

Dentinogénèse imparfaite
Dysplasie dentinaire
Dentine
Anomalie

Dentinogenesis imperfecta
Dentin dysplasia
Dentin
Anomaly

Les altérations héréditaires de la dentine : si on faisait le point

A. VANDERZWALM-GOUVERNAIRE

*Hereditary dentin disorders:
it's time for an update*

ARABELLE VANDERZWALM-GOUVERNAIRE. Maître de Conférences des Universités – Université Paris Descartes, Faculté de Chirurgie Dentaire – Service d'Odontologie Pédiatrique.

RÉSUMÉ

Les altérations héréditaires de la dentine, dentinogénèses imparfaites et dysplasies dentinaires, transmises selon le mode autosomique dominant, ont fait l'objet de nombreuses recherches génétiques. Ce sont des mutations du gène qui code pour la DSPP, protéine non collagénique de la matrice dentinaire impliquée dans la minéralisation, qui sont responsables des phénotypes différents observés. Une nouvelle classification qui tient compte à la fois des aspects génotypiques et phénotypiques permet de mieux appréhender ces anomalies sur le plan clinique. Leur prise en charge reste toutefois très lourde.

ABSTRACT

The hereditary dentin disorders, dentinogenesis imperfecta and dentin dysplasia, inherited in an autosomal dominant way, have been the object numerous genetic studies. They are mutations of the gene which codes for the DSPP, the non-collagenous dentin matrix protein involved in the mineralization process that generates the various phenotypes. A new classification which takes into account both the genotype and phenotype aspects allows to clinically handle these anomalies more efficiently. Treatment plans however remain very heavy.

ABRÉVIATIONS	ABBREVIATIONS
DI : DENTINOGENÈSE IMPARFAITE	DGI: DENTINOGENESIS IMPERFECTA
DD : DYSPLASIE DENTINAIRE	DD: DENTIN DYSPLASIA
DSPP : SIALO-PHOSPHO-PROTÉINE-DENTINAIRE	DSPP: DENTIN SIALOPHOSPHOPROTEIN
MIH : HYPOMINÉRALISATION INCISIVO MOLAIRES	MIH: MOLAR INCISOR HYPOMINERALIZATION
MIM : MENDELIAN INHERITANCE IN MAN	MIM: MENDELIAN INHERITANCE IN MAN

Les altérations héréditaires de la dentine, qui touchent à la fois la denture temporaire et la denture permanente d'un même patient, regroupées sous les termes de dentinogénèses imparfaites (DI) et de dysplasies dentinaires (DD) sont des pathologies rares mais qui ont un impact clinique pendant toute la vie du patient. L'expression clinique de ces anomalies héréditaires est d'une grande variabilité ce qui peut troubler le praticien quand il doit poser un diagnostic. L'avancée des connaissances en biologie moléculaire et en génétique permet aujourd'hui de mieux comprendre ces variations phénotypiques.

En 1973, SHIELDS (Shields et coll., 1973) donne une classification qui a longtemps fait référence basée uniquement sur l'aspect clinique des lésions. Il a déterminé trois groupes de dentinogénèses imparfaites et deux groupes de dysplasies dentinaires.

LES DENTINOGENÈSES IMPARFAITES (DI)

DI DE TYPE I : elle est associée à une ostéogénèse imparfaite, maladie héréditaire due à une mutation des gènes codant pour les deux chaînes du collagène de type 1, COL1A1 et COL1A2, situés sur les chromosomes 17 et 7 (Barron et coll., 2008) et (Kim et Simmer, 2007). Elle se manifeste par une fragilité osseuse de sévérité variable. Un patient sur deux atteint d'ostéogénèse imparfaite présente des signes de DI de type 1 (Opsahl Vital et coll., 2012). L'aspect clinique et radiologique des dents est le même que pour la dentinogénèse de type II.

DI DE TYPE II : c'est la plus courante et la plus classique des DI, longtemps décrite sous le terme de « Maladie de Capdepont », ou de « dentine opalescente héréditaire ». Elle touche les deux dentures et se caractérise par une teinte jaune-ambré et translucide des dents, surtout temporaires (**fig. 1a, b**). L'émail est éliminé progressivement laissant la dentine exposée à la salive ce qui aboutit à une usure rapide avec, en corollaire, une diminution de la dimension verticale. L'atteinte est souvent moins sévère en denture permanente. L'aspect inesthétique, jaune-brun-opalescent, n'est pas toujours retrouvé en denture adulte, les dents permanentes conservant leur émail ne présentent, alors, que des reflets gris-bleuté principalement au collet (**fig. 2 et 3**). Les couronnes des dents temporaires et permanentes ont un aspect globuleux avec une constriction marquée au collet. Mais la particularité radiologique qui se retrouve aussi bien en denture temporaire que permanente est l'oblitération de la chambre pulpaire et des canaux qui survient rapidement après l'éruption et qui est le signe pathognomonique de cette pathologie (Barron et coll., 2008 ; Kim et Simmer, 2007 ; Acevedo et coll., 2009) (**fig. 4**). Les racines des dents permanentes ont également un aspect grêle et présentent fréquemment des lésions radioclares à l'apex sans rapport avec une lésion carieuse qui aurait pu entraîner une nécrose pulpaire.

DI DE TYPE III : appelée DI Brandywine, ou DI isolée du sud du Maryland, elle se caractérise par une atteinte des deux dentures, des pertuis à la surface de l'émail, de nombreuses expositions pulpaires, et la présence de pulpolithes dans la chambre pulpaire. À l'examen radiographique les dents ont un aspect dit « en coquillage » avec une très large chambre pulpaire (Dong et coll., 2005).

Referred to as dentinogenesis imperfecta (DGI) and dentin dysplasia (DD), the hereditary dentin disorders affecting both the primary and secondary dentitions are rare pathologies which however generate a clinical impact throughout the patient's life. The clinical expression of these hereditary anomalies can vary a lot which might be a problem to the practitioner when he/she must make a diagnosis. Advances in the knowledge of molecular biology and in genetics now allow a better understanding of these phenotypic variations.

In 1973, SHIELDS (Shields et al., 1973) provided a classification which has long prevailed and was based on the clinical aspect of the lesions only. It discriminates three groups of imperfect dentinogenesis and two groups of dentin dysplasia.

DENTINOGENESIS IMPERFECTA (DGI)

DGI TYPE I: it is associated with osteogenesis imperfecta, a hereditary illness due to a mutation of the genes coding for both collagen chains type 1, COL1A1 and COL1A2, situated on chromosomes 17 and 7 Barron et al., 2008; Kim and Simmer, 2007). It generates an osseous fragility of variable severity. Every other patient affected with osteogenesis imperfecta shows signs of DGI type I (Opsahl Vital et al., 2012). The clinical and radiological aspect of teeth is the same as in DGI type II.

DGI TYPE II: it is the most frequent and the most common DGI, for a long time described as the "Capdepont's disease", or "hereditary opalescent dentin". It affects both dentitions and teeth are typically yellow-amber and translucent, especially the temporary ones (**fig. 1a, b**). The enamel gradually disappears, exposing the dentin to saliva and generating fast wear associated to a decrease of the vertical dimension. The lesions are often less severe on permanent teeth. The unaesthetic, yellow-brown-opalescent aspect, does not always affect the adults' dentition ; the permanent teeth usually keep their enamel, showing only grey-bluish highlights mainly at the necks (**fig. 2 and 3**). The crowns of temporary and permanent teeth have a bulbous aspect with marked cervical constriction. But the radiological peculiarity which can be observed both on temporary and permanent teeth is the obliteration of the pulp chamber and canals which quickly occurs after the eruption and is the pathognomonic sign of the pathology (Barron et al., 2008; Kim and Simmer 2007; Acevedo et al., 2009) (**fig. 4**). The roots of the permanent teeth are also spindly and frequently present radiolucent lesions at the apex unrelated to a carious lesion which could have provoked a pulp necrosis.

DGI TYPE III: also known as the BRANDYWINE isolate, or DI from southern Maryland, it affects both dentitions and features cavities on the enamel surface, multiple pulp exposures, and pulp stones in the pulp chamber. Radiographically, teeth have a "shell" aspect with a very wide pulp chamber (Dong et al., 2005).

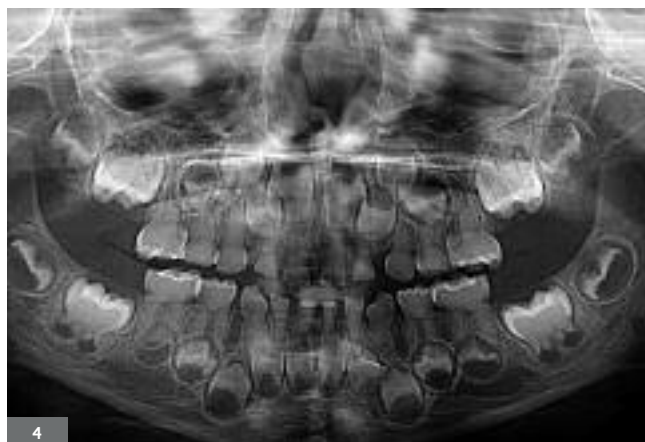


Fig. 1a, b. Enfant de six ans atteint d'une dentinogénèse de type 2 selon la classification de Shields : teinte jaune-ambré des dents antérieures et perte d'émail sur les faces occlusales des molaires.

Fig. 1a, b. six-year-old child affected with dentinogenesis type 2 according to Shields classification: yellow-amber coloring of anterior teeth and enamel loss on occlusal faces of molars.

Fig. 2. Enfant de 7 ans en phase d'établissement de la denture mixte atteint de dentinogénèse imparfaite. Les incisives permanentes maxillaires 11 et 21 et les 4 incisives mandibulaires présentent une coloration gris-bleuté marquée au collet.

Fig. 2. 7-year-old child in mixed dentition stage affected with dentinogenesis imperfecta. The maxillary permanent incisors 11 and 21 and the 4 mandibular incisors show a greyish-blue coloring pronounced at tooth neck.

Fig. 3. Garçon de 8 ans atteint d'une de dentinogénèse imparfaite. Les incisives permanentes ont une teinte « ambré » et ont tendance à s'abriter.

Fig. 3. 8-year-old boy affected with dentinogenesis imperfecta. Permanent incisors have a yellow "amber" coloring and tend to be abraded.

Fig. 4. Cliché panoramique d'un enfant de 4 ans atteint de dentinogénèse imparfaite : l'absence totale de la chambre pulpaire et de la lumière canalaire sur les dents temporaires est le signe radiologique caractéristique.

Fig. 4. X-ray of a 4-year-old child affected with dentinogenesis imperfecta: the total absence of the pulp chamber and of the canal light on the temporary teeth is the typical radiological sign.

LES DYSPLASIES DENTINAIRES (DD)

DD DE TYPE I OU RADICULAIRE : cette anomalie très rare touche les deux dentures et se caractérise par des racines particulièrement courtes (voire même presque inexistantes) et coniques ainsi qu'une absence d'espace pulpaire à la radiographie (fig. 5a, b, c). Les dents sont mobiles et s'exfolient très facilement, mais elles présentent un aspect clinique normal (Malik et coll., 2015).

DENTIN DYSPLASIA (DD)

DD TYPE I OR RADICULAR DD: this very rare defect affecting both temporary and permanent teeth is characterized by abnormally short (even almost non-existent) and conical roots and by a radiographically non-existent pulp space (fig. 5a, b, c). Teeth are mobile and exfoliate very easily although their clinical aspect is normal (Malik et al., 2015).



Fig. 5a, b, c. clichés rétro-alvéolaire de 46 et rétro-coronaires d'un jeune patient atteint de dysplasie dentinaire de type 1 (dysplasie dentinaire radiculaire). L'aspect conique et la brièveté des racines sont caractéristiques. La chambre pulpaire est pratiquement inexistante, repérable par un liseré radioclaire horizontal au début de la formation radiculaire (Hôpital Louis Mourier, Hôpitaux Universitaires Paris Nord Val-de-Seine).

Fig. 5a, b, c. Retroalveolar X-ray of 46 and retrocoronal images of a young patient affected with dentin dysplasia type 1 (radicular dentin dysplasia). The conical aspect and the shortness of roots are typical features. The pulp chamber is practically non-existent: it can be seen with the horizontal radiolucent line at the beginning of the radicular formation (Louis Mourier Hospital, University Hospitals Paris Nord Val-de-Seine).

DD DE TYPE II OU CORONAIRE : elle touche de façon plus sévère les dents temporaires qui ont un aspect clinique similaire que dans la DI de type II avec une usure des dents par perte d'émail et une teinte translucide «jaune-ambré» de la dentine exposée. À l'examen radiologique, une oblitération progressive de la chambre pulpaire et des canaux est observée. Les dents permanentes ont un aspect clinique presque normal avec une modification de la teinte plus ou moins marquée au collet. Par contre, l'image radiologique de la chambre pulpaire est typique, « thistle-shaped pulp » ou pulpe « en chardon » avec des calcifications intra-pulpaire qui tendent à entraîner une oblitération. Une constriction cervicale de la couronne est généralement observée (Kim et Simmer, 2007).

DD TYPE II, ALSO KNOWN AS CORONAL DENTIN DYSPLASIA: it affects more severely the primary teeth which have a similar clinical aspect as in the DGI type II with a tooth wear due to enamel loss and a translucent "yellow-amber" discoloration of the exposed dentin. In the radiological examination, a progressive obliteration of the pulp chamber and the canals can be observed. Permanent teeth have an almost normal clinical aspect: the colour is more or less modified around teeth necks. On the other hand, the X-ray of the pulp chamber is typical and known as "thistle-shaped pulp" with intrapulpal calcifications which tend to generate an obliteration. A cervical constriction of the crown is generally observed (Kim and Simmer 2007).

Mais depuis l'identification des gènes qui codent pour les différents composants moléculaires de la matrice dentinaire et principalement celui de la Sialo Phospho-Protéine Dentinaire (DSPP), protéine non-collagénique qui intervient dans la minéralisation, il s'avère que la classification de Shields est devenue obsolète (De la Dure-Molla et coll., 2014 ; Nieminen et coll., 2011 ; Mac Dougall et coll., 2006).

Chaque altération héréditaire de la dentine (comme toute pathologie génétique) est maintenant référencée dans une base générale de données des désordres et anomalies génétiques : la classification MIM (Mendelian Inheritance in Man) qui est consultable en ligne (OMIM) (www.oring.org). Cette classification est basée sur les données génétiques corrélées aux aspects phénotypiques des maladies.

Les anomalies isolées de la dentine, c'est-à-dire non liées à un syndrome ou à une maladie générale osseuse, sont dues à des mutations du gène codant pour DSPP situé sur le chromosome 4 dans la région q21. Les différentes études aboutissent à la même conclusion qu'il n'existe, en fait, que deux entités pathologiques héréditaires de la dentine : la dentinogénèse imparfaite et la dysplasie dentinaire (De la Dure-Molla et coll., 2014 ; Nieminen et coll., 2011 ; Mac Dougall et coll., 2006). Les différents phénotypes observés sont dus à la localisation de la mutation et à l'expressivité variable des allèles. De La Dure-Molla en 2014 propose une nouvelle classification très intéressante qui, si elle était utilisée, permettrait aux praticiens de poser un diagnostic plus facilement. Elle détermine trois formes de DI, faible, modérée et sévère. (Tableau 1) (fig. 6a, b et 7).

However, since the genes encoding for the various molecular components of the dentin matrix and particularly the dentin sialophosphoprotein (DSPP), a non collagenous protein involved in the mineralization process have been identified, the Shields classification has become obsolete (De la Dure-Molla et al., 2014; Nieminen et al., 2011; Mac Dougall et al., 2006).

Each hereditary dentin alteration (like any genetic pathology) is now referenced in a general database of the genetic disorders and abnormalities known as the MIM (Mendelian Inheritance in Man) classification, available on-line (OMIM) (2015). This classification is based on the genetic data correlated to the phenotypic aspects of the diseases.

The isolated dentin anomalies that are not related to a syndrome or to a general bone disease are due to modifications of the gene encoding for DSPP situated on the chromosome 4 in the region q21. Various studies all come the same conclusion: there are actually only two hereditary pathological entities of the dentin: dentinogenesis imperfecta and dentin dysplasia (De la Dure-Molla et al., 2014; Nieminen et al., 2011; Mac Dougall et al., 2006). The different phenotypes are due to the mutation localization and to the variable expressivity of the alleles. In 2014, De La Dure-Molla suggested a very relevant new classification which, if it was used, would allow the practitioners to make their diagnosis more easily. It specifies three types of DI: low, moderate and severe. (Table 1) (fig. 6a, b and 7).

TABLEAU 1 – TABLE 1
Nouvelle classification des anomalies héréditaires isolées de la dentine d'après De La Dure-Molla, 2014.
New classification of the isolated hereditary dentin disorders according to De La Dure-Molla, 2014.

	CLASSIFICATION MIM MIM CLASSIFICATION	ANCIENNE DÉNOMINATION DANS LA CLASSIFICATION DE SHIELDS FORMER DENOMINATION IN SHIELDS CLASSIFICATION
LA DENTINOGENÈSE IMPARFAITE DENTINOGENESIS IMPERFECTA	125420	Dysplasie Dentinaire de type II ou coronaire = DI de forme faible Dentin Dysplasia type II or coronal = mild DGI
	125490	Dentinogénèse Imparfaite de type II = DI de forme modérée Dentinogenesis Imperfecta type II = moderate DGI
	125500	Dentinogénèse Imparfaite de type III = DI de forme sévère Dentinogenesis Imperfecta type III = severe DGI
LA DYSPLASIE DENTINAIRE DENTIN DYSPLASIA	125400	Dysplasie Dentinaire de type I ou dysplasie radiculaire Dentin Dysplasia type I or radicular dysplasia



6a



6b



7

Fig. 6a, b. Vue et cliché panoramique d'une adolescente de 13 ans. L'aspect coloré du collet, la forme en « chardon » ou « thistle-shaped » de la pulpe avec présence de calcification, et la constriction cervicale ont permis de poser le diagnostic de dentinogénèse imparfaite selon la nouvelle classification ou de dysplasie dentinaire de type 2 radiculaire selon la classification de Shields. L'entretien médical a révélé qu'une dentinogénèse imparfaite avait été diagnostiquée en denture mixte et que la petite sœur est aussi atteinte.

Fig. 6a, b. Clinical view and panoramic X-ray of a 13-year-old teenager. The coloration of teeth necks, the "thistle-shaped" pulp with calcifications, and the cervical constriction allowed to diagnose mild dentinogenesis imperfecta according to the new classification or dentin dysplasia type 2 – radicular-according to Shields classification. The medical interview revealed that dentinogenesis imperfecta had been diagnosed in the mixed dentition and that her younger sister was also affected.

Fig. 7. Vue clinique d'un enfant en denture temporaire dont les molaires ont été recouvertes par des couronnes pédodontiques. L'aspect jaune ambré opalescent des dents antérieures est typique de la dentinogénèse imparfaite.

Fig. 7. Clinical view of the maxillary teeth in a child with primary dentition whose molars were covered by pedodontic crowns. The amber yellow opalescent aspect of the anterior teeth is typical of dentinogenesis imperfecta.

LA PRISE EN CHARGE

LA DENTINOGENÈSE IMPARFAITE

La dentinogénèse imparfaite est donc une anomalie de structure héréditaire de la dentine d'expressivité phénotypique variable qui affecte une protéine de la matrice, la DSPP. Elle est transmise selon le mode autosomique dominant et regroupe la DI de type II, la DI de type III et la DD de type II de l'ancienne classification de SHIELDS.

Les dents temporaires étant touchées plus sévèrement que les permanentes, le diagnostic doit être posé précocement afin de limiter les séquelles fonctionnelles et esthétiques. Il est basé sur l'examen clinique et radiologique (quelques clichés rétro-alvéolaires sont suffisants) et sur un entretien avec la famille afin de connaître les antécédents familiaux. Selon les objectifs de la Société Américaine de Dentisterie Pédiatrique en 2014 (American Academy of pediatric dentistry 2014) la prise en charge se fait par la prévention de l'attrition en cas de perte d'émail en protégeant la dentine exposée, la réhabilitation des secteurs délabrés afin de rétablir la dimension verticale d'occlusion et restaurer les fonctions (Cameron et Widmer, 2013), la restauration de l'esthétique et la prévention de toute pathologie carieuse et parodontale. Elle peut débuter tôt en denture temporaire, vers l'âge de

TREATMENT

DENTINOGENESIS IMPERFECTA

Dentinogenesis imperfecta is a hereditary structural anomaly of the dentin with a variable phenotype expressivity affecting a protein of the matrix, the DSPP. It is inherited in an autosomal dominant way and comprises the DGI type II, DGI type III and the DD type II of the former SHIELDS classification.

Since primary teeth are more severely affected than permanent ones, the diagnosis must be made as soon as possible in order to limit the functional and aesthetic damage. It is based on the clinical and radiological examination (a few retro-alveolar X-rays are sufficient) and on an interview with the family to get to know the family history. According to the objectives of the American Academy of Pediatric Dentistry in 2014, the treatment first consists in the prevention of attrition in case of enamel loss by protecting the exposed dentin, the rehabilitation of decayed sectors in order to restore the occlusal vertical dimension and the functions (Cameron and Widmer, 2013), the restoration of the aesthetics and the prevention of caries and any periodontal pathology. It can start early on primary

trois ans, dès que la perte de substance coronaire est objectivée cliniquement. Les thérapeutiques vont dépendre de la sévérité de l'atteinte et de l'âge du patient mais le traitement de choix pour les molaires temporaires reste le recouvrement complet par des couronnes pédodontiques préformées quand la perte d'émail est trop importante et qu'une restauration au composite ne sera pas pérenne (fig. 8a, b). Cela permet de les maintenir jusqu'à leur exfoliation, d'assurer le maintien de la dimension verticale d'occlusion et de permettre l'éruption des premières molaires dans des conditions favorables. Les dents antérieures sont recouvertes de composite après préparation à minima ce qui restaure l'esthétique et compense l'usure. La lourdeur du traitement chez les très jeunes enfants peut faire s'orienter le praticien vers une prise en charge sous anesthésie générale.

teeth, around the age of three years old, as soon as the coronal substance loss can clinically be objectified. Therapeutics will depend on the severity of the lesions and on the patient's age but the treatment of choice for temporary molars remains the complete covering with a preformed pedodontic crown when the enamel loss is too important and when a composite restoration will not be a sustainable solution (fig. 8a, b). It allows to keep them until their exfoliation, to preserve the occlusal vertical dimension and to allow the eruption of the first molars in favorable conditions. The anterior teeth are covered with composite after minimal preparation which restores the aesthetics and compensates the wear. Since the treatment may be difficult to perform on very young children, the practitioner can decide to work under general anesthesia.



Fig. 8a, b. Vue et cliché panoramique d'un patient en denture mixte. Les molaires temporaires dont l'espace canalaire a complètement disparu, ont été recouvertes par des couronnes pédodontiques. La constriction de la couronne des dents permanentes est bien visible et l'oblitération de la chambre pulpaire et des canaux se fait progressivement après l'éruption. Une importante coloration est à noter au collet des dents permanentes.

Fig. 8a, b. Clinical view and panoramic X-ray of a patient, with mixed dentition. The primary molars in which the pulp canal completely disappeared were capped with pedodontic crowns. The cervical constriction in the permanent teeth is very visible and the obliteration of the canals and the pulp chamber gradually occurs after the eruption. A very slight coloring can be noticed at the neck of the permanent teeth.

Le passage à la denture mixte nécessite une maintenance et surtout un contrôle de l'attrition. Le rôle du chirurgien-dentiste dans la motivation de l'enfant et des parents est essentiel. Souvent la faible hauteur de la couronne des dents permanentes en cours d'éruption vont contraindre le praticien à passer par un stade de temporisation avec des ciments verre ionomère modifiés par adjonction de résine placé sur les faces occlusales sans élimination de l'émail afin d'être le moins invasif possible. Feierabend et coll. (2012) proposent, avec d'excellents résultats sur un recul de quatre ans, la réalisation de couronnes sur les premières molaires en résine-composite de laboratoire, sans préparation coronaire et dès l'âge de huit ans. L'épaisseur de la résine est de 0.2 mm afin que l'augmentation de la dimension verticale d'occlusion soit la plus faible possible. Cette phase

The mixed dentition stage requires maintenance and an acute control of attrition. The dental surgeon's role in the child's and parents' commitment is essential. The low height of the crown of permanent teeth during eruption often forces the practitioner to go through a temporization phase with resin modified glass ionomer cements placed on the occlusal faces with no enamel elimination in order to be the least invasive. Feierabend et al. (2012) suggest, with excellent results after four years, the placement of crowns in laboratory-processed composite resin on the first molars, with no coronal preparation from the age of eight years old. The resin is 0.2-millimeter thick so that the increase of the occlusal vertical dimension remains as small as possible.

transitoire peut durer trois à quatre ans et doit être expliquée aux parents. En denture adolescente, la réalisation dans le secteur antérieur de couronnes transitoires, également en résine-composite, restaure l'esthétique de façon appréciable chez l'adolescent, permettant d'attendre la fin de la croissance pour la mise en place de prothèses en céramique. Mais il est certain que ces thérapeutiques demandent une coopération de l'enfant et des parents dans leur réalisation et la maintenance.

LA DYSPLASIE DENTINAIRE

Bien que l'aspect clinique des dents soit normal dans cette pathologie très rare qui est la DD de type I (ou dysplasie dentinaire radiculaire) dans la classification de Shields, la prise en charge est basée essentiellement sur la prévention de la carie afin de diminuer le risque de nécrose vu les difficultés de la réalisation d'un traitement endodontique (Sapir et Shapira, 2001). Les racines étant très courtes, la perte des dents est fréquente et de ce fait le pronostic à long terme de la maladie est sombre.

CONCLUSION

L'impact d'une pathologie héréditaire de la dentine sur la qualité de vie de l'enfant est important tant sur le plan social que sur celui de sa santé en général du fait de la perturbation des différentes fonctions orales et va l'accompagner tout au long de sa vie. L'enfant, quel que soit son âge, est demandeur d'une amélioration de son sourire, même s'il ne l'exprime pas, et cette demande sera d'autant plus forte que l'un des parents est atteint. La prise en charge doit faire l'objet, de la part du chirurgien-dentiste, d'une démarche constante d'information et d'accompagnement envers l'enfant et ses parents en complément de son rôle thérapeutique et technique, surtout au cours des phases transitoires du traitement qui nécessitent, souvent, l'intervention d'une équipe pluridisciplinaire, ce qui peut dérouter la famille et diminuer leur compliance.

Le manque d'information, la lourdeur des traitements et le coût font que beaucoup de ces enfants, et adultes aussi, ne sont pas pris en charge. Peut-être faudrait-il informer et communiquer auprès des différentes instances qui touchent à la santé sur ces altérations héréditaires de structure de, comme cela est fait pour la carie, ce qui permettrait d'alerter également sur les anomalies non héréditaires comme l'Hypominéralisation-Incisivo-Molaire (MIH)...

Demande de tirés-à-part :

Arabelle VANDERZWALM-GOUVERNAIRE,
1 rue Maurice Arnoux - 92120 MONTRouGE

arabelle.vanderzwalm@parisdescartes.fr

This transitory phase can last three to four years and must be explained to parents. In adolescent dentitions, the placement in the anterior sector of transitory crowns, also made in composite resin, significantly restores the aesthetics, thus allowing to wait for the end of the growth to place ceramic prostheses. It is however certain that this therapeutics requires fully cooperative children and parents during the procedures and the maintenance.

DENTIN DYSPLASIA

Although the clinical aspect of teeth is normal in this very rare pathology that is the DD type I (or radicular dentin dysplasia) in the Shields classification, the treatment is essentially based on the prevention of caries to reduce the risk of necrosis considering the difficulties to perform an endodontic treatment (Sapir and Shapira 2001). Roots being very short, the loss of teeth is frequent and as a consequence, the long-term prognosis is poor.

CONCLUSION

Hereditary dentin disorders significantly impact a child's quality of life both socially and in his/her health because of the alterations of the various oral functions that will occur throughout his/her life. The child, whatever his/her age, wishes an improvement of his/her smile, even if this wish is not verbally expressed, and this request will be greater when one of the parents is affected. Throughout the treatment plan, the dental practitioner must provide detailed information and strong support to the child and his/her parents in addition to his/her therapeutic and technical role, especially during the transitory phases of the treatment which often require the intervention of a multi-disciplinary team, knowing that this may confuse the family and reduce their compliance.

Because of a lack of information and due to heavy treatments and costs, many of these children and adults are not taken care of. Maybe it would be a good idea to provide information and communicate with the various health authorities about these hereditary changes of structure, as it is done for caries, which would also allow to focus on non-hereditary anomalies such as the molar incisor hypomineralization (MIH)...

Traduction : Marie Chabin

BIBLIOGRAPHIE

- ACEVEDO A.C., SANTOS J.L., PAULA L.M., DONG J., MACDOUGALL M. – Phenotype characterization and DSPP mutational analysis of three Brazilian dentinogenesis imperfecta type II families. *Cells Tissues Organs* 2009;189:230-236. Cat 3
- AMERICAN ACADEMY OF PEDIATRIC DENTISTRY. – Guidelines on dental management of heritable dental developmental anomalies. *Ped Dent* 2014;36(6):264-269. Cat 1
- BARRON M.J., MCDONNELL S.T., MACKIE I., DIXON M.J. – Hereditary dentine disorders dentinogenesis imperfecta and dentine dysplasia. *Orphanet J Rare Dis* 2008;3(31):1-10. Cat 3
- CAMERON A., WIDMER R. – Ed: Mosby, Handbook of pediatric dentistry, 4th Edition, 2013. Cat 3
- DONG J., GU T.T., JEFFORDS L., MACDOUGALL M. – Dentin phosphoprotein compound mutation in dentin sialophosphoprotein causes dentinogenesis imperfecta type III. *Am J Med Gen* 2005;132A:305-309. Cat 4
- KIM J.W., SIMMER J.P. – Hereditary dentin defects. *J Dent Res* 2007;86:392-399. Cat 3
- DE LA DURE-MOLLA M., FOURNIER J.P., BERDAL A. – Isolated dentinogenesis imperfecta and dentine dysplasia: revision of the classification. *Eur J Hum Genet* 2014; 1-7. Cat 3
- FEIERABEND S., HALBLEIB K., KLAIBER B., HELLVIG E. – Laboratory-made composite resin restorations in children and adolescent with hypoplasia or hypomineralization of teeth. *Quintessence Intern* 2012;43(4):305-311. Cat 4
- <http://www.omim.org/>, updated 26 septembre 2015. Johns Hopkins University.
- KIM J.W., SIMMER J.P. – Hereditary dentin defects. *J Dent Res* 2007;86:392-399. Cat 3
- NIEMINEN P., PAPAGIANNOULIS-LASCARIDES L., WALTIMO-SIREN J., OLLILA P., KARJALAINEN S., ARTE S., VEEKAMP J., TALLON-VALTON V., CHIMENOS KÜSTNER E., SILTANEN T., HOLAPPA H., LUKINMAA P.L., ALALUUSUA S. – Frameshift mutations in dentin phosphoprotein and dependence of dentin disease phenotype on mutation location. *J Bone Miner Res.* 2011;26(4):873-880. Cat 3
- MAC DOUGALL M., DONG J., ACEVEDO A.C. – Molecular basis of human dentin diseases. *Am J Med Genet.* 2006;140(23):2536-2546. Cat 3
- MALIK S., GUPTA S., WADHWAN V., SUHASINI G.P. – Dentin dysplasia type I – A rare entity. *J Oral Maxillofac Patol.* 2015;19(1):110-118. Cat 4
- OPSAHL VITAL S., GAUCHER C., BARDET C., ROWE P.S., GEORGE A., LINGLART A., CHAUSSIN C. – Tooth dentin defects reflect genetic disorders affecting bone mineralization. *Bone* 2012;50(4):989-997. Cat 3
- SAPIR S., SHAPIRA J. – Dentinogenesis imperfecta: an early treatment strategy. *Pediatr Dent* 2001;23(3):232-237. Cat 4
- SHIELDS E.D., BIXLER D., EL-KAFRAWY A.M. – A proposed classification for hereditary human dentine defects with a description of a new entity. *Arch Oral Biol.* 1973;18:543-553. Cat 3