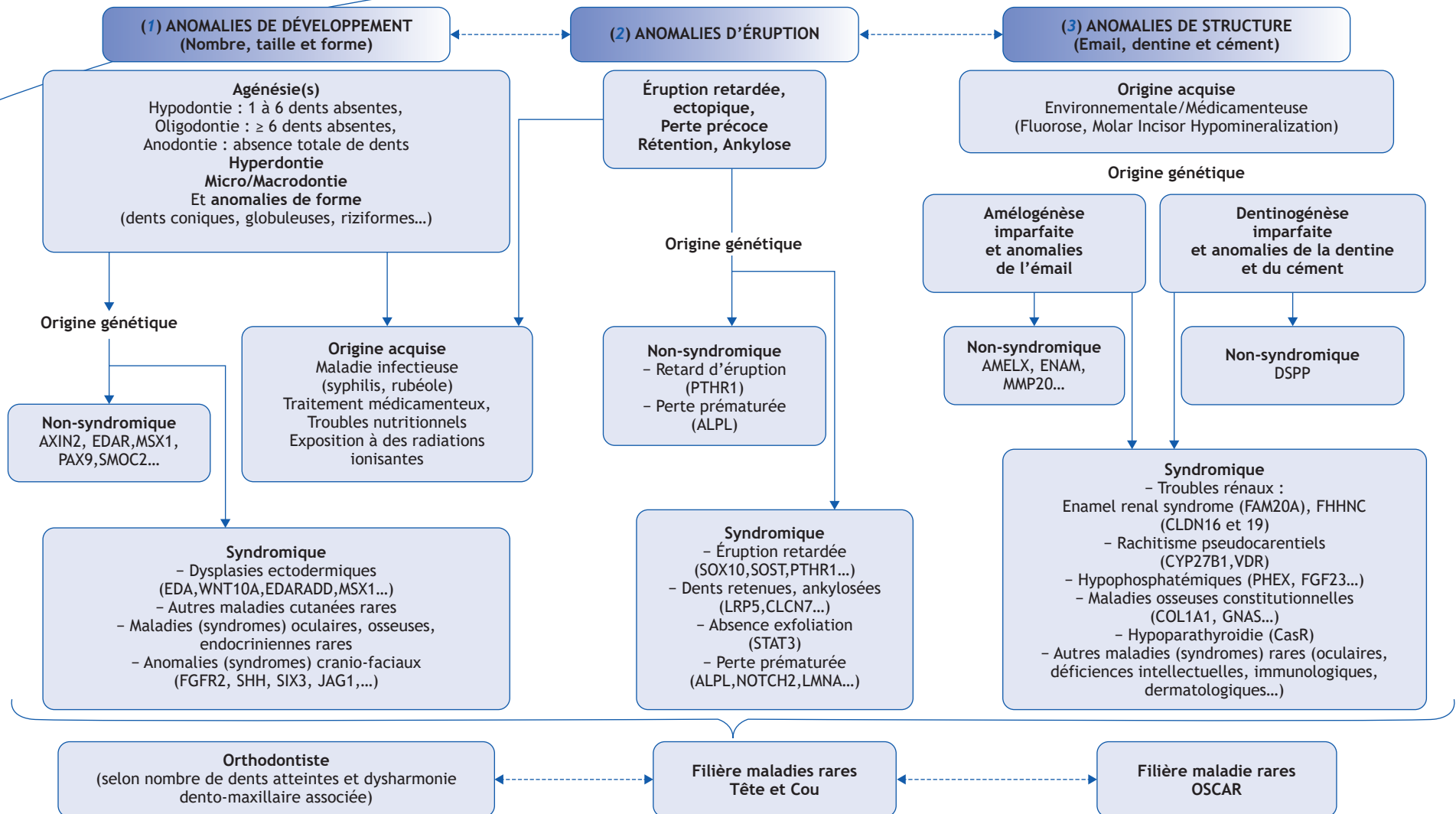


C. Gaucher<sup>1,3,\*</sup>, F. Courson<sup>1,2</sup>, C. Chaussain<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Services d'odontologie, EA2496, faculté de chirurgie dentaire de Paris-Descartes, France

<sup>2</sup>Hôpital Bretonneau-HUPNVS, France

<sup>3</sup>Albert Chenevier-HUHM, AP-HP, France



\*Auteur correspondant :

Adresse e-mail : celine.gaucher@parisdescartes.fr (C. Gaucher).

## ■ Arbre décisionnel, commentaires

Chez l'Homme, deux dentures se succèdent. La formation de la denture temporaire débute *in utero* (IU) (minéralisation des couronnes des incisives temporaires vers le 3<sup>e</sup> mois IU) et se termine par l'exfoliation des deuxièmes molaires temporaires vers 12 ans et la mise en place de la denture permanente. La formation de celle-ci débute vers le 4<sup>e</sup> mois de vie et sa mise en place s'achève normalement par l'éruption des troisièmes molaires entre 18 et 25 ans.

Les anomalies dentaires sont généralement classées en trois grandes catégories, (I) les anomalies de développement (nombre, taille, forme, position), (II) les anomalies d'éruption, et (III) les anomalies de structure. Pour une pathologie identifiée, il peut y avoir plusieurs types d'anomalies (exemple une anomalie de structure avec une anomalie d'éruption). Leurs étiologies sont diverses, génétiques mais aussi hormonale et systémique. Ces anomalies peuvent impacter aussi bien nos dentures temporaire que permanente.

Le travail développé ici a pour objectif de guider le praticien au travers de ces différentes anomalies afin de lui permettre d'orienter au mieux la prise en charge pluridisciplinaire de ses patients, de la consultation de l'odontologiste (pédiatrique ou « pédodontiste » selon les possibilités locales) à celle des spécialistes des centres de référence des filières maladies rares « Tête et Cou » (pour toutes les maladies et syndromes de la sphère oro-cranio-facial) et « OSCAR » (pour toutes les maladies touchant à la minéralisation osseuse, cartilagineuse et dentaire, et au métabolisme phospho-calcique).

Afin de faciliter la lecture de l'arbre, le lecteur doit garder à l'idée que :

- 1) le fait que seule une anomalie dentaire soit diagnostiquée cliniquement n'est pas un diagnostic d'exclusion d'autres atteintes ;
- 2) les anomalies dentaires acquises le sont forcément durant la période de formation des dents (période intra-utérine et de la petite enfance) ;
- 3) un certain nombre de gènes identifiés à ce jour peuvent à la fois être à l'origine d'anomalies syndromiques, *i. e.* associées à des perturbations d'autres organes, tissus, systémiques ; ou non syndromiques, *i. e.* être le seul phénotype identifié, se-

lon le type de mutation ou le mode de transmission (récessif ou dominant) ;

- 4) la connaissance des étiologies potentielles autres que génétiques facilite le diagnostic différentiel.

Dans tous les cas, une consultation chez un pédodontiste est indispensable afin que ce dernier puisse noter en détail l'ensemble des signes cliniques et radiologiques intrabuccaux et préciser le diagnostic. Si les anomalies dentaires sont isolées, un suivi simple chez le pédodontiste sera instauré, en parallèle d'une prise en charge orthodontique si celle-ci s'avère nécessaire. En cas de suspicion d'origine génétique ou d'atteinte générale d'origine systémique le pédodontiste sera à même d'orienter le patient, en lien avec le pédiatre, vers le service hospitalier spécialiste/les centres de références des filières maladies rares compétents.

### Anomalies de développement

Tant pour les anomalies acquises (maladie infectieuse, exposition à des radiations ionisantes, ou à des médicaments...) que pour les anomalies d'origine génétique, plus les gènes atteints/les expositions sont précoces, lors de l'embryogénèse, plus les anomalies dentaires et du massif cranio-facial (voire générales) seront sévères. Les anomalies génétiques syndromiques se retrouvent dans des maladies rares d'expressions très variées. Les plus connues sont les dysplasies ectodermiques et les grands syndromes de fentes vélo-labio-palatines/craniosynostoses, mais des associations avec des maladies cutanées, oculaires, de retard mental... existent également.

Les signes d'appels pour le pédiatre seront principalement de deux ordres :

- Un retard d'éruption, généralisé ou de dents unitaires, qui peut se traduire par un véritable problème d'éruption ou des agénésies.
- Une morphologie perturbée, d'une ou plusieurs dents, en termes de taille (micro ou macrodontie) ou de forme (dents bulbeuses, en grains de riz...).

### Anomalies d'éruption

Les étiologies acquises des anomalies d'éruption sont du même ordre que pour les anomalies de développement. Les gènes impli-

qués sont différents mais l'éventail des maladies rencontrées recoupe largement celui des anomalies de développement.

Les signes d'appels pour le pédiatre seront principalement de trois ordres :

- Un retard d'éruption des dents temporaires et/ou permanentes.
- Une perte (exfoliation) prématurée ou à l'inverse un retard d'exfoliation des dents temporaires.
- Une perte prématurée des dents permanentes (hors maladie parodontale avérée).

### Anomalies de structure

Les anomalies de structure acquises connues à ce jour sont principalement de deux ordres : celles liées à une exposition médicamenteuse (ex. : doxycycline pendant la grossesse) et celles liées à une exposition dite « environnementale », ce terme très générique pouvant aussi bien adresser une substance spécifique comme le fluor dans les fluoroses ou des ensembles de perturbateurs (endocriniens, microparticules, etc.) comme dans le MIH (Molar Incisor Hypomineralization).

Les anomalies de structure d'origine génétiques des tissus durs de la dent se traduisent par une atteinte de toutes les dents des deux types de dentures même si l'expression du phénotype peut être plus ou moins sévère d'une denture à l'autre. La variabilité interindividuelle est également très importante, même au sein d'une même famille.

Bien que ne participant pas à l'homéostasie minérale, les tissus dentaires minéralisés constituent un miroir des pathologies rares affectant le squelette et le rein au cours de la croissance. Ainsi la mutation de gènes impliqués à la fois dans la minéralisation de l'os et dans la minéralisation dentaire aura des conséquences sur la structure de la dent avec une expression à dominante « email » pour les anomalies calciques et rénales et une expression à dominante « dentine et/ou ciment » pour les anomalies du phosphate. En contrepartie, des mutations de gènes plus « spécifiques » des tissus dentaires peuvent entraîner des anomalies de structure localisées à la dent et sans conséquence sur l'homéostasie minérale et sur la minéralisation du squelette. Néanmoins la distinction entre les deux n'est pas toujours si évidente.

Les deux signes d'appels majeurs des anomalies de structure sont les modifications de teinte des dents (vers le marron brun ou vers le gris bleuté) et les modifications de surfaces des couronnes dentaires qui prennent un aspect strié, irrégulier, « troué », allant parfois jusqu'à un « effritement » de l'email puis de la dentine.

### ■ Liens d'intérêts

L'auteur déclare n'avoir aucun lien d'intérêts en relation avec cet article.

## ■ Références

Prasad MK, Geoffroy V, Vicaire S, et al. A targeted next-generation sequencing assay for the molecular diagnosis of genetic disorders with orofacial involvement. *J med Genet* 2016;98-110.

Bailleul-Forestier I, Molla M, Verloes A, et al. The genetic basis of inherited anomalies of the teeth. Part 1: clinical and molecular aspects of non-syndromic dental disorders. *Eur J med Genet* 2008;273-91.

Naulin-Ifi C. Odontologie pédiatrique Clinique. Collection JPIO, Éditions CdP, 2011.