

L'amélogénèse imparfaite hypoplasique: Démarche diagnostique

Hypoplastic amelogenesis imperfecta : diagnosis approach.

Sarah Tabbai, Fatima Zahra Ben karroum, Hakima Chhoul

*Centre de consultation et de traitement dentaire de Rabat
/ faculté de médecine dentaire de Rabat-université Med
V Maroc*

INTRODUCTION

L'amélogénèse imparfaite (AI) est une maladie héréditaire déterminée par la présence de défauts de développement d'email, affectant à la fois les deux dentitions. Sa prévalence avoisine 1/14000 personnes, mais les données sont variables d'une population à l'autre. Cette affection peut exister de manière isolée ou être associée à d'autres symptômes dans le cadre de syndromes génétiques ou de maladies rares (1).

En 1945 Les auteurs ont divisé l'AI en 2 groupes hypoplasique et hypocalcifié. Au cours des années suivantes, une autre classification de Witkop (1988) a divisé les modifications de l'email en quatre groupes principaux: type I :email hypoplasique, type II :email hypomature, type III :email hypocalcifié et le type IV :email hypomature-hypoplasique avec taurodontisme (2).

L'objectif de notre travail est de détailler les caractéristiques cliniques ainsi que la démarche diagnostic d'une amélogénèse imparfaite de type I hypoplasique chez une jeune patiente âgée de 7ans. Cette atteinte est définie comme une déficience dans le dépôt de la matrice organique, ainsi, l'email est réduit mais il est correctement minéralisé, il a une capacité de charge normale et peut être observé comme étant mince et mal formé.

Les principales complications liés à ces défauts amélaire sont la teinte disgracieuse des dents, qui peut varier de quelques taches discrètes à une teinte brun-jaune parfois très marquée, la sensibilité dentaire et la perte de dimension verticale (3).

OBSERVATION CLINIQUE

La patiente âgée de 7 ans, accompagnée de sa mère, a été adressée au service de pédodontie-prévention, pour une prise en charge bucco-dentaire. La mère se plaignait d'une

difficulté d'alimentation de sa fille due à une hyperesthésie accrue associé à un aspect inesthétique de ses incisives. Le bilan général de la patiente ne met pas en évidence d'antécédents médico-chirurgicaux.

L'anamnèse familiale révèle que notre patiente est issue d'un mariage consanguin (cousins), et que l'atteinte chez la fratrie est distribuée selon l'arbre généalogique représenté par la figure 1 ;

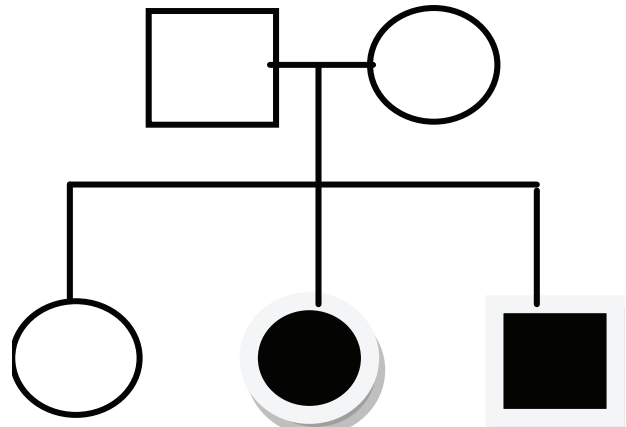


Figure 1 ; Arbre généalogique montrant la distribution de l'atteinte chez la fratrie de la même famille.

A l'examen exobuccal la patiente présente une diminution de l'étage inférieure de la face (aspect d'édenté) exprimant un affaissement de la dimension verticale de l'occlusion.

l'examen endobuccal montre:

□ au niveau parodontal: la présence d'une quantité importante du biofilm bactérien qui semblait être liée à une mauvaise hygiène bucco-dentaire, la présence qu'une gingivite généralisée modérée ainsi que des dénudations radiculaires au niveau de la 64 et la 84.

□ au niveau dentaire: la présence d'anomalies structurelles généralisées avec une coloration jaunâtre au niveau de l'ensemble des dents maxillaires et mandibulaires ainsi que des délabrements coronaires importants au niveau de la 11, 21 32, 31, 41 et la 42. De plus, des lésions carieuses proximales sont détectées au niveau des molaires temporaires supérieures et inférieures (Fig 2).

L' aspect des incisives permet de déceler le défaut quantitatif de l'email qui est très réduit et irrégulier ce qui oriente le diagnostic vers la forme IG de l'amélogénèse imparfaite hypoplasique.



Figure 2: vue clinique endobuccale.

L'examen radiologique a permis de mettre en évidence la diminution de l'épaisseur amélaire, cette dernière doit être confirmée obligatoirement par l'évaluation de l'épaisseur au niveau des germes des dents permanentes n'ayant pas fait leurs éruptions (Fig 2).

Le diagnostic est guidé par le phénotype clinique, la sémiologie radiologique, les antécédents, ainsi que par la distribution topographique de l'anomalie de structure d'émail. En l'occurrence, le diagnostic positif de l'hypoplasie amélaire sévère se confirme par:

* le caractère génétique récessif: (mariage consanguin, atteinte de la fratrie)

* l'atteinte des deux dentures (temporaire et permanente).

Une exploration moléculaire peut être envisagée pour déterminer l'étiologie et le gène impliqué, ce qui a

également son intérêt dans le cadre du conseil génétique.

CONCLUSION

Les patients présentant un tableau clinique d'anomalies de structure nécessitent systématiquement une démarche diagnostique rigoureuse avec discussion du diagnostic différentiel entre anomalies d'origine génétique et environnemental.

Le dépistage clinique de l'anomalie de structure se réalise grâce à la logique de l'arbre généalogique pour les apparentés vivants. Dans notre cas, cette démarche diagnostique a permis de déceler la manifestation familiale de l'amélogénèse imparfaite ; par une découverte fortuite de l'anomalie chez le petit frère, ce qui a permis sa prise en charge précoce et préventive.

RÉFÉRENCES

1. M. I. Sabandal, E Schafer. Amelogenesis imperfecta: review of diagnostic findings and treatment concepts. *Odontology*, 2016. DOI 10.1007/s10266-016-0266-1.
2. C Leevaloj, S Lawanrattanakul, K Mahatamara. Amelogenesis Imperfecta: Case Study. *Operative Dentistry*, 2017,42-5,457-469.
3. ELM Hariri., R Fawzi., H Chhoul. Stratégie de prise en charge de l'amélogénèse imparfaite de type hypoplasique associée à une bécane antérieure sévère. À propos d'un cas clinique. *Rev. Francoph. Odontol. Pédiatr.* 2016 ; 11(3) : 5.

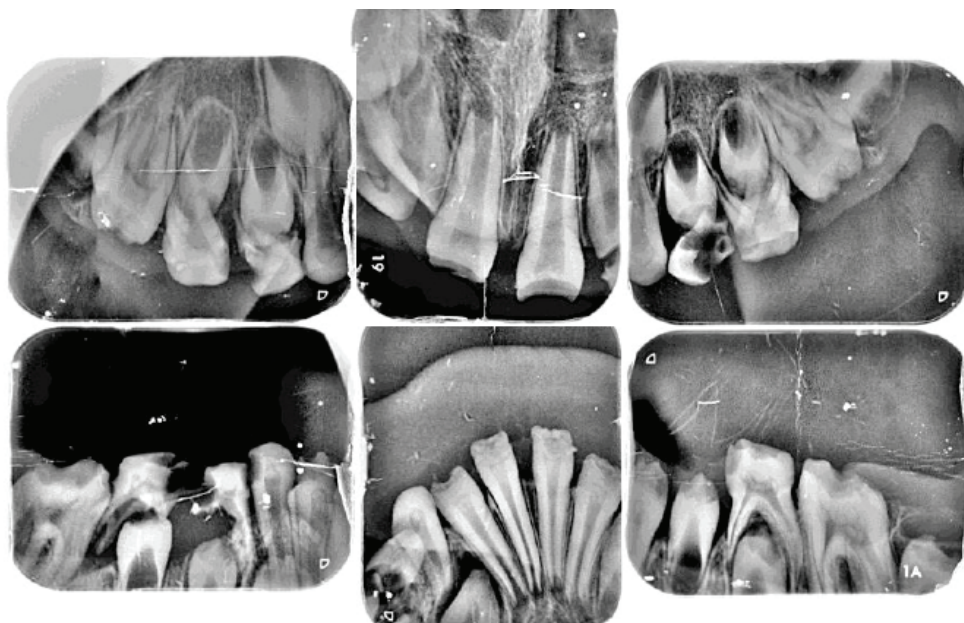


Figure 3 : examen radiologique.