dans la mesure où le phénotype n'est pas un critère fiable, et en attendant l'avancée des connaissances

en matière de génétique et de biochimie, cette classification semble être un bon compromis. (Tableau I)

Tableau I : Nouveau schéma proposé pour la classification et le catalogage de l'amélogénèse imparfaite par Aldred et Crawford (2003)

Mode d'héritage (autosomique dominant/ autosomique récessif/ lié au chromosome X/ cas isolés)
Base moléculaire [localisation chromosomique/ locus/ mutation (lorsqu'elle est connue)]
Résultats biochimiques (résultat de la mutation lorsqu'il est connu)
Phénotype (caractères cliniques et radiographiques et/ou d'autres découvertes pertinentes)

Si les mutations génétiques sont connues dans plusieurs types d'AI liées au chromosome X, elles restent encore inconnues, notamment pour des formes autosomiques dominantes. Il est primordial de progresser dans le domaine de la génétique moléculaire pour établir une classification dans laquelle toutes les anomalies génétiques seraient identifiées et corrélées au phénotype correspondant [12].

Des classifications standardisées ont été proposées pour classer les mutations pour l'AI et d'autres conditions, et des modifications ont été apportées sur la classification de l'AI, mais il n'y a pas encore à ce jour, un système de classification pour l'AI qui comprenne toutes les informations génétiques [13].

Plusieurs cliniciens utilisent encore la classification de Witkop, qui reste un moyen pratique de communiquer le phénotype et le mode de transmission supposé. Plusieurs modifications de cette classification ont été proposées, basées sur la croissante compréhension de la pathogénie de cette atteinte, et ces modifications visent à simplifier certains des sous-types qui étaient premièrement basés sur le phénotype (rugueux, lisse...) [13].

1.5.2. Classification de Witkop

Depuis les premières descriptions des défauts amélaire héréditaires, une variété de nomenclatures et de nosologies ont été utilisées pour classer les différents types

d'AI. Les nombreux défauts amélaire héréditaires ont reçu des noms descriptifs (hypoplasique, hypominéralisé, jaune-marron...) en fonction de leurs caractéristiques cliniques et histologiques. Carl Witkop Jr a développé un système de classification reconnaissant quatre principaux types d'AI qui considère le phénotype et donne un aperçu sur la pathogénie et le mode de transmission : hypoplasie, hypomaturation, hypominéralisation et hypomaturation-hypoplasie avec un taurodontisme **[37]**. Ces principaux groupes ont alors été subdivisés en 14 sous-types basés sur des caractéristiques cliniques plus distinctives et sur l'hérédité mendélienne. Quand ce système de classification a été développé, aucun des gènes causant ces conditions n'était connu, et il se passera d'ailleurs un quart de siècle avant que le premier document, portant sur un gène responsable de l'AI, ne soit publié **[13]**. (Tableau II)

Tableau II : Classification clinique des Amélogenèses Imparfaites selon Witkop, 1989 (modifiée par Nusier en 2004) [37].

Type I Hypoplasique		
	IA	Hypoplasique, autosomique dominant grêlé
	IB	Hypoplasique, autosomique dominant local
	IC	Hypoplasique, autosomique récessif local
	ID	Hypoplasique, autosomique dominant lisse
	IE	Hypoplasique, dominant lié au chromosome X lisse
	IF	Hypoplasique, autosomique dominant rugueux
	IG	agénésie de l'émail, autosomique récessif
Type II Hypomature		
	IIA	Hypomature, autosomique récessif pigmenté
	IIB	Hypomature, récessif lié au chromosome X
	IIC	Couronnes coiffées de neige, autosomique dominant?
Type III Hypocalcifié		
	IIIA	autosomique dominant
	IIIB	autosomique récessif
Type IV Hypomature hypoplasique avec taurodontisme		
	IVA	Hypomature hypoplasique avec taurodontisme, autosomique dominant
	IVB	Hypoplasique-hypomature avec taurodontisme, autosomique dominant

Type I - L'émail hypoplasique ne se développe pas à l'épaisseur normale. A la radiographie, l'émail présente un contraste normal avec la dentine.

Type IA - Le type hypoplasique, autosomique dominant grêlé, présente un émail avec des creux de la taille d'une pointe d'aiguille à celle d'une tête d'aiguille principalement sur les faces vestibulaires et buccales des dents permanentes,

souvent arrangés en rangs et en colonnes. Certaines dents peuvent apparaître normales dans les deux dentitions. Ce type d'AI est le plus fréquemment retrouvé (47/105) lors d'une étude de 425000 enfants suisses [29].

Type IB – Le type hypoplasique, autosomique dominant local peut affecter uniquement les dents déciduales ou les dents des deux dentures. Les creux et rainures de l'émail hypoplasique se retrouvent dans le sens horizontal à travers le tiers moyen de la dent. Toutes ou seulement quelques dents présentent le défaut. Les dents les plus souvent affectées sont les incisives, les prémolaires ou les molaires temporaires.

Type IC – Le type hypoplasique, autosomique récessif local est plus sévère que le type dominant [7]. De l'émail hypocalcifié peut être retrouvé dans les zones hypoplasiques. Presque toutes les dents sont affectées dans les deux dentures.

Type ID – Dans le type hypoplasique, autosomique dominant lisse, l'émail est généralement fin et par conséquent l'absence de points de contact entre les couronnes est fréquent. L'émail est dur, brillant, lisse et sa couleur varie du blanc au jaune-marron, sauf au niveau des points de contact où il peut être hypocalcifié et tacheté. Les radiographies montrent une fine couche d'émail entourant la couronne. Il est fréquent que des dents, qui n'ont pas encore fait leur éruption, subissent une résorption intra-alvéolaire. De petits corps calcifiés peuvent être adjacents aux dents qui n'ont pas encore fait leur éruption. La béance antérieure est retrouvée dans environ 50% des cas.

Type IE – Le type hypoplasique, dominant lié au chromosome X affecte les hommes, qui présentent alors un émail qui est fin, marron à jaune-marron, lisse et brillant. Les femmes porteuses présentent des bandes verticales qui alternent un émail d'épaisseur normale et un émail anormalement fin (effet de lyonisation). Les radiographies des dents des hommes montrent une fine couche d'émail entourant les couronnes. La résorption intra-alvéolaire des couronnes est moins fréquente que dans les types ID, IF, IG et IIA. La béance antérieure est plus retrouvée chez les hommes et chez environ un tiers des femmes affectées. Les radiographies des dents des femmes montrent des bandes verticales d'émail.

Type IF – Le type hypoplasique, autosomique dominant rugueux possède un émail fin qui est très dur, avec une surface granuleuse vitrée. Il y a une absence des points de contact et un grand contraste entre l'émail et la dentine. Il peut exister une

résorption intra-alvéolaire des couronnes, et aussi, dans environ 50% des cas, une bécance antérieure.

Type IG – Le type avec une agénésie de l'émail, autosomique récessif présente une surface dentaire rugueuse, granuleuse et de couleur jaune-marron clair. Il présente également une absence de points de contact. Il n'y a pas de preuve radiographique d'émail, et plusieurs dents sont incluses et partiellement résorbées dans l'alvéole. A l'examen microscopique, la dentine coronaire est recouverte de ciment granuleux ressemblant à de l'agate. La bécance antérieure est souvent remarquée [22]. Le type IG, encore connu sous le nom de syndrome d'amélogenèse imparfaite-néphrocalcinose est caractérisé par un émail hypoplasique sur les dents temporaires et définitives, des calculs pulpaire, une éruption retardée ou une absence d'éruption de la denture secondaire, une hyperplasie gingivale et bien entendu une néphrocalcinose. Les analyses sanguines sont typiquement normales, et la néphrocalcinose qui est découverte à l'échographie rénale, peut n'apparaître que plus tard [25]. A cause du risque potentiel de néphrocalcinose, le diagnostic précoce de l'AI peut offrir un bon pronostic par conséquent, les dentistes doivent être conscients de cette pathologie [20].

Type II – L'émail hypomature présente une épaisseur normale mais une apparence tachetée, il est légèrement plus mou que l'émail sain et se détache de la couronne. A la radiographie, l'émail présente approximativement la même radio-opacité que la dentine.

Type IIA – Le type hypomature, autosomique récessif pigmenté présente un émail qui va de clair à nuageux, tacheté, marron comme l'agar-agar et d'épaisseur normale. L'émail se fracture et se détache de la couronne, il est plus mou que l'émail sain et laisse pénétrer sous pression la pointe de la sonde. Les radiographies montrent l'absence de contraste entre l'émail et la dentine. La résorption intra-alvéolaire des dents est rare, de même la bécance antérieure est peu fréquente.

Type IIB – Le type hypomature, récessif lié au chromosome X. Chez les hommes affectés, l'émail des dents déciduales est blanc avec un aspect de verre dépoli, tandis que l'émail des dents permanentes est jaune tacheté. L'émail mou laisse pénétrer la pointe de la sonde sous la pression. Chez les femmes, la condition se lyonise. L'émail des dents déciduales chez les femmes présente une alternation de bandes verticales d'émail anormal blanc à l'aspect de verre dépoli, et de bandes

d'émail normal et translucide. L'émail des dents permanentes quant à lui, présente une alternation au hasard de bandes d'émail blanc opaque ou jaune opaque et de bandes d'émail translucide normal. La transillumination aide au diagnostic chez les femmes. Chez les hommes, le contraste radiographique entre émail et dentine est diminué par rapport à la normale et chez les femmes, aucun défaut n'est observé.

Type IIC – Les couronnes coiffées de neige présentent un émail blanc opaque comprenant le quart ou le tiers incisif ou occlusal des couronnes. Ce type ne présente pas une distribution temporelle comme c'est le cas des défauts d'origine environnementale et les deux dentures sont affectées. Le défaut a une distribution antéro-postérieure, par conséquent certaines personnes affectées ont une coiffe de neige présente sur les incisives et canines maxillaires, d'autres présentent, dans la famille, une atteinte de ces dents mais aussi des prémolaires, d'autres encore, une atteinte de toutes les dents. Fréquemment les incisives mandibulaires ne sont pas affectées. Ce type peut être confondu à de la fluorose mais ne présente pas le modèle des lignes de perikymaties accentuées, remarqué dans cette dernière. Des parentés bien documentées montrent un mode d'héritage lié au chromosome X.

Type IID – Il existe probablement une forme autosomique dominante, mais cela n'est basé que sur une seule parenté.

Type III – L'émail hypocalcifié développe initialement une épaisseur normale, il est orange-jaune à l'éruption et il est constitué d'une matrice pauvrement calcifiée qui abandonne rapidement les noyaux de dentine. A la radiographie, l'émail est moins radio-opaque que la dentine.

Type IIIA – Le type hypocalcifié autosomique dominant est caractérisé, pour les dents qui n'ont pas encore fait leur éruption ou nouvellement mises en place, par un émail de couleur jaune-marron clair à orange d'épaisseur normale. Après éruption, la couleur de l'émail devient marron à noir, ce changement est dû aux colorants alimentaires. L'émail est friable, mou et rapidement perdu par attrition, donc vers 10 à 12 ans, ils restent seulement des noyaux de dentine. L'émail cervical peut être mieux calcifié. La béance antérieure est fréquemment associée. Les dents sont sensibles aux changements de température. A la radiographie, l'émail est moins radio-opaque que la dentine. Les couronnes ont l'apparence d'être mangées par les mites avec une ligne radiodense d'émail calcifié en cervical. Les dents accumulent souvent de lourds calculs minéraux.

Type IIIB – Le type hypocalcifié autosomique récessif présente essentiellement les mêmes résultats cliniques que chez le type dominant mais avec un degré de sévérité plus important.

Type IV – Le type hypomature-hypoplasique avec taurodontisme. L'émail est tacheté, blanc-jaune-marron, avec des creux sur la face labiale le plus souvent, ou bien il est fin avec des zones d'hypomaturation. Les molaires ont une forme taurodontique et d'autres dents peuvent avoir des chambres pulpaire élargies. A la radiographie, l'émail présente approximativement la même radio-opacité, ou une radio-opacité légèrement plus importante que la dentine.

Type IVA – Le type hypomature-hypoplasique associé à des molaires taurodontiques, est différent du syndrome tricho-dento-osseux, l'absence de changements au niveau des ongles, des cheveux et des os chez le premier assurent cette différence. L'émail est hypomature avec un aspect blanc tacheté de jaune-marron. Les creux sont fréquents sur les faces labiales [34,11]. On peut retrouver des chambres pulpaire élargies chez les monoradiculées. A la radiographie, l'émail présente la même radiodensité que la dentine.

Type IVB – Dans le type hypoplasique-hypomature, l'émail est fin et présente principalement des zones d'hypomaturation. Les dents sont taurodontiques et assez similaires à celles du type IVA [10,37].

1.6. Diagnostic

Il n'existe aujourd'hui aucun moyen de prévenir le développement et l'apparition de l'amélogénèse imparfaite, il est très important de la diagnostiquer précocement. En effet, en intervenant suffisamment tôt, l'omnipraticien pourra limiter les futures complications dentaires et prévenir d'éventuelles complications générales [12].

1.6.1. Diagnostic positif

1.6.1.1. Clinique

Le diagnostic clinique de l'AI, comme pour toute maladie potentiellement héréditaire, est basé sur l'histoire familiale, l'étude de l'arbre généalogique, l'observation clinique et un enregistrement méticuleux des résultats obtenus.

Lors de l'étude de l'arbre généalogique et de l'histoire familiale, nous recherchons d'autres personnes atteintes dans la famille et déterminons le mode de transmission.

A l'examen clinique, nous devons rechercher :

- la présence des mêmes défauts sur les dents lactéales,
- le motif de la consultation, qui peut être esthétique ou fonctionnel,
- les antécédents de traitements locaux

Nous devons également évaluer l'étendue et la sévérité de l'atteinte, l'hygiène bucco-dentaire et la motivation du patient.

Les radiographies extra-orales peuvent révéler la présence de dents retenues ou quelques fois de résorptions radiculaires spontanées, et les radiographies intra-orales révèlent, dans les cas où la minéralisation est affectée, le contraste relatif entre émail et dentine, ou encore apportent un complément d'information sur le degré d'hypoplasie amélaire [11].

La diversité des manifestations est tout à fait bien délimitée. Des cas d'éruption dentaire anormale, de résorptions canalaire et coronaires morbides, d'agénésies congénitales, de malocclusions, de béances antérieures, de calcifications pulpaire, de dysplasies dentinaires, d'hypercémentoses, de malformations canalaire et de taurodontisme ont été fréquemment reportés [1].

1.6.1.2. Génétique

Déterminer le mode de transmission éventuel est tout aussi nécessaire au diagnostic de l'AI que la recherche de conseils génétiques appropriés [2]. La prévalence des différents sous-types varie, avec les types d'AI autosomiques récessifs qui paraissent avoir une prévalence plus importante que les types d'AI autosomiques dominants dans les pays du Moyen Orient. L'existence d'une histoire familiale d'un défaut amélaire est très utile pour savoir si le diagnostic de la condition est bien l'AI et de quel sous-type d'AI il s'agit. Les cliniciens devraient donc demander aux patients et aux parents si quelqu'un dans la famille présente le même défaut amélaire. Et si c'est le cas, quel membre de la famille et est-ce une transmission uniquement chez les hommes suggérant un héritage autosomique dominant ? Les hommes et les femmes sont-ils affectés de la même manière ou les femmes présentent-elles souvent une sévérité moindre ?

Les phénotypes cliniques associés aux différentes mutations génétiques sont nettement distincts. Ces variations phénotypiques se produisent pour différentes raisons. Il existe plusieurs gènes maintenant connus associés à l'AI et ces différents gènes codent pour des protéines qui ont diverses fonctions. Il n'est donc pas surprenant que les mutations dans le gène de l'amélogénine qui code pour la protéine la plus abondante de la matrice amélaire (amélogénine) soient associées à un phénotype très différent comparé aux mutations dans le gène codant pour une protéinase comme la MMP20 qui joue un rôle dans la production des protéines de la matrice amélaire. On retrouve maintenant plus de dix gènes différents codant pour différents types d'AI, comme le montre le tableau III **[13]**.

Le diagnostic génétique au laboratoire n'est présentement utilisé que dans le cadre de la recherche **[11]**. Une fois le côté génétique exploré, l'attention peut se porter sur le phénotype, ses implications et sa prise en charge **[2]**.

Tableau III : Nomenclature et bases génétiques de l'AI [13]

TYPE I hypoplasie				
IA – hypoplasie grêlé (AD)	AD hypoplasie généralisée	?		LAMB3
IB – hypoplasie local (AD)	AD hypoplasie généralisée	104500		ENAM
IC – hypoplasie local (AR)	AR hypoplasie localisée	204650		ENAM
ID – hypoplasie lisse (AD)	AD fine hypoplasie généralisée	?		?
IE – hypoplasie lisse (lié au X)	Fine hypoplasie généralisée liée au X	301200		AMELX
IG – agénésie de l'émail (AR)	AR fine hypoplasie généralisée (néphrocalcinose)	614253		FAM20A
		204690		
TYPE II hypomaturation				
IIA – hypomature pigmenté (AR)	AR hypomaturation pigmentée	(IIA1) 204700		MMP20
		(IIA2) 612529		KLK4
		(IIA3) 613211		WDR72
		(IIA4) 614832		C4ORF
IIB – hypomature (lié au X)	hypomaturation liée au X	301200		AMELX
IIC – dents coiffées de neige (lié au X)	dents coiffées de neige liées au X	301200		AMELX
TYPE III hypocalcification				
IIIA – hypocalcifié (AD)	AD hypocalcifié	130900		FAM83H
IIIB – hypocalcifié (AR)	AR hypocalcifié	Non listé		SLC24A4
TYPE IV hypomaturation-hypoplasie avec taurodontisme				
IVA – hypomature-hypoplasie avec taurodontisme (AD)	(AD) Syndrome tricho-dento-osseux	AI 104530		DLX3
		TDO 190320		
IVB – hypomature-hypoplasie avec taurodontisme (AR)	?	?		?

*AD : Autosomique Dominant

*AR : Autosomique Recessif

1.6.2. Diagnostic différentiel

Il est important de rappeler que l'amélogenèse imparfaite est spécifiquement une entité génétique. Un diagnostic différentiel doit être posé en écartant les autres étiologies possibles des anomalies de structure de l'émail.

Le diagnostic différentiel des causes des défauts amélaire est important, tant pour des raisons professionnelles et thérapeutiques que pour les raisons personnelles des patients. Il existe plusieurs causes de défauts amélaire.

Les troubles extrinsèques de la formation dentaire, les troubles de la chronologie dentaire et les troubles localisés de la formation des dents, doivent être considérés dans le diagnostic différentiel. L'émail ne "guérissant" pas, plusieurs troubles du métabolisme, tout comme les troubles génétiques ou une prise médicamenteuse de tétracyclines, se refléteront sur l'apparence de l'émail et donc de la dent.

1.6.2.1. La fluorose dentaire

La fluorose dentaire est le diagnostic différentiel le plus commun de l'AI. La variabilité de formes de cette affection, allant des taches 'blanc doux' de l'émail, à une coloration profondément blanche avec des zones défigurantes tachetées et hypoplasiques présentes aléatoirement sur la surface coronaire impose un interrogatoire méticuleux pour la distinguer de l'AI. La fluorose peut présenter des bandes blanches horizontales correspondant à des périodes d'intense prise de fluorides. Les prémolaires et les deuxièmes molaires permanentes peuvent également être épargnées du fait de la chronologie d'éruption et, dans ce cas, l'histoire révèle souvent une prise excessive de fluor due soit à une ancienne habitude telle que l'ingestion de pâte dentifrice pendant l'enfance, soit à la concentration en fluor de l'eau de la région [11].

1.6.2.2. L'Hypoplasie amélaire chronologique

Une distribution similaire de ces atteintes peut provenir de l'une des nombreuses causes pendant la période de formation de la dent. Allant d'un désordre gastro-intestinal de longue durée tel que la maladie coéliqua à un traitement antileucémique. Ces causes peuvent être identifiées à partir de l'interrogatoire et de la distribution chronologique des défauts [11].

1.6.2.3. Syndrome tricho-dento-osseux

La forme hypomature-hypoplasique de l'AI associée à un taurodontisme se distingue du syndrome tricho-dento-osseux par l'absence de changements au niveau des ongles et des os [37].

1.6.2.4. Hypominéralisation Molaires-Incisives (MIH)

Le diagnostic différentiel avec le MIH ne se révèle compliqué que dans les cas sévères de MIH. Dans ces cas-là, les lésions peuvent également atteindre la pointe canine, la deuxième prémolaire ainsi que la deuxième molaire. Cependant, généralement les MIH présentent des lésions asymétriques que ce soit sur les premières molaires permanentes ou sur les incisives permanentes lorsque ces dernières sont atteintes. L'étiologie du MIH est mal connue, elle semblerait multifactorielle mais elle ne repose pour l'instant que sur des hypothèses [12].

1.6.2.5. Dentinogenèse imparfaite (DI)

L'AI a été décrite pour la première fois en 1890, mais sa séparation avec la dentinogenèse imparfaite n'a été réalisée qu'en 1938 [1]. La dentinogenèse imparfaite (DI) est un défaut dentinaire héréditaire qui peut être sous forme isolée ou associée à l'ostéogenèse imparfaite qui est une maladie squelettique. Le terme alternatif de « dentine opalescente héréditaire » décrit l'apparence des dents dont la teinte varie du gris au bleu-marron. L'émail, qui d'habitude est normal, est pauvrement supporté par la dentine atteinte et par conséquent s'effrite. Il y a alors une attrition de la dentine exposée et les dents sont rapidement réduites à l'état de racines. Il devient difficile, à ce stade, de différencier la DI de l'AI pour le diagnostic [3].

1.7. Manifestations bucco-dentaires

1.7.1. Préjudice esthétique

Le préjudice esthétique causé par l'AI peut, dans certains cas, être très important avec un impact non négligeable sur la psychologie des patients. Il constitue le premier motif de consultation chez les patients atteints d'AI.

Les patients se plaignent de dyschromies, localisées ou généralisées, de dents de plus petite taille, ou encore sans points de contact, de l'aspect de l'émail (selon le type d'AI, l'émail pouvant prendre un aspect crayeux, rugueux et dur ou au contraire mou et friable) [12].

Le traitement clinique de soutien nécessaire à ces individus, est essentiel en termes de besoins cliniques et émotionnels. Certains patients recouvrent leurs dents avec des morceaux de papier, du chewing-gum ou d'autres matériels, afin d'imiter une apparence « normale » [11].

1.7.2. Manifestations fonctionnelles

La fragilité de l'émail provoque une usure et une attrition rapide des dents, entraînant des répercussions fonctionnelles telles que :

- la diminution de la dimension verticale d'occlusion (DVO),
- une usure des contacts proximaux,
- une réduction de l'efficacité masticatoire,
- des hypersensibilités dues à la qualité de l'émail (fragile et poreux) ou à l'exposition de la dentine suite à l'usure des dents. Les stimuli externes, notamment le froid et le contact entraînent une réaction exacerbée. Cette hypersensibilité rend le brossage douloureux et inefficace [12].

1.7.3. Anomalies orthodontiques

Tout comme chez les sujets sains, tous les types d'anomalies orthodontiques peuvent être rencontrés chez les patients atteints d'AI. Plusieurs auteurs rapportent l'existence d'une corrélation entre ces anomalies orthodontiques et les AI. Cette relation est particulièrement retrouvée pour les béances antérieures.

1.7.3.1. La Béance antérieure

Séparément, la béance antérieure et l'AI ne sont pas souvent retrouvées dans la population. Cependant, les études cliniques indiquent que la béance antérieure est plus souvent observée chez les patients atteints d'AI que dans la population générale. Concernant l'étiologie de cette coexistence, une discussion a été soulevée pour déterminer si le facteur commun est génétique, squelettique ou local, avec plus d'opinions en faveur de l'origine génétique. Il a été découvert que la béance antérieure est plus souvent retrouvée chez les patients atteints d'AI et qui présentent également des mutations de l'énaméline ou de l'amélogénine liées au chromosome X [1].

Les sujets atteints d'AI et de béance antérieure présentent les mêmes caractéristiques cliniques et radiographiques à la céphalométrie latérale (hyperplasie verticale maxillaire postérieure, voûte palatine profonde, maxillaire accentué mais une courbe de Spee mandibulaire inversée, arcade dentaire maxillaire en forme d'oméga et désordre transversal entre les arcades dentaires maxillaire et mandibulaire) que les sujets atteints de béance antérieure sans AI. Tout cela indique que la béance antérieure chez les sujets atteints AI est d'origine squelettique [1].

La plupart des études portant sur la prévalence de la béance antérieure chez les sujets atteints d'AI concluent que celle-ci varie entre 24 et 60%. La béance antérieure se retrouve plus dans le type hypominéralisé de l'AI, moins dans le type hypoplasique et elle est totalement absente dans le type hypomature [1].

1.7.3.2. Les autres malocclusions

La présence de classes III orthodontiques avec ou sans béance antérieure squelettique est beaucoup plus fréquente chez les individus atteints d'AI que dans la population générale. Les études montrent qu'environ 25-45% des individus atteints d'AI auront ces types de malocclusions. Ce caractère phénotypique peut être présent dans n'importe quel type d'AI et il n'est pas toujours associé à l'hypersensibilité dentaire auto-déclarée [13].

1.7.4. Anomalies gingivales

Plusieurs publications mettent en évidence une association entre amélogénèse imparfaite et hyperplasie gingivale. Nous pouvons distinguer deux phénomènes

distincts: la gingivite liée à une rétention accrue de plaque dentaire et la fibromateuse gingivale héréditaire.

Dans un contexte d'amélogénèse imparfaite, l'accumulation de plaque bactérienne favorisée par l'état de surface rugueux de l'émail, des restaurations composites temporaires défectueuses et un brossage inefficace, semble être l'étiologie la plus évidente de la gingivite associée [32]. De plus, la présence de tartre est fréquente et favorisée par la respiration buccale souvent associée aux béances.

Cependant, certains auteurs s'interrogent sur la possibilité d'une étiologie génétique. L'association des deux symptômes pourrait être syndromique.

Au-delà d'une simple inflammation gingivale causée par la plaque bactérienne, certaines études rapportent une hyperplasie gingivale généralisée ressemblant à une fibromatose gingivale héréditaire [26,38]. L'inflammation gingivale n'est pas retrouvée systématiquement chez tous les patients atteints d'amélogénèse imparfaite et la possibilité qu'un autre mécanisme soit à l'origine de l'hyperplasie reste en suspens [38].

La fibromatose gingivale héréditaire (HGF) est une maladie rare caractérisée par une prolifération fibreuse du tissu gingival. Elle peut se produire comme une maladie isolée ou dans le cadre d'un syndrome. Il existe quelques rapports suggérant une association entre l'amélogénèse imparfaite et l'hyperplasie gingivale. Cependant, les mécanismes de cette association restent mal compris [26,38].

Le phénotype bucco-dentaire des patients porteurs d'une mutation *FAM20A* associe une amélogénèse imparfaite, une hyperplasie gingivale, un retard d'éruption, des calcifications pulpaire et une néphrocalcinose [16,18,24].

1.7.5. Préjudice psychologique

L'amélogénèse imparfaite est une maladie invalidante qui a un impact psychosocial extrêmement important. Il est primordial de prendre en compte la dimension psychologique lors de la prise en charge globale.

Les résultats de l'étude de Coffield ont montré que les personnes atteintes d'amélogénèse imparfaite sont insatisfaites de leur apparence et ont une faible estime de soi par rapport aux personnes non atteintes. Ceci est plus marqué chez les jeunes patients, à un moment où la socialisation et l'apparence revêtent une importance particulière [8].

1.8. Traitement

1.8.1. Principes

Historiquement, les patients souffrant d'amélogénèse imparfaite étaient traités par des extractions multiples suivies de la mise en place de prothèses amovibles complètes [5,17,31]. Actuellement, les nouvelles techniques en dentisterie adhésive, esthétique et aussi prothétique permettent une approche beaucoup plus conservatrice. Les études cliniques récentes montrent un ample panel de thérapeutiques possibles: facettes, techniques adhésives (composites et sealants), coiffes métalliques préformées, couronnes résine polycarboxylate, prothèses céramiques ou céramo-métalliques... le maître mot étant : respect tissulaire [9,31].

Dans certains cas, l'extraction de dents sévèrement atteintes peut être requise. Elle doit se faire avec l'analyse de l'espace de la dentition. Chez les enfants, chez qui plusieurs dents sont atteintes et chez qui des extractions doivent être réalisées, une approche interdisciplinaire comprenant un orthodontiste devrait être prise en compte pour optimiser le développement de l'occlusion de la dentition permanente.

Dans tous les cas possibles, les approches préventive et restauratrice doivent être l'option privilégiée car elles donnent toujours un message positif de la santé dentaire à l'enfant et à sa famille, où la préservation des dents est très importante [13].

Le plan de traitement devra répondre aux objectifs principaux qui sont :

- réduction des sensibilités dentaires,
- réhabilitation esthétique,
- réhabilitation fonctionnelle, amélioration de la fonction masticatoire,
- rétablissement de la dimension verticale d'occlusion et contrecarrer l'attrition,
- établissement de rapports inter et intra-arcades harmonieux,
- amélioration de l'image et de l'estime de soi [12].

Les enfants atteints d'AI peuvent présenter des malocclusions et il est important qu'un dentiste restaurateur et un orthodontiste soient en collaboration avec le pédodontiste dans le plan de traitement de l'enfant en bas âge.

La prise en charge est souvent complexe, dure longtemps (de l'enfance au début de l'âge adulte), mais ses effets psychologiques positifs remplacent les séances de thérapies qui auraient été nécessaires en plus de la prise en charge dentaire [1].
(Tableau IV)

Tableau IV : Options de prise en charge à court, moyen et long terme [13]

Immédiate	Justification
Contrôle de la sensibilité	Permet une bonne hygiène buccale et l'enfant peut gérer le traitement
Prévention des caries dentaires	Les dents sont plus susceptibles d'accélérer la progression du processus carieux des dents hypominéralisées ou hypoplasiques
Restaurations temporaires	Utiles dans le court terme, il est important d'éviter de répéter les interventions pour restaurer ou sceller les dents de peur d'éveiller chez l'enfant une anxiété liée aux soins
Amélioration de l'émail	Protection à long terme, l'adhésion est améliorée, diminution du risque de fracture
Amélioration de l'esthétique	Très important dans la région antérieure pour améliorer l'estime de l'enfant
Moyen terme (3 à 10 ans)	Justification
Contrôle de la sensibilité	Nécessaire jusqu'à ce que les restaurations permanentes soient réalisées sur les molaires à moins que des restaurations aient été déjà mises en place
Prévention des caries dentaires	Prévention à la maison, rappels fréquents, traitements professionnels aux fluorures et scellements lorsqu'ils sont nécessaires
Restauration des défauts	Les restaurations temporaires ont besoin de contrôles réguliers et de rescellement
Gestion de la santé pulpaire	La dentine et l'émail doivent être scellés afin de protéger la pulpe et de permettre la maturation. L'exposition pulpaire ou les infections peuvent être gérés à l'aide de procédures qui peuvent maintenir les dents sur l'arcade jusqu'à ce que les solutions à long terme soient décidées
Esthétique acceptable	Importante pendant l'enfance et l'adolescence pour la confiance en soi
Couronnes temporaires	Les couronnes métalliques sont la solution de choix pour les molaires temporaires et permanentes. Les couronnes en résine (polyméthyl méthacrylate) apportent des résultats acceptables pour les dentitions atteintes d'AI. Les deux supportent l'occlusion jusqu'en début d'âge adulte.
Extraction des dents	L'extraction des dents est une option dans certaines dentitions. Il est important de considérer le timing et le besoin possible d'une association à des soins orthodontiques.
Soins orthodontiques	
Long terme	Justification
Overlays en métal coulé	Ils peuvent être utiles pour les molaires présentant des défauts d'hypominéralisation modérée, une perte de substance ou une usure
Onlays en céramique	Ils peuvent être considérés pour les molaires. Une usure inacceptable des dents opposées présentant un émail immature peut survenir.
Facettes	Les facettes en porcelaine fournissent une excellente esthétique au niveau antérieur. Non recommandées avant éruption complète des dents vers la fin de l'adolescence/début de l'âge adulte
Couronnes	Plusieurs solutions sont disponibles quand il y a assez de tissu dentaire pour soutenir une couronne. Le succès dépend des soins temporaires fournis pendant l'enfance et l'adolescence.

1.8.2. Prévention

L'état gingival et l'hygiène buccale des patients présentant une AI sont souvent pauvres. La présence de calculs pulpaux chez les enfants présentant des AI hypoplasiques et hypominéralisées survient parce que plusieurs des dents sont sensibles aux stimuli thermiques et aux stimuli mécaniques lors du brossage ce qui par conséquent empêche un brossage efficace. La présence de défauts amélaire peut aussi constituer un risque carieux additionnel avec un émail rugueux et poreux, ramolli et/ou fin. De ce fait, le plan de traitement doit d'abord être centré sur la prévention avec une inclusion de l'apprentissage d'une hygiène buccale efficace utilisant de l'eau tiède et des brosses très souples, une optimisation de l'exposition aux fluorures à la maison comme au cabinet, des conseils sur le régime alimentaire et des scellements ou des restaurations temporaires lorsque nécessaires. Ces derniers sont réalisés en plaçant des restaurations aux ciments verres ionomères ou aux compomères qui vont sceller la dentine et permettre alors à l'enfant de brosser les dents affectées avec moins de gêne [13].

1.8.3. Gestion du comportement

Le fait que les enfants atteints d'AI présentent un niveau d'anxiété plus élevé, est l'un des problèmes les plus fréquemment rencontrés. Cela est particulièrement vrai dans les cas où il y a une sensibilité associée ou quand les traitements précédents ont été réalisés sans une gestion appropriée de la douleur ou du comportement. La gestion de jeunes enfants requiert de l'empathie et la maîtrise des techniques de gestion comportementale des enfants. Plusieurs manuels de dentisterie pédiatrique traitent de techniques utiles pour aider les enfants à faire face au traitement restaurateur. Au cœur de chaque technique, on retrouve le « tell, show and do » ou encore « expliquer, montrer et faire », qui permet à la plupart des enfants de coopérer lors des soins restaurateurs, lorsque ces derniers sont présentés dans un langage et une démonstration appropriés à leur âge [13].

DEUXIEME PARTIE : ENQUETE EPIDEMIOLOGIQUE

**CONNAISSANCES ET ATTITUDES DES
CHIRURGIENS-DENTISTES DE DAKAR SUR
L'AMELOGENESE IMPARFAITE**

2.1. Problématique

L'amélogénèse imparfaite est une maladie rare, peu étudiée et peu connue. Elle peut avoir des conséquences locales et générales compliquées et durables chez les personnes atteintes. Ces dernières années, les connaissances sur cette pathologie se sont approfondies et de nouvelles méthodes de prise en charge ont été introduites, tandis que d'autres ont été revisitées ou bannies.

Au Sénégal, et plus précisément à Dakar, aucune étude n'avait encore porté sur cette maladie. C'est dans ce contexte que cette étude a été réalisée, afin de fournir des données actuelles sur les connaissances et les attitudes thérapeutiques des chirurgiens-dentistes de la région de Dakar sur l'amélogénèse imparfaite.

2.2. Objectif

Il s'agissait d'évaluer l'état des connaissances des chirurgiens-dentistes de la région de Dakar sur l'amélogénèse imparfaite, ainsi que les attitudes thérapeutiques pour une meilleure prise en charge de ces patients.

2.3. Méthodologie

2.3.1. Cadre et population d'étude

L'étude s'est déroulée auprès de chirurgiens-dentistes des secteurs privé, public, universitaire ou encore militaire, exerçant dans la région de Dakar.

2.3.2. Type d'étude

Notre étude était descriptive transversale prospective et a été menée de Janvier à Juin 2017.

2.3.3. Critères de sélection

Pour être retenu dans l'étude, il fallait :

- être docteur en chirurgie dentaire et régulièrement inscrit, soit au tableau A ou au tableau B, de l'Ordre National des Chirurgiens-Dentistes ou être chirurgien-dentiste militaire,
- pratiquer la chirurgie dentaire à Dakar,
- être disponible et accepter de participer à l'étude.

2.3.4. Echantillonnage

Un échantillonnage non probabiliste au jugement a été effectué pour notre enquête. Les unités statistiques étaient les chirurgiens-dentistes rencontrés qui répondaient aux critères de sélection de notre enquête.

Cent quatre-vingt (180) chirurgiens-dentistes de la région de Dakar ont ainsi été contactés sur un nombre de 234 chirurgiens-dentistes inscrits en 2017 à l'Ordre National des Chirurgiens-Dentistes du Sénégal, cependant trente-quatre (34) n'ont pas pu participer à l'enquête pour diverses raisons (personnelles, de disponibilité,...). La taille de notre échantillon est donc de 146 chirurgiens-dentistes.

2.3.5. Source de données et variables utilisées

2.3.5.1. Source de données

Les données proviennent du questionnaire soumis aux chirurgiens-dentistes qui ont participé à notre enquête.

2.3.5.2. Variables sociodémographiques

Elles concernent les praticiens et portaient sur :

- le sexe,
- l'expérience ou nombre d'années d'exercice
- le secteur de pratique de l'activité: public, privé, universitaire, militaire.

2.3.5.3. Variables liées à l'AI

Elles portent sur :

- les caractéristiques de la maladie : la définition, les étiologies, le type et l'étendue de l'atteinte, les problèmes entraînés, le diagnostic, les troubles associés, les conséquences chez l'enfant,
- les attitudes thérapeutiques : le fondement du plan de traitement, les motifs de consultation, le diagnostic, la prévention, la décision thérapeutique, le type de prise en charge et le praticien qui doit être en mesure de prendre en charge, le traitement le plus fréquent et le type de suivi à prodiguer.

2.3.6. Collecte des données

2.3.6.1. Instrument de collecte des données

Nous avons utilisé un questionnaire qui a été conçu pour l'étude. Ce questionnaire auto-administré comporte vingt-trois (23) questions pour soixante-dix-sept (77) items répartis sur 3 rubriques (voir annexe 1):

- une partie de trois (03) items sur les données sociodémographiques des praticiens interrogés (sexe, années d'exercice, secteur),
- une partie de quarante-cinq (45) items sur l'évaluation des connaissances sur l'amélogénèse imparfaite : la définition, les étiologies, le type et l'étendue de l'atteinte, les problèmes entraînés, le diagnostic, les troubles associés, les conséquences chez l'enfant,
- une partie de vingt-neuf (29) items sur l'évaluation des attitudes thérapeutiques des chirurgiens-dentistes en présence d'un cas d'AI : le fondement du plan de traitement, les motifs de consultation, le diagnostic, la prévention, la décision thérapeutique, le type de prise en charge et le praticien qui doit être en charge, le traitement le plus fréquent et le type de suivi à prodiguer.

2.3.6.2. Méthode de collecte

Les chirurgiens régulièrement inscrits à l'Ordre National des chirurgiens-dentistes du Sénégal (ONCDS), étaient d'abord contactés, grâce au tableau de l'ONCDS de l'année 2016 afin de prendre rendez-vous en fonction de leur disponibilité. D'autres chirurgiens du secteur privé que nous avons pu découvrir au cours de notre enquête y ont également participé.

Une autorisation d'enquête était d'abord présentée comme introduction (annexe 2), puis le remplissage du questionnaire était réalisé. Selon le chirurgien interrogé, en fonction de sa disponibilité ou de sa préférence, le remplissage de notre questionnaire pouvait être :

- réalisé par l'étudiant enquêteur qui posaient les questions au chirurgien-dentiste,
- réalisé par le chirurgien-dentiste en présence de l'étudiant enquêteur,
- ou encore réalisé par le chirurgien-dentiste en l'absence de l'étudiant enquêteur.

A la fin du remplissage, un petit résumé sur l'AI était proposé par l'étudiant enquêteur afin de rafraîchir les connaissances des praticiens, éclairer certaines zones d'ombre

ou encore les informer des nouvelles connaissances en matière d'AI. Ce résumé portait sur le caractère purement génétique de l'AI, sur ses différentes formes, sur le diagnostic clinique, les conséquences de l'AI à prendre en compte pour former un plan de traitement, sur les différents moyens de traitement envisageables, sur le suivi à long terme et enfin sur la corrélation AI et néphrocalcinose, notamment le rôle de dépistage du chirurgien-dentiste.

2.3.7. Saisie et analyse des données

Les données ont été saisies sur le logiciel SPSS 20.0. Dans une analyse descriptive, nous avons évalué les résultats qui étaient présentés sous forme de fréquences et de pourcentages puis nous avons évalué les relations entre les variables sociodémographiques (nombre d'années et type de pratique) et le niveau de connaissance et les attitudes thérapeutiques sur l'AI. Pour cela nous avons utilisé le test de corrélation de Spearman et le test du Khi carré de Pearson pour le niveau de corrélation. Le seuil de significativité était fixé à $p > 0,05$.

2.4. Résultats

2.4.1. Données sociodémographiques

Cette étude a porté sur 146 chirurgiens-dentistes de la région de Dakar, dont 98 hommes soit 67,1% et 42 femmes soit 28,9%. Ils exercent dans le privé dans 63,7% des cas (93 praticiens), dans le secteur public dans 18,5% des cas (27 praticiens), à l'université pour 16,4% des cas (24 praticiens) et dans l'armée pour 1,4% des praticiens (2 chirurgiens-dentistes).

Ils exercent leur métier depuis moins d'un an pour les plus jeunes et depuis plus de 30 ans pour les plus anciens : 41,1% avaient moins de 10 ans d'expérience, 30,8 % entre 10 et 20 ans d'expérience et 28,1%, de 20 à 30 ans et plus. La répartition selon le nombre d'années de pratique est donnée dans le tableau V.

Tableau V: Répartition des chirurgiens-dentistes selon le nombre d'années de pratique

Nombres d'années de pratique		Fréquence	Pourcentage
	Moins d'un an	12	8,2
	de 1 an à 4 ans	19	13
	de 5 à 9 ans	29	19,9
	de 10 à 14 ans	26	17,8
	de 15 à 19 ans	19	13
	de 20 à 30 ans	25	17,1
	Plus de 30 ans	16	11
	Total	146	100

2.4.2. Le niveau de connaissance sur le mode d'expression de l'AI

Pour la plupart des chirurgiens-dentistes interrogés (78,8%), l'AI est une maladie rare. L'origine génétique a été évoquée par plus de la moitié (58,2%) mais le mode d'expression (autosomique, gonosomique, dominante ou récessive) est inconnue pour plus des 40% (tableau VI).

Tableau IV : Répartition du niveau de connaissance selon le mode d'expression de l'AI

Mode d'expression	Fréquence		
	Ne sais pas	oui	non
	n (%)	n (%)	n (%)
Al est-elle une maladie rare ?	13 (8,9)	115 (78,8)	18 (12,3)
Al est-elle une maladie orpheline ?	67 (45,9)	28 (19,2)	49 (33,6)
Al est-elle une maladie génétique ?	32 (21,9)	85 (58,2)	29 (19,9)
Al est-elle une maladie héréditaire ?	45 (30,8)	65 (44,5)	35 (24)
Al est-elle une maladie autosomique ?	71 (48,6)	44 (23,3)	31 (28,1)
Al est-elle une maladie gonosomique ?	79 (54,1)	10 (6,8)	57 (39)
Al est-elle une maladie dominante ?	69 (47,3)	25 (17,1)	52 (35,6)
Al est-elle une maladie récessive ?	60 (41,1)	55 (37,7)	31 (21,2)

2.4.3. Le niveau de connaissance sur l'étiologie

La prématurité et la malnutrition (68,5%), l'intoxication médicamenteuse (67,8%) et la carence en vitamines (62,3%) sont les causes de l'AI les plus fréquemment évoquées (tableau VII).

Tableau V : Répartition du niveau de connaissance de l'AI selon les étiologies

Etiologie de l'Amélogenèse Imparfaite (AI)	Fréquence		
	Ne sais pas	oui	non
	n (%)	n (%)	n (%)
Prématurité et malnutrition	100 (17,8)	26 (68,5)	19 (13)
Intoxication médicamenteuse	22 (15,1)	99 (67,8)	25 (17,1)
Intoxication alimentaire	50 (34,2)	24 (16,4)	71 (48,6)
Maladie infectieuse de la mère et/ou de l'enfant	43 (29,5)	70 (47,9)	33 (22,6)
Causes environnementales	43 (29,5)	67 (45,9)	36 (24,7)
Carences en vitamines	41 (28,1)	91 (62,3)	14 (9,6)
Causes iatrogènes	51 (34,9)	38 (26)	57 (39)
Syndromes	43 (29,5)	77 (52,7)	26 (17,8)

L'AI peut se manifester sous forme isolée pour 124 chirurgiens-dentistes (84,9%), ou associée à un syndrome pour 96 chirurgiens-dentistes (65,8%).

2.4.4. Niveau de connaissance sur l'atteinte dentaire

Pour la plupart des chirurgiens-dentistes interrogés, l'AI peut atteindre les dents temporaires (82,2%), comme elle peut atteindre les dents permanentes (87,7%). Cette atteinte est jugée irrégulière et portait sur un groupe de dents (89,7%).

Tableau VI : Répartition selon l'atteinte dentaire

Atteinte dentaire	Fréquence		
	Ne sais pas	oui	non
	n (%)	n (%)	n (%)
Atteinte de la denture temporaire	15 (10,3)	120 (82,2)	11 (7,5)
Atteinte de la denture permanente	12 (8,2)	128 (87,7)	6 (4,1)
Atteinte de la structure interne de la dent	41 (28,1)	55 (37,7)	50 (34,2)
Atteinte de l'apparence externe de la dent	21 (14,4)	122 (83,6)	3 (2,1)
Atteinte d'une seule dent	28 (19,2)	77 (52,7)	41 (28,1)
Atteinte d'un groupe de dents	11 (7,5)	131 (89,7)	4 (2,7)
Atteinte de toutes les dents	32 (21,9)	87 (59,6)	27 (18,5)
Atteinte dentaire uniforme	32 (21,9)	63 (43,2)	51 (39,4)
Atteinte dentaire irrégulière	11 (7,5)	131 (89,7)	4 (2,7)

2.4.5. Niveau de connaissance sur les signes cliniques

Selon les chirurgiens-dentistes, l'AI se traduit par des dents qui peuvent avoir des problèmes de coloration (95,9%), être hypominéralisées (91,1%), avoir des problèmes d'état de surface 86,3%) (Tableau IX).

Tableau VII : Répartition selon les signes cliniques

Atteinte dentaire	Fréquence		
	Ne sais pas	oui	non
	n (%)	n (%)	n (%)
Les dents peuvent être hypoplasiques	25 (17,1)	115 (78,8)	6 (4,1)
Les dents peuvent être hypominéralisées	11 (7,5)	133 (91,1)	2 (1,4)
Les dents peuvent être hypomatures	30 (20,5)	97 (66,4)	19 (13)
Les dents peuvent avoir des problèmes de coloration	5 (3,4)	140 (95,9)	1 (0,7)
Les dents peuvent avoir des problèmes de sensibilité	21 (14,4)	113 (77,4)	12 (8,2)
Les dents peuvent avoir des problèmes de résistance à la carie	26 (17,8)	90 (61,6)	30 (30,5)
Les dents peuvent avoir des problèmes d'état de surface	18 (12,3)	126 (86,3)	2 (1,4)
Les dents peuvent avoir des problèmes d'éruption	28 (19,2)	61 (41,8)	57 (39)
Les dents peuvent avoir des problèmes de résorption	29 (19,9)	68 (46,6)	49 (33,6)

2.4.6. Niveau connaissance sur le motif de la consultation, le diagnostic

Le principal motif de la consultation de l'AI est esthétique pour 98,6% des praticiens interrogés, suivi de la perturbation des fonctions masticatoires (62,3%). La douleur est considérée comme un motif de consultation pour 58,9%.

Le diagnostic est basé sur l'examen clinique pour la presque totalité des praticiens interrogés (94,5%) qui évoquent ensuite l'interrogatoire (67,8%) et l'examen radiographique (55,5%)

2.4.7. Diagnostic différentiel, troubles associés et conséquences

Le diagnostic différentiel de l'AI peut se faire avec la fluorose dentaire (65,8%), la dentinogenèse imparfaite (64,4%) et l'hypominéralisation molaire-incisive (63,7%).

Cette pathologie peut s'accompagner d'anomalies bucco-dentaires (67%), de dysmorphoses maxillo-mandibulaires (63,3%) et être retrouvée dans les grands syndromes (62,3%).

Les conséquences peuvent toucher l'esthétique pour 97,7% des praticiens interrogés mais également l'évolution psychologique des enfants (76,7%). Cependant le développement physiologique de l'enfant ne serait concerné que pour 41,1% des chirurgiens-dentistes.

2.4.8. Niveau de connaissance sur le plan de traitement et type de traitement

Le plan de traitement est fonction de la sévérité de l'atteinte pour 91,1% des praticiens interrogés, de la symptomatologie pour 84,9%, et de la denture pour (82,9%). (Tableau X).

Tableau VIII : Répartition selon le plan de traitement

Plan de traitement de l'AI	Fréquence		
	Ne sais pas	oui	non
	n (%)	n (%)	n (%)
Le plan de traitement est fonction de l'âge	16 (11)	114 (78,1)	16 (11)
Le plan de traitement est fonction de la denture	13 (8,9)	121 (82,9)	12 (8,2)
Le plan de traitement est fonction de la symptomatologie	14 (9,6)	124 (84,9)	8 (5,5)
Le plan de traitement est fonction de la sévérité de l'atteinte	9 (6,2)	133 (91,1)	4 (2,7)
Le plan de traitement est fonction de l'hygiène et de la motivation	17 (11,6)	115 (78,8)	14 (9,6)
Le plan de traitement est fonction du niveau socio-économique	17 (11,6)	98 (67,1)	31 (21,2)
Le plan de traitement est fonction des antécédents médicaux personnels et familiaux	24 (16,4)	90 (61,6)	32 (21,9)
Le plan de traitement est fonction de l'histoire familiale (hérédité)	18 (12,3)	87 (59,6)	40 (27,4)

Le traitement par des soins conservateurs est préconisé par presque tous les praticiens interrogés (91,8%) et l'extraction suivie des prothèses n'est pas recommandée pour 45%.

2.4.9. Niveau de connaissance sur la prise en charge et le suivi

La prise en charge de l'AI est essentiellement dentaire (90,4%) et relèverait du spécialiste en odontologie pédiatrique pour 78,1% des chirurgiens-dentistes. Elle peut être pluridisciplinaire (chirurgien-dentiste, médecin, psychologue...) pour 75,3% et multidisciplinaire (OCE, Paro, Ortho, Prothèse...) pour 77,4% (Tableau XI).

Le suivi à court terme est évoqué par 82,9% des chirurgiens.

Tableau IIX : Répartition selon la prise en charge

Prise en charge	Fréquence		
	Ne sais pas	oui	non
	n (%)	n (%)	n (%)
Prise en charge de l'AI est médicale	45 (30,8)	47 (32,3)	54 (37)
Prise en charge de l'AI est dentaire	11 (7,5)	132 (90,4)	3 (2,1)
Prise en charge de l'AI est pluridisciplinaire	17 (11,6)	110 (75,3)	19 (13)
Prise en charge de l'AI peut être effectuée par l'omnipraticien	27 (18,5)	83 (56,8)	36 (24,7)
Prise en charge de l'AI relève du spécialiste en odontologie pédiatrique	20 (13,7)	114 (78,1)	12 (8,2)
Prise en charge de l'AI peut être multidisciplinaire	17 (11,6)	113 (77,4)	15 10,3)

2.4.10. Association entre l'expérience, le type de pratique et le niveau de connaissance

Le test de corrélation de Spearman ne montre pas d'association entre le nombre d'années de pratique et les variables portant sur les niveaux de connaissance de l'AI. De même le test du Khi carré de Pearson utilisé pour évaluer l'association entre le type de pratique (public, privé, universitaire) et le niveau de connaissance de l'AI ne montre pas d'association significative.

2.5. Discussion

2.5.1. Contraintes et limites

Cette étude avait pour but d'évaluer le niveau de connaissance et les attitudes des chirurgiens-dentistes exerçant à Dakar sur l'amélogénèse imparfaite. Un questionnaire dédié à cet effet a été utilisé. La longueur du questionnaire, avec plus de 23 questions et 77 items, a constitué un frein au bon déroulement de l'enquête. De même, la disponibilité des praticiens pour ce type d'enquête n'est pas souvent acquise et nous avons dû en relancer beaucoup, à plusieurs reprises, pour qu'ils acceptent de s'asseoir 15 minutes pour remplir le questionnaire. Au départ, nous n'avons pas voulu laisser les questionnaires chez les praticiens pour leur donner le temps nécessaire au remplissage car ne voulions pas qu'ils consultent des livres ou d'autres sources d'information qui auraient faussé la précision des réponses. Cependant, nous avons dû nous y résoudre car certains chirurgiens-dentistes étaient catégoriques, d'autres avaient des contraintes de temps à chaque rendez-vous fixé et d'autres encore disaient être habitués aux questionnaires laissés sur place par les étudiants.

L'inscription à l'Ordre National des Chirurgiens-Dentistes du Sénégal (ONCDS) est une obligation c'est pourquoi nous nous sommes basés sur le tableau de l'Ordre pour notre échantillonnage. Les contacts qui devaient en découler n'ont cependant pas été aisés car, au téléphone, la demande d'un rendez-vous pour le remplissage d'un questionnaire était majoritairement suivie d'un refus. Il s'y ajoute que nous n'avions pas le nombre exact de praticiens de la région de Dakar. Ces différents facteurs sont donc la raison pour laquelle nous avons eu un nombre limité de praticiens. Ces éléments pourraient avoir des impacts sur la portée de nos résultats. Nous aimerions noter que cette étude étant sans précédent, la discussion ne portera que sur les résultats obtenus au cours de notre enquête.

2.5.2. Sur les données sociodémographiques

Cette étude a porté sur 146 chirurgiens-dentistes de la région de Dakar. La répartition de l'échantillon montre une prédominance des praticiens du privé (63,7%) par rapport à ceux du public y compris les universitaires. Ces résultats correspondent à la démographie professionnelle de Dakar où nous retrouvons plus de praticiens dans le privé que dans le public.

Plus de 70% de ces praticiens avaient moins de 20 ans d'expérience ce qui montre que la profession est encore assez jeune.

2.5.3. Evaluation du niveau de connaissance sur l'AI

L'amélogénèse imparfaite (AI) appartient à un groupe d'anomalies du développement dentaire, aussi connues sous le terme de dysplasies héréditaires, qui affectent le génome de l'individu et concernent au moins un des stades de l'amélogénèse.

Elle se présente généralement comme un trouble héréditaire ayant une influence sur les dentures temporaire et permanente [1].

L'amélogénèse imparfaite est un groupe d'états, d'origine génomique, qui affectent la structure et l'apparence clinique de l'émail de toutes ou presque toutes les dents et qui pourraient être associés à des changements morphologiques ou biochimiques ailleurs dans le corps [2].

L'AI a connu plusieurs classifications au fur et à mesure que les connaissances sur cette maladie se développaient, cependant la plus connue et la plus utilisée reste celle de Witkop, cette dernière considère le phénotype et donne un aperçu sur la pathogénie et le mode de transmission, elle identifie quatre principaux types d'AI que sont: l'hypoplasie, l'hypomaturation, l'hypominéralisation et l'hypomaturation-hypoplasie avec un taurodontisme [37]. Ces principaux groupes ont été subdivisés en 14 sous-types basés sur des caractéristiques cliniques plus distinctives et sur l'hérédité mendélienne.

C'est une affection rare et sa prévalence est faible et varie selon les populations étudiées de 1/2000 à 1/18000 [1].

Il n'existe aujourd'hui aucun moyen de prévenir le développement et l'apparition de l'amélogénèse imparfaite, il est très important de la diagnostiquer précocement [12].

La connaissance de cette pathologie est donc fondamentale pour entreprendre un traitement adéquat.

Les résultats de cette présente étude montrent que globalement, les praticiens interrogés ne connaissent pas l'AI. En effet, si pour 78,8% l'AI est une maladie rare, l'origine génétique n'a été évoquée que par 58% des praticiens ce qui se traduit par une méconnaissance du mode d'expression (autosomique, gonosomique, dominante ou récessive).

Cette méconnaissance apparaît également au niveau de l'étiologie car les facteurs comme la malnutrition, l'intoxication médicamenteuse et les carences alimentaires sont cités comme les principales étiologies de l'AI.

Cette pathologie est un trouble du développement de l'émail qui atteint donc toutes les dents, qu'elles soient temporaires ou permanentes alors que pour plus de 80% des praticiens interrogés, elle peut atteindre soit l'une ou l'autre denture ou porter sur un groupe dents.

Il est important d'établir un diagnostic adéquat qui va déterminer le plan de traitement. Ce diagnostic devra mettre l'accent sur l'interrogatoire pour déterminer l'histoire familiale. L'examen clinique qui va suivre va certes permettre de déterminer les différentes formes cliniques (hypomature, hypominéralisée,...) mais devra surtout permettre d'aboutir à un plan de traitement adéquat.

La plupart des praticiens mettent l'accent sur le préjudice esthétique ou sur les troubles masticatoires comme motif principal de la consultation alors que l'AI peut se traduire par un émail poreux, fragile et mince, ce qui donne souvent lieu à des troubles liés à la sensibilité dentaire. Ces troubles peuvent alors affecter la qualité de vie.

Le plan de traitement obéit à un cahier de charge dont le premier élément a trait à la réduction de la sensibilité [13].

La prise en charge est souvent complexe, elle fait appel à plusieurs types de traitement ou de techniques et dure longtemps (de l'enfance au début de l'âge adulte). Ses effets psychologiques positifs remplacent les séances de thérapies qui auraient été nécessaires en plus de la prise en charge dentaire [1]. Elle est souvent pluridisciplinaire, elle doit mettre l'accent sur les traitements conservateurs et nécessite un suivi régulier.

Le faible niveau de connaissance des praticiens interrogés n'est pas lié à l'expérience ou au type de pratique. Ces observations pourraient être en rapport avec notre échantillonnage, nous pouvons également évoquer la complexité du questionnaire qui n'a pas été parfois précis sur la discrimination des questions.

Ces résultats mettent surtout l'accent sur la nécessité d'entreprendre des séances de formation continue concernant tous les praticiens afin de leur permettre d'être au même niveau d'information sur les maladies et les nouvelles techniques de traitement en odontologie. L'Ordre National des Chirurgiens-Dentistes du Sénégal

devrait être le moteur de ces activités de formation continue en travaillant avec l'université où nous avons des praticiens qui sont plus au courant de l'évolution de la dentisterie.

CONCLUSION

L'amélogénèse imparfaite est un désordre héréditaire qui affecte le génome de l'individu et concerne au moins un des stades de la formation de l'émail. Elle a un impact clinique sur les deux dentures, primaire et permanente.

Bien que l'AI ne soit pas une pathologie dentaire commune, avec une prévalence allant de 1/2000 à 1/18000, ses aspects étiologiques et cliniques, sa classification, sa prise en charge et ses conséquences locales et générales sont largement abordés dans la littérature scientifique.

Les AI présentent une très grande variabilité d'expression clinique qui est liée à leur origine polygénique. Le chirurgien-dentiste doit savoir diagnostiquer ces anomalies génétiques et orienter les patients vers les structures hospitalières spécialisées.

Au Sénégal, et plus précisément à Dakar, aucune étude n'a été faite sur l'amélogénèse imparfaite. C'est dans ce contexte que cette étude a été réalisée, afin de fournir des données actuelles sur les connaissances et les attitudes thérapeutiques des chirurgiens-dentistes de la région de Dakar pour cette maladie.

Nous avons réalisé une étude transversale descriptive et prospective de Janvier 2017 à Juin 2017, avec pour objectif d'évaluer l'état des connaissances des chirurgiens-dentistes de la région de Dakar sur l'amélogénèse imparfaite, ainsi que les attitudes thérapeutiques à adopter pour une meilleure prise en charge de ces patients.

Au total cent-quarante-six (146) chirurgiens-dentistes de la région de Dakar ont bien voulu se soumettre à notre questionnaire (annexe1). L'échantillon était constitué à 67,1% d'hommes et à 32,9% de femmes. Les praticiens exerçaient dans le privé pour 63,7% des cas, dans le public pour 18,5%, à l'université pour 16,4% et dans l'armée pour 1,4%. Les 41,1% des praticiens interrogés avaient moins de 10 ans d'expérience, 30,8 % entre 10 et 20 ans d'expérience et 28,1% plus de 20 ans d'expérience.

L'évaluation des réponses portant sur le niveau de connaissance a donné les résultats suivants :

- L'AI est une maladie rare pour 78,8% des chirurgiens-dentistes interrogés, et son origine génétique a été évoquée par plus de la moitié (58,2%). Cependant son mode d'expression (autosomique, gonosomique, dominante ou récessive) est inconnu pour plus de 40% des participants.

- Les étiologies de l'AI les plus fréquemment évoquées étaient la prématurité et la malnutrition (68,5%), l'intoxication médicamenteuse (67,8%) et la carence en vitamines (62,3%).

- Les praticiens jugent que l'AI peut toucher les dents temporaires (82,2%), qu'elle peut toucher les dents permanentes (87,7%), que l'atteinte est irrégulière (89,7%) et qu'elle porte sur un groupe de dents (89,7%).

- Le motif principal de la consultation de l'AI est esthétique pour 98,6% des praticiens interrogés, suivi de la perturbation des fonctions masticatoires pour 62,3%. La douleur est considérée comme un motif de consultation pour 58,9% des praticiens.

- Le diagnostic est basé pour 94,5% des chirurgiens-dentistes sur l'examen clinique, sur l'interrogatoire pour 67,8% et sur l'examen radiographique pour 55,5%. Le diagnostic différentiel de l'AI peut se faire avec la fluorose dentaire (65,8%), la dentinogenèse imparfaite (64,4%) et l'hypominéralisation molaire-incisive (63,7%).

- Cette pathologie peut s'accompagner d'anomalies bucco-dentaires (67%), de dysmorphoses maxillo-mandibulaires (63,3%) et être retrouvée dans les grands syndromes (62,3%).

- D'après les praticiens interrogés, les conséquences de l'AI touchent chez l'enfant : l'esthétique (97,7%), l'évolution psychologique (76,7%) et l'évolution physiologique pour seulement 41,1%.

- Le plan de traitement serait fonction de la sévérité de l'atteinte pour 91,1% des chirurgiens-dentistes interrogés, de la symptomatologie pour 84,9%, et de la denture pour 82,9%. Le traitement par des soins conservateurs est préconisé par presque tous les praticiens interrogés (91,8%) et seulement 45% ne recommandent pas l'extraction suivie de prothèses.

- La prise en charge peut être pluridisciplinaire (chirurgien-dentiste, médecin, psychologue...) pour 75,3% et multidisciplinaire (OCE, Parodontologie, Orthodontie, Prothèse...) pour 77,4%. Le suivi à court terme est évoqué par 82,9%.

L'analyse de ces résultats montre que les chirurgiens-dentistes interrogés ne connaissent pas l'amélogenèse imparfaite dans son étiologie et dans son mode de transmission. Tandis que pour les critères communs aux défauts de l'émail (DDE) à savoir , la nature de l'atteinte amélaire (hypoplasie, hypominéralisation...), les problèmes qui en découlent (coloration, sensibilité, susceptibilité à la carie, problème

d'état de surface...), les critères pris en compte lors du choix du plan de traitement..., la plupart des praticiens répondaient correctement aux propositions. Il existe donc une confusion entre l'AI et d'autres défauts de l'émail qui ont une origine acquise locale (traumatisme, infection), une origine acquise générale (environnementale) ou encore une origine systémique.

L'AI est une maladie génétique rare avec une prise en charge à long terme et qui, en plus d'avoir un impact sur l'esthétique, peut aussi être très handicapante. Une aide au financement devrait être accordée aux malades pendant toute la durée de leur traitement ou au moins pendant l'enfance. Nous lançons donc un appel aux autorités compétentes.

A l'institut d'Odontologie de la faculté de médecine de l'UCAD, les crédits horaires alloués à cette pathologie et aux autres anomalies du développement dentaire, devraient être mieux définis pour une meilleure compréhension par les étudiants de ces maladies et de leurs conséquences à court et à long terme.

Lors de notre enquête, après remplissage du questionnaire, un résumé sur l'AI était proposé aux praticiens. Ces derniers pour la plupart se montraient ravis de cet échange de connaissances et étaient très intéressés par cette maladie et certains disaient même vouloir approfondir leurs connaissances sur l'AI. Les organisations professionnelles, en particulier l'Ordre National des Chirurgiens-Dentistes du Sénégal, sont donc interpellées. Une solution pour la formation continue des chirurgiens-dentistes et la mise à jour des connaissances sur l'AI, entre autres, mais aussi sur plusieurs autres maladies modernes et sur leur traitement, doit être trouvée.

BIBLIOGRAPHIE

1. **Alachioti XS, Dimopoulou E, Vlasakidou A, Athanasiou AE.** "Amelogenesis imperfecta and anterior open bite: Etiological, classification, clinical and management interrelationships." *J Orthod Sci.* 2014; 3(1):1-6.
2. **Aldred MJ, Savarirayan R, Crawford PJ.** "Amelogenesis imperfecta: a classification and catalogue for the 21st century." *Oral Dis.* 2003; 9(1):19-23.
3. **Andlaw RJ, Rock WP.** A Manual of Paedodontics. Churchill Livingstone, Edinburgh London Melbourne and New York, 1st ed, 1982, 209p.
4. **Arbonneau F, Foray H.** "Hypominéralisation molaires incisives" *Traité EMC Médecine buccale* 2010 [28-200-C-10]. doi : 10.1016/S0000-0000(10)54416-4 2010
5. **Bouvier D, Duprez JP, Bois D.** "Rehabilitation of young patients with amelogenesis imperfecta: a report of two cases." *ASDC J Dent Child.* 1996; 63(6): 443-447.
6. **Chaudhary M, Dixit S, Singh A, Kunte S.** "Amelogenesis imperfecta: Report of a case and review of literature." *J Oral Maxillofac Path.* 2009;13 (2):70-77.
7. **Chosack A, Eidelman E, Wisotski I, Cohen T.** "Amelogenesis imperfecta among Israeli Jews and the description of a new type of local hypoplastic autosomal recessive amelogenesis imperfect." *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1979; 47(2):148-156.
8. **Coffield KD, Phillips C, Brady M, Roberts MW, Strauss RP, Wright JT.** "The psychosocial impact of developmental dental defects in people with hereditary amelogenesis imperfecta." *J Am Dent Assoc.* 2005; 136(5): 620-630.
9. **Cogulu D, Becerik S, Emingil G, Hart PS, Hart TC.** "Oral rehabilitation of a patient with amelogenesis imperfecta." *Pediatr Dent.* 2009; 31(7): 523-527.
10. **Congleton J, Burkes EJ Jr.** "Amelogenesis imperfecta with taurodontism." *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1979; 48(6): 540-544.
11. **Crawford PJ, Aldred M, Bloch-Zupan A.** "Amelogenesis imperfecta." *Orphanet J Rare Dis.* 2007; 2:17.
12. **Cuñat N.** L'amelogenese imparfaite : strategie de prise en charge. Université Paul Sabatier-Toulouse III, 2014-TOU3-3021, 2014, Toulouse-France.
13. **Drummond B, Kilpatrick N.** Planning and Care for Children and Adolescents with Dental Enamel Defects. Springer-Verlag, Berlin Heidelberg, 2015, 175p.
14. **Hu JC, Simmer JP.** "Developmental biology and genetics of dental malformations." *Orthod Craniofac Res.* 2007 May; 10(2):45-52.

15. **Hu Y et coll.** "MMP20, KLK4, and MMP20/KLK4 double null mice define roles for matrix proteases during dental enamel formation." *Mol Genet Genomic Med.* 2015; 4(2):178-196.
16. **Jaureguiberry G, De la Dure-Molla M, Parry D, et coll.** "Nephrocalcinosis (enamel renal syndrome) caused by autosomal recessive FAM20A mutations." *Nephron Physiol.* 2012; 122(1-2): 1-6
17. **Kamble VD.** "Multidisciplinary approach for restoring function and esthetics in a patient with amelogenesis imperfecta: a clinical report." *J Clin Diagn Res.* 2013; 7(12): 3083-3085.
18. **Kantaputra PN, Kaewgahya M, Khemaleelakul U, et coll.** "Enamel-renal-gingival syndrome and FAM20A mutations." *Am J Med Genet A.* 2014; 164 A(1) :1-9.
19. **Karcher-Djuricic V, Staubli A, Meyer JM, Ruch JV.** "Acellular dental matrices promote functional differentiation of ameloblasts." *Differentiation.* 1985; 29(2):169-175.
20. **Kirzioglu Z, Ulu KG, Sezer MT, Yüksel S.** "The relationship of amelogenesis imperfecta and nephrocalcinosis syndrome." *Med Oral Patol Oral Cir Bucal.* 2009; 14(11): 579-582.
21. **Lacruz RS et coll.** "Regulation of pH During Amelogenesis." *Calcif Tissue Int.* 2010; 86(2):91-103.
22. **Lubinsky M, Angle C, Marsh PW, Witkop CJ Jr.** "Syndrome of amelogenesis imperfecta, nephrocalcinosis, impaired renal concentration, and possible abnormality of calcium metabolism." *Am J Med Genet.* 1985; 20(2): 233-243.
23. **Mårdh CK, Backman B, Simmons D, Golovleva I, Gu TT, Holmgren G, et coll.** "Human ameloblastin gene: genomic organization and mutation analysis in amelogenesis imperfecta patients." *Eur J Oral Sci.* 2001; 109(1): 8-13.
24. **Martelli-Júnior H, Bonan PR, Dos Santos LA, Santos SM, Cavalcanti MG, Coletta RD.** « Case Reports of a new syndrome associating gingival fibromatosis and dental abnormalities in a consanguineous. *Nephron Physiol.* 2011; 118(3): 62-65.
25. **McKusick V, Sobreira N.** OMIM® - Online Mendelian Inheritance in Man®. <https://www.omim.org/entry/166210>
26. **Nibali L, Brett PM, Donos N, Griffiths GS.** "Hereditary gingival hyperplasia associated with amelogenesis imperfecta: a case report." *Quintessence Int.* 2012; 43(6): 483-489.

- 27. Seow WK.** "Developmental defects of enamel and dentine: challenges for basic science research and clinical management." *Aust Dent J.* 2014; 59 (Suppl 1); 143-154.
- 28. Sidney, Finn.** *Clinical pedodontics.* W. B. Saunders Company, Philadelphia, London and Toronto, 4th ed, 1973, 704p.
- 29. Sundell S, Valentin J.** "Hereditary aspects and classification of hereditary amelogenesis imperfecta." *Community Dent Oral Epidemiol.* 1986; 4(4): 211-216.
- 30. Thesleff I.** "Epithelial-mesenchymal signalling regulating tooth morphogenesis." *J Cell Sci.* 2003; 116:1647-1648.
- 31. Türkün LS.** "Conservative restoration with resin composites of a case of amelogenesis imperfecta." *Int Dent J.* 2005; 55(1): 38-41.
- 32. Walter B.** « Réhabilitation prothétique d'un cas d'amélogénèse imparfaite totale. » *Actual Odontostomatol (Paris)* 1991; 45(174): 213-226.
- 33. Weinmann JP, Svoboda JF, Woods RW.** "Hereditary disturbances of enamel formation and calcification." *J Am Dent Assoc.* 1945; 32(7): 397–418.
- 34. Winter GB, Lee KW, Johnson NW.** "Hereditary amelogenesis imperfecta. A rare autosomal dominant type." *Br Dent J.* 1969; 127(4):157-164.
- 35. Winter GB, Brook AH.** "Enamel hypoplasia and anomalies of enamel." *Dent Clin North Am.* 1975; 19(1): 3-24.
- 36. Witkop CJ Jr, Rao S.** "Inherited defects in tooth structure." *Birth Defects Orig Artic Ser.* 1971; 7(7): 153-184.
- 37. Witkop CJ Jr.** "Amelogenesis imperfecta, dentinogenesis imperfecta and dentin dysplasia revisited: problems in classification." *J Oral Pathol.* 1988; 17(9-10): 547–553.
- 38. Yaprak E, Subaşı MG, Avunduk M, Aykent F.** "Amelogenesis imperfecta and generalized gingival overgrowth resembling hereditary gingival fibromatosis in siblings: a case report." *Case Rep Dent.* 2012; 42: 1-6.
- 39. Zeichner-David M. et coll.** "Control of ameloblast differentiation." *Int J Dev Biol.* 1995; 39(1):69-92.

ANNEXES

CONNAISSANCES ET ATTITUDES DES CHIRURGIENS DENTISTES DE DAKAR SUR L'AMELOGENESE IMPARFAITE.

**NB : LE QUESTIONNAIRE SE REMPLIT DE MANIERE SPONTANEE AVEC
L'ENQUETEUR (TRICE). ENVIRON 15MN**

I- Données sociodémographiques

1) Sexe :

M

☐

F

☐

2) Années d'exercice après la thèse :

< 1an

☐

1 à 4 ans

☐

5 à 9ans

☐

10 à 14 ans

☐

15 à <20 ans

☐

20 à 30 ans

☐

> à 30 ans

☐

3) Pratique :

Privée

☐

Public

☐

Universitaire

☐

Autres

☐

II- Evaluation des connaissances

1) L'amélogénèse imparfaite est-elle une maladie :

Rare :

oui

☐

non

☐

Orpheline :

oui

☐

non

☐

Génétique :

oui

☐

non

☐

Héréditaire :

oui

☐

non

☐

Autosomique :

oui

☐

non

☐

Gonosomique :

oui

☐

non

☐

Dominante

oui

☐

non

☐

Récessive :

oui

☐

non

☐

2) L'amélogénèse imparfaite peut avoir comme étiologie :

La prématurité et la malnutrition :	oui	<input type="checkbox"/>	non	<input type="checkbox"/>
Les intoxications médicamenteuses :	oui	<input type="checkbox"/>	non	<input type="checkbox"/>
Les intoxications alimentaires :	oui	<input type="checkbox"/>	non	<input type="checkbox"/>
Les maladies infectieuses de la mère et /ou de l'enfant :	oui	<input type="checkbox"/>	non	<input type="checkbox"/>
Les causes environnementales :	oui	<input type="checkbox"/>	non	<input type="checkbox"/>
Les carences en vitamines :	oui	<input type="checkbox"/>	non	<input type="checkbox"/>
Les causes iatrogènes :	oui	<input type="checkbox"/>	non	<input type="checkbox"/>
Les syndromes :	oui	<input type="checkbox"/>	non	<input type="checkbox"/>

3) L'amélogénèse imparfaite est une maladie qui peut exister sous forme :

Isolée :	oui	<input type="checkbox"/>	non	<input type="checkbox"/>
Syndromique :	oui	<input type="checkbox"/>	non	<input type="checkbox"/>

4) L'amélogénèse imparfaite affecte :

La denture temporaire :	oui	<input type="checkbox"/>	non	<input type="checkbox"/>
La denture permanente :	oui	<input type="checkbox"/>	non	<input type="checkbox"/>
La structure interne de la dent :	oui	<input type="checkbox"/>	non	<input type="checkbox"/>
L'apparence clinique de la dent :	oui	<input type="checkbox"/>	non	<input type="checkbox"/>

5) L'amélogénèse imparfaite peut se caractériser par l'atteinte de :

Une dent seulement :	oui	<input type="checkbox"/>	non	<input type="checkbox"/>
Un groupe de dents :	oui	<input type="checkbox"/>	non	<input type="checkbox"/>
Toutes les dents :	oui	<input type="checkbox"/>	non	<input type="checkbox"/>

6) Cette atteinte peut être :

Uniforme :	oui	<input type="checkbox"/>	non	<input type="checkbox"/>
Irrégulière :	oui	<input type="checkbox"/>	non	<input type="checkbox"/>

7) Les dents peuvent être :

Hypoplasiques : oui ☐ non ☐

Hypominéralisées : oui ☐ non ☐

Hypomatrices : oui ☐ non ☐

8) Les dents peuvent avoir des problèmes de :

Coloration : oui ☐ non ☐

Sensibilité : oui ☐ non ☐

Résistance à la carie : oui ☐ non ☐

Etat de surface : oui ☐ non ☐

9) Les dents peuvent avoir des problèmes :

D'éruption : oui ☐ non ☐

De résorption : oui ☐ non ☐

10) Dans le cadre d'un diagnostic différentiel, l'amélogenèse imparfaite peut être associée à:

La fluorose dentaire : oui ☐ non ☐

La dentinogenèse imparfaite : oui ☐ non ☐

MIH « Molar Incisor Hypomineralisation » : oui ☐ non ☐

11) L'amélogenèse imparfaite peut s'accompagner d'autres:

Anomalies bucco-dentaires : oui ☐ non ☐

Dysmorphoses maxillo-mandibulaires : oui ☐ non ☐

Symptômes dans le cadre de syndromes : oui ☐ non ☐

12) Les conséquences de l'amélogénèse de l'enfant touchent :

L'esthétique de l'enfant : oui ☐ non ☐

L'évolution physiologique de l'enfant : oui ☐ non ☐

L'évolution psychologique de l'enfant : oui ☐ non ☐

III- Evaluation des attitudes :

1) Le plan de traitement est fonction :

De l'âge du patient : oui ☐ non ☐

De la denture : oui ☐ non ☐

De la symptomatologie : oui ☐ non ☐

De la forme et de la sévérité de l'atteinte : oui ☐ non ☐

De l'hygiène et de la motivation : oui ☐ non ☐

Niveau socio-économique : oui ☐ non ☐

Des antécédents médicaux personnels et familiaux : oui ☐ non ☐

De l'histoire familiale (hérédité) : oui ☐ non ☐

2) Les motifs de la consultation peuvent être :

La douleur : oui ☐ non ☐

L'esthétique : oui ☐ non ☐

Les perturbations des fonctions masticoires : oui ☐ non ☐

3) Le diagnostic est fonction de :

De l'interrogatoire : oui ☐ non ☐

De l'examen dentaire : oui ☐ non ☐

De l'examen radiologique : oui ☐ non ☐

Est- il possible de prévenir l'amélogénèse imparfaite ? : oui ☐ non ☐

4) Devant un cas d'A.I. plus ou moins confirmé ; vous décidez de :

Soigner : oui ☐ non ☐

Référer : oui ☐ non ☐

Si oui où: hôpital public ☐ université ☐ pédodontiste ☐ autres ☐

5) La prise en charge de l'amélogenèse imparfaite est :

Médicale : oui ☐ non ☐

Dentaire : oui ☐ non ☐

Pluridisciplinaire :(dentiste, psychologue...) oui ☐ non ☐

6) Du point de vue dentaire, la prise en charge peut être de l'ordre:

de l'omnipraticien : oui ☐ non ☐

du spécialiste en Odontologie Pédiatrique : oui ☐ non ☐

Multidisciplinaire : (pédo, OCE, ortho, paro, prothèse et chirurgie) oui ☐ non ☐

7) Le traitement consiste le plus souvent à des :

Extractions : oui ☐ non ☐

Extractions suivies de prothèse : oui ☐ non ☐

Des soins conservateurs : oui ☐ non ☐

8) La prise en charge consiste en un suivi :

De court-terme : oui ☐ non ☐

De long-terme : oui ☐ non ☐

Total : 23 questions pour 77 items (3+45+29)



Service d'Odontologie Pédiatrique
Tél: (221) 33 825 859 47 61/ (221) 33 825 03 08
B.P. 25755 DAKAR – FANN

Dakar le 20 décembre 2016

Cher (e) collègue,

Le Service hospitalo-universitaire d'Odontologie pédiatrique du Département d'Odontologie de la Faculté de Médecine, de Pharmacie et d'Odontologie de l'UCAD a entrepris des activités de recherche portant sur les anomalies de structure des dents temporaires et permanentes. A cet effet, une thèse portant sur l'amélogenèse imparfaite est en cours de réalisation. Mademoiselle Coralie Ntab, étudiante en 6^{ème} année, est chargée de mener l'enquête auprès des chirurgiens-dentistes de la Région de Dakar.

Elle vous soumettra un questionnaire auto-administré, tout à fait anonyme, dont le temps de remplissage avec elle est d'environ 15mn. Je vous serai reconnaissant de toute l'aide que vous voudrez bien lui apporter pour la réalisation de cette enquête.

En vous remerciant pour le temps que vous voudrez bien consacrer à cette présente étude, je vous prie, cher(e) collègue, d'agréer l'assurance de ma parfaite considération.

Le Directeur de Thèse

Dr Malick FAY
Professeur Agrégé
d'Odontologie Pédiatrique
Centre Hospitalier National
d'Enfants Albert Royer

SERMENT DU CHIRURGIEN DENTISTE

«En présence des Maîtres de cette Ecole de mes chers condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de ma profession.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais d'honoraires au-dessus de mon travail ; je ne participerai jamais à aucun partage illicite d'honoraire.

J'exercerai ma profession avec conscience, dans l'intérêt de la santé publique, sans jamais oublier ma responsabilité et mes devoirs envers le malade et sa dignité humaine et envers la communauté.

Je ne dévoilerai à personne les secrets qui me seront confiés par le patient ou dont j'aurai connaissance.

Respectueuse et reconnaissante envers mes Maîtres, je jure de les honorer et de rester digne de leur enseignement.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses.

Que je sois méprisée de mes confrères si j'y manque. »

PERMIS D'IMPRIMER

VU :

VU :

Le Président du Jury

Le Doyen de

Vu et permis d'imprimer

Pour le Recteur, Président de l'Assemblée d'Université Cheikh Anta Diop de

Dakar et par délégation

Le Doyen