

Dentinogénèses imparfaites et Dysplasies dentinaires



Le diagnostic ou le phénotype clinique en images

Examen clinique

La coloration des dents (aspect ambré, gris voire violet), le clivage de l'émail, l'usure avec perte de dimension verticale, la présence éventuelle d'abcès due à la pénétration des bactéries dans les canalicules dentinaires exposés, sont à analyser lors de l'examen clinique.

La maladie

Qu'est-ce que la dentinogénèse imparfaite ?

La Dentinogénèse Imparfaite et la Dysplasie Dentinaire sont des maladies qui se caractérisent par une formation et donc une structure anormale de la dentine affectant en général aussi bien les dents temporaires que permanentes.

Il existe trois types de Dentinogénèse Imparfaite (DGI-I, DGI-II, DGI-III) et deux types de Dysplasie Dentinaire DD-I, DD-II.

Combien de personnes sont touchées par la dentinogénèse imparfaite ?

D'après certaines études, la prévalence de la maladie serait de 1 individu sur 6000 à 8000 personnes.

Quelles sont les causes de la maladie ?

La dentinogénèse imparfaite du type II de la classification de Shields (DGI-II) est une maladie génétique autosomique dominante due à des mutations du

gène DSPP (sialophosphoprotéine dentinaire) codant pour la sialoprotéine dentinaire et la phosphoprotéine dentinaire. Le même gène est impliqué dans la dentinogénèse imparfaite de type III et dans les dysplasies dentinaires de type II (DD-II). Ces différentes formes sont dites alléliques.

La dentinogénèse imparfaite (type I DGI-I) peut être associée à certaines formes d'ostéogénèse imparfaite. Des mutations dans les gènes codant pour le collagène de type 1, COL1A1 et COL1A2, ou codant pour des enzymes modifiant le collagène et des protéines chaperonnes (CRTAP, LEPRE1, PPIB, FKBP10, SERPINH1) expliquent alors cette maladie.

Quelles sont les manifestations de la maladie ?

Dentinogénèses imparfaites

Les dents, aussi bien en denture temporaire que permanente, sont typiquement de couleur ambrée et translucides et présentent une importante usure. Les couronnes sont globuleuses. L'émail se clive rapidement laissant la dentine à nu. Les épisodes infectieux sont fréquents.

Sur les radiographies, les couronnes sont bulbeuses avec une constriction cervicale très marquée ; les racines sont courtes, minces, et la production anarchique et imparfaite de dentine conduit à une oblitération pulpaire rapide. Des dents non cariées présentent parfois des radioclarités périapicales.

DGI-I : Elle est associée à l'ostéogénèse imparfaite maladie caractérisée par une fragilité osseuse (fracture, ostéoporose, diminution masse osseuse, déformations osseuses) et des sclérotiques parfois bleutées.

DGI-II : La denture permanente est moins atteinte que la denture temporaire. Il n'y a pas d'atteinte osseuse. Cette maladie peut néanmoins être associée à une surdité.

DGI-III : Cette forme est rencontrée dans une population isolée du Brandywine aux Etats-Unis (Maryland).

La Dentinogénèse Imparfaite est également retrouvée dans certains syndromes tels que, le syndrome d'Ehlers Danlos, de Golblatt, la dysplasie immunoosseuse de Schimke, le syndrome brachio-squelette-génital, le syndrome associant une petite taille à une microdentie sévère, des dents opalescentes, et des molaires sans racine.

Dysplasies dentinaires

DD-I : Les dents ont un aspect clinique normal.

Sur les radiographies, les racines sont pointues et courtes voire

inexistantes avec une constriction conique apicale.

DD-II : Dans cette pathologie, seule la minéralisation de la dentine des dents temporaires est anormale. Les dents temporaires sont opalescentes avec des chambres pulpaire oblitérées alors que les dents permanentes ont une couleur normale avec cependant des calcifications intrapulpaires.

Le traitement, la prise en charge, la prévention

La présence d'une dentinogénèse imparfaite peut représenter un signe d'appel d'une maladie plus générale et doit faire rechercher en particulier des signes associés (surdité, fractures osseuses...). Cette anomalie doit être rapportée au médecin en charge de l'enfant (pédiatre, médecin généraliste, généticien...). Ce diagnostic médical, conforté par les observations du Chirurgien-Dentiste, est important pour l'enfant et sa famille.

Du point de vue de la prise en charge bucco-dentaire, la prévention avec la mise en place d'un programme de santé bucco-dentaire, la préservation du capital dentaire (protection ; mise en place de couronnes pédodontiques préformées sur les molaires temporaires, puis permanentes ; maintien de la longueur d'arcade et de la dimension verticale d'occlusion ; les traitements endodontiques sont extrêmement difficiles voire impossibles) et la prise en charge pluridisciplinaire de ces anomalies dentaires sont des éléments indispensables d'un traitement réussi.

En Alsace, le **Centre national de Référence des Manifestations Odontologiques de Maladies Rares** vous oriente pour le diagnostic et vous conseille sur la prise en charge et le suivi des patients.

On ne connaît pas en Alsace et en France en général la prévalence de cette anomalie. **Vous pouvez contribuer à une meilleure connaissance de ces anomalies dentaires et de ces maladies rares associées en participant au recensement de ces patients** dans le registre [D\[4\]/Phenodent](#). La constitution de ce registre a reçu l'avis favorable du Comité Consultatif sur le traitement de l'Information en matière de recherche dans le domaine de la Santé (CCTIRS) le 11/09/2008 et l'autorisation de la Commission Nationale Informatique et Libertés (CNIL) le 18/05/2009 (n° 908416).

Il est possible pour **les personnes atteintes et leur famille de participer au projet INTERREG V RARENET**. Les objectifs sont de caractériser les manifestations cliniques et les problèmes liés à la maladie, d'évaluer leurs fréquences et leurs répercussions en terme de qualité de vie, de tenter d'établir un lien entre certains symptômes et les gènes incriminés, et de découvrir de nouveaux gènes responsables de cette maladie.

Contact patientèle

Si vous rencontrez des personnes atteintes par les maladies décrites

Le recensement s'effectuera dans le respect de l'anonymat du praticien, du patient et de sa famille et avec son accord.

En savoir plus

www.rarenet.eu, le projet de recherche Interreg soutenu par la Faculté de Chirurgie Dentaire de l'Université de Strasbourg

Orphanet, le portail des maladies rares et des médicaments orphelins, rubriques dentine, dentinogénèse imparfaite

Centre de Référence des Manifestations Odontologiques de Maladies Rares

Pôle de Médecine et Chirurgie Bucco-Dentaires
Hôpitaux Universitaires de Strasbourg,
1 place de l'Hôpital, F-67000 Strasbourg Cedex France.

cref-odonto@chru-strasbourg.fr

Tél +33 (0)3.88.11.69.10

(Fax -18)

www.chru-strasbourg.fr

