

Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

2021

Agénésies dentaires multiples : Oligodontie et anodontie

Synthèse à destination du chirurgien-dentiste et du
médecin traitant

Novembre 2021

**Les Centres de Référence et les Centres de Compétence des Maladies
Rares Orales et Dentaires (O-Rares)**

**Filière de Santé Maladies Rares des Malformations de la tête, du cou et
des dents (TETECOUCO)**



Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) **Agénésies dentaires multiples : Oligodontie et Anodontie**

Centre de référence promoteur : Centres de référence des maladies rares orales et dentaires O-Rares site constitutif – Paris, Hôpital Rothschild

Centre de référence associé : Centre de référence des maladies rares orales et dentaires O-Rares site coordinateur, Hôpitaux Universitaires de Strasbourg

Coordonnateurs du PNDS :

Pr. Muriel de la Dure Molla, CRMR site constitutif O-Rares, Hôpital Rothschild, Assistance Publique des Hôpitaux de Paris.

Dr. Isaac Maximiliano Bugueno Valdebenito, Centre de référence des maladies rares orales et dentaires O-Rares, Hôpitaux Universitaires de Strasbourg

Chef de projet du PNDS :

Dr. Isaac Maximiliano Bugueno Valdebenito

Centre de référence des maladies rares orales et dentaires O-Rares, Hôpitaux Universitaires de Strasbourg

Sommaire

Synthèse à destination du chirurgien-dentiste et du médecin traitant	4
Présentation des agénésies dentaires.....	6
Définition des agénésies dentaires (hypodontie, oligodontie, anodontie).....	6
Autres anomalies et signes bucco-dentaires associés	6
Prévalence et données épidémiologiques.....	7
Étiologie des agénésies dentaires	8
Indication des tests génétiques	9
Circuit patient des formes syndromiques	10
Tableau N°1 Synthèse des différentes formes d'oligodontie syndromique en fonction des atteintes systémiques associées.	10
Tableau n° 2. Prise en charge bucco-dentaire.....	11
Tableau n°3 : Proposition d'un suivi systématisé pour les patient(e)s porteurs/porteuses d'oligodontie ou d'anodontie.....	12
Tableau n° 4 : Calendrier spécifique à l'orthopédie dento-faciale	14
Tableau n°5 : Coordonnées des centres de référence, de compétence et de l'association de patients	17
Exemples	19
Imagerie	20

Synthèse à destination du chirurgien-dentiste et du médecin traitant

L'oligodontie est une anomalie rare dentaire de nombre. Il s'agit d'un trouble héréditaire caractérisé par l'agénésie de plus de 6 dents temporaires/permanentes, à l'exclusion des dents de sagesse. Non seulement le nombre, mais aussi le type de dents manquantes, doit être pris en compte. Les dents les plus fréquemment absentes sont les prémolaires (15 à 32%), les incisives latérales maxillaires (27%) et les troisièmes molaires (25%) (non considérées dans les anomalies de nombre). Les canines, les premières et deuxièmes molaires (1%) et les incisives centrales maxillaires (0,05 %) sont rarement absentes mais si c'est le cas, une attention particulière doit leur être accordée. Le type de dents manquantes n'est pas une coïncidence ; il est au contraire directement lié au processus de développement dentaire et à la chronologie des événements biologiques et embryologiques. Les personnes présentant une oligodontie associée à un syndrome systémique sont diagnostiquées comme ayant une oligodontie syndromique (OLS). Enfin, l'anodontie se caractérise par l'absence de toutes les dents.

Les agénésies dentaires se manifestent principalement en denture permanente. Le diagnostic se base sur des éléments cliniques et radiographiques de routine, le signe d'appel étant souvent un retard d'éruption des dents permanentes, entre 6 et 12 ans. Lors du diagnostic, plusieurs autres symptômes dentaires et oraux peuvent être observés, notamment des anomalies dentaires de taille (microdontie) et/ou de forme, un retard de croissance des procès alvéolaires, un défaut d'éruption des dents, une persistance des dents temporaires, un taurodontisme, la présence de diastèmes importants et une supraclusion importante. Des troubles de la phonation et de mastication peuvent également être présents. Cependant, les problèmes esthétiques et psychologiques retrouvés chez ces patients doivent faire l'objet d'une attention particulière pour ces patients, étant donné qu'ils sont souvent associés à une faible estime de soi et à des problèmes d'acceptation sociale. Ainsi, un diagnostic et un traitement précoces sont importants pour encourager et améliorer la fonction masticatoire, l'élocution, l'apparence, la croissance et réduire l'impact psychosocial de cette altération. La thérapie optimale doit inclure une approche d'équipe interdisciplinaire et reposer sur une interaction positive entre les chirurgiens-dentistes pédiatriques, les orthodontistes, les chirurgiens oraux et maxillo-faciaux et d'autres spécialités ou expertises cliniques (prothèse, implantologie, parodontologie, dentisterie restauratrice-endodontie, biologie orale...).

Les deux points clés de ces prises en charge sont la pluridisciplinarité et la coordination entre les différents professionnels de santé. Les Centres de Référence Maladies Rares (CRMR) et de Compétence (CCMR) sont les partenaires privilégiés de cette coordination, tout particulièrement à deux étapes de la prise en charge :

- 1) L'établissement du diagnostic d'agénésie dentaire multiple (oligodontie, anodontie).
- 2) L'élaboration du projet thérapeutique bucco-dentaire.

Le diagnostic d'une oligodontie ou d'une anodontie est confirmé par une analyse génétique demandée par le CRMR/CCMR et/ou le généticien clinicien, en particulier devant l'association des agénésies dentaires à d'autres signes cliniques. Plus de 50 gènes connus à ce jour sont

responsables de formes isolées et/ou syndromiques d'hypodontie, d'oligodontie ou d'anodontie. L'annonce diagnostique de cette anomalie doit être organisée dans un centre spécialisé ou par des professionnels en lien avec un centre spécialisé (*cf. chapitre 4*).

Les objectifs du traitement sont de conserver les dents présentes, d'améliorer la fonction masticatoire et phonatoire, l'esthétique, et de favoriser le bien-être émotionnel et psychologique du patient. Par conséquent, la prise en charge globale du patient atteint d'une oligodontie ou d'une anodontie et de sa famille repose sur une coopération pluridisciplinaire entre le chirurgien-dentiste traitant, les chirurgiens-dentistes des centres spécialisés (experts en odontologie pédiatrique, réhabilitation prothétique, implantologie, parodontologie, dentisterie restauratrice-endodontie, et des spécialistes en médecine bucco-dentaire, orthopédie dento-faciale, chirurgie orale), chirurgien maxillo-facial, le médecin traitant et le généticien. Le patient peut bénéficier, si nécessaire, d'une réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP), réunions qui sont également organisées régulièrement entre les différents praticiens des CRMR/CCMR du réseau O-Rares et au sein de la Filière TETECOUC.

Rôles/missions du chirurgien-dentiste et du médecin traitant :

- S'assurer de la confirmation du diagnostic par un centre de référence ou de compétence,
- Participer à la coordination de la prise en charge pluriprofessionnelle et multidisciplinaire, en lien avec le centre de référence ou de compétence maladies rares,
- Assurer la prise en charge thérapeutique et le suivi bucco-dentaire régulier de proximité,
- Adresser le patient vers un centre de référence ou de compétence maladies rares, pour un suivi bucco-dentaire et médical pluridisciplinaire, en fonction des besoins.

Pour se procurer des informations complémentaires il est possible de consulter le site Orphanet (<http://www.orpha.net>), le site O-Rares (www.o-rares.com) et le site de la Filière TETECOUC (www.tete-cou.fr).

Présentation des agénésies dentaires

Définition des agénésies dentaires (hypodontie, oligodontie, anodontie)

L'agénésie dentaire correspond à une anomalie dentaire de nombre par défaut en raison de l'absence de développement d'un ou plusieurs germes dentaires. Du point de vue étymologique « agénésie » est un nom féminin, du grec *a* « privatif » et *genesis* « formation » ; c'est-à-dire absence totale de développement d'un tissu, d'un organe survenu avant la naissance. Elle peut concerner la denture temporaire et/ou permanente et être unilatérale ou bilatérale. Au-delà de deux organes dentaires manquants on la qualifie de multiple.

- **L'hypodontie** (*hypo* = en-dessous, *odontos* = dents) désigne l'absence de moins de 6 dents (c'est-à-dire de 1 à 5 dents manquantes ; agénésies dentaires). Les incisives latérales maxillaires, les deuxième prémolaires mandibulaires et les troisième molaires sont les plus fréquemment concernées. Les agénésies des incisives centrales, des canines et des molaires sont plus rares.
- **L'oligodontie** (*oligos* = peu nombreux, *odontos* = dents) est définie par l'absence de plus de 6 dents. Elle peut être isolée ou associée à d'autres symptômes, et dans ce cas elle est qualifiée de syndromique. Les dents de sagesse ne sont pas prises en compte dans le calcul du nombre des dents manquantes pour qualifier l'oligodontie.
- **L'anodontie** (*an* = sans, *odontos* = dents) se caractérise par l'absence de toutes les dents.

L'oligodontie et l'anodontie sont des maladies rares

Le nombre et le type de dents manquantes doivent être ajoutés à la description de la pathologie en utilisant la nomenclature de la Fédération Dentaire Internationale (FDI). Les termes oligodontie et hypodontie ont été utilisés de manière interchangeable dans la littérature, mais ils définissent deux entités cliniques différentes si l'on considère le nombre de dents manquantes.

- L'incisive latérale maxillaire et la seconde prémolaire mandibulaire sont parmi les dents plus souvent absentes;
- Les secondes prémolaires maxillaires, les incisives mandibulaires, les premières prémolaires maxillaires et mandibulaires, et les secondes molaires maxillaires et mandibulaires sont moins fréquemment absentes.
- Les canines, les incisives centrales maxillaires et les premières molaires maxillaires et mandibulaires sont les dents les plus conservées.

Autres anomalies et signes bucco-dentaires associés

L'agénésie d'une dent permanente est souvent associée à la persistance de la dent temporaire et peut être associée à d'autres anomalies dentaires ou craniofaciales telles que :

Synthèse à destination du chirurgien-dentiste et du médecin traitant

- Des retards de formation et/ou d'éruption d'autres dents, en particulier des prémolaires et molaires. Un retard d'éruption des dents temporaires peut également être observé, par exemple les canines temporaires chez les patients présentant une dysplasie ectodermique.
- Des anomalies de taille des dents présentes : le plus souvent une microdontie caractérisée par une diminution de la taille normale des dents ou plus rarement une macrodontie (accroissement exagéré de la taille normale des dents).
- Des anomalies de forme des dents présentes : dents riziformes, conoïdes, fusionnées, géminées.
- Des anomalies de morphologie radiculaire et pulpaire :
 - les racines des prémolaires et des incisives sont plus fréquemment plus courtes
 - la présence de taurodontisme (anomalie caractérisée par un élargissement de la chambre pulpaire au détriment de la pulpe radiculaire et de la racine).
- Un encombrement et/ou des anomalies de position des autres dents, des transpositions entre les canines et les premières prémolaires maxillaires, des inclusions de canine en position vestibulaire ou palatine plus fréquentes, des infraclusions des molaires temporaires.
- Des anomalies de structure : hypoplasies de l'émail, amélogénèses imparfaites et dentinogénèse imparfaite.
- Une altération de la croissance crânio-faciale : l'absence de développement de la hauteur d'os alvéolaire maxillaire et/ou mandibulaire alvéolaire et une réduction de la hauteur de l'étage inférieur de la face.

Tous ces signes doivent être évalués et rapportés séparément. À noter que l'absence clinique d'une dent due à une éruption perturbée ne doit pas être qualifiée d'agénésie dentaire mais de dent manquante sur l'arcade.

Prévalence et données épidémiologiques

L'agénésie dentaire est la plus fréquente des anomalies dentaires, sa prévalence est de 1,6% à 9,6% selon les études, elle concerne aussi bien le maxillaire que la mandibule et peut être symétrique ou non.

L'hypodontie est plus fréquente en denture permanente (environ 5% selon l'étude de Polder et al.) qu'en denture temporaire (0,4 à 0,9%). Outre les troisièmes molaires (prévalence la plus élevée avec 20% de la population), les dents les plus couramment absentes sont les 2^{èmes} prémolaires (2,91% - 3,22%) suivies par les incisives latérales maxillaires (1,55% - 1,78%) tous gènes confondus.

L'oligodontie touche 0,14% de la population. L'oligodontie peut être non syndromique mais elle est le plus souvent associée à un syndrome même si son expression est faible. L'anodontie, quant à elle, est toujours associée à un syndrome. Les syndromes les plus souvent associés sont les dysplasies ectodermiques, l'incontinentia pigmenti, le syndrome d'Axenfeld-Rieger et les prédispositions aux cancers colorectaux.

Étiologie des agénésies dentaires

Les agénésies dentaires sont soit isolées, d'étiologie principalement génétique (ou environnementale, ou à la suite de certains traitements anti-cancéreux), soit syndromiques d'étiologie génétique.

L'étiologie des oligodonties non syndromiques (ONS) est attribuée à une mutation des gènes impliqués dans le développement cranio-facial et dentaire chez environ 80% des individus affectés. Pour les 20% restants, l'agénésie dentaire non syndromique est attribuée à des facteurs environnementaux exogènes (par exemple, la chimiothérapie, la radiothérapie, l'infection maternelle par le virus de la rubéole, l'exposition à des médicaments tels que la thalidomide, des agents antinéoplasiques, traumatismes crânio-faciaux...) au stade embryologique, alors que les bourgeons des dents permanentes se développent.

Pour comprendre l'origine de ces anomalies, il faut revenir sur la formation de la dent. En effet, l'odontogenèse fait appel à de nombreux gènes codant pour des facteurs de transcription, des facteurs de signalisation et des homéoprotéines... Les gènes impliqués dans les séquences d'initiation et de morphogenèse peuvent être à l'origine d'agénésies dentaires. Parmi eux, on peut citer *PAX9*, *MSX1*, *WNT10A*, *AXIN2*, *LTBP3*, *PITX2* et *EDA*.

Le répertoire OMIM (Online Mendelian Inheritance in Man) décrit plus de 60 syndromes différents incluant l'oligodontie dans leur spectre phénotypique d'anomalies. Ces syndromes affectent les dents mais aussi fréquemment les autres structures ectodermiques ; la peau, les cheveux, les ongles et les glandes sudoripares. Parmi ces syndromes les plus fréquents sont :

- La Dysplasie Ectodermique Hypohidrotique (DEH) : la forme la plus courante étant liée au chromosome X, suivie de la DEH autosomique récessive ou dominante moins sévères, qui associent oligodontie, hypohidrose et hypotrichose.
- L'incontinentia pigmenti, qui se manifeste par des lésions cutanées et des anomalies neurologiques et rétinienne.
- Le syndrome EEC (Ectrodactyly-ectodermal dysplasia clefting syndrome) associe ectrodactylie (absence d'un ou plusieurs doigts), une anomalie cutanée, un trouble oculaire et une surdité.
- La trisomie 21, qui associe une déficience intellectuelle, une hypotonie musculaire, des malformations cardiaques et digestives.
- Le syndrome blépharo-cheilo-odontique.
- Le syndrome d'Axenfeld-Rieger.
- Le syndrome de Van der Woude.
- Le syndrome de Johanson-Blizzard.
- Le syndrome cubito-mammaire (ulnar-mammary syndrome).
- Le syndrome de Zlotogora-Ogur (syndrome de fente labiopalatine-dysplasie ectodermique).
- Le syndrome de Witkop (syndrome d'hypodontie-dysplasie unguéale).

Indication des tests génétiques

Les tests génétiques complètent le diagnostic clinique et permettent d'orienter vers les maladies rares avec des atteintes plus larges. Le généticien et le médecin spécialiste des CCMR/CRMR associés pourront délivrer une information génétique à la famille et au patient, notamment si des maladies systémiques ou un syndrome sont associés. L'annonce de ce diagnostic doit être préparée.

L'analyse des gènes impliqués dans les agénésies dentaires dites isolées ou syndromiques a été bien documentée dans la littérature. Les laboratoires effectuent la plupart du temps en première intention une analyse ciblée sur un panel de gènes dite « par séquençage haut débit » (next generation sequencing (NGS) - exemple panel GenoDENT). D'autres approches plus globales par séquençage d'exome ou de génome sont possibles, soit en seconde intention lorsqu'une analyse ciblée est négative, soit d'emblée lorsque le tableau clinique est large et n'évoque pas de diagnostic précis aux cliniciens. Ces approches, notamment l'analyse de génome, se décident en concertation avec les familles, le réseau O-Rares et les consultations locales de génétique. Les familles peuvent ainsi accéder au diagnostic génétique pangénomique dans le cadre du Plan France Médecine Génomique 2025, sous la pré-indication : « Formes syndromiques de maladies rares à expression bucco-dentaire » (<https://pfmq2025.aviesan.fr/>) ou sous les pré-indications liées aux syndromes pour les formes syndromiques (génodermatoses, maladies osseuses constitutionnelles...).

Les variations génétiques retrouvées sont nombreuses et diverses et il n'est pas toujours possible d'affirmer la pathogénicité génétique d'un variant. Le rendu d'analyse sera alors fait en mentionnant la notion de « variant de signification incertaine » (VSI ou VUS pour « variant of unknown significance »). L'interprétation des variations génétiques est un domaine en évolution très rapide et les biologistes généticiens peuvent reprendre/revenir sur des analyses en fonction des avancées techniques ou bioinformatiques notamment.

Les gènes principaux associés aux agénésies dentaires dans un cadre non syndromique sont : *EDA, EDAR, EDARADD, MSX1, PAX9, IRF6, GREM2, AXIN2, LRP6, SMOG2, LTBP3, FGFR1, IRF6, LRP6, PITX2, WNT10A, WNT10B.*

Les gènes principaux associés aux agénésies dentaires dans un cadre syndromique sont : *EDA, EDAR et EDARADD, MSX1, PAX9, IRF6, GREM2, AXIN2, LRP6, SMOG2, LTBP3, IRF6, LRP6, PITX2, WNT10A, WNT10B.*

WNT10A est considéré comme le gène majoritairement impliqué.

Ainsi les mêmes gènes peuvent être impliqués dans les deux cas d'oligodonties (isolés ou syndromiques d'où l'importance de rechercher des signes cliniques extra-buccaux associés (*panels GenoDENT et Cochin : cf Annexe 5 du PNDS*)).

Une fois le diagnostic génétique établi sur le plan moléculaire pour le cas index, une étude des parents et apparentés est souhaitable pour vérifier la ségrégation des variations pathogènes. Les analyses s'effectuent généralement d'emblée en trio (parents et enfant).

Par la suite, une étude moléculaire des apparentés symptomatiques ou des apparentés majeurs à risque de porter une ou deux mutation(s) du gène responsable pourra être proposée.

Ces analyses s'effectuent dans des laboratoires de génétique médicale agréés (www.orpha.net).

Circuit patient des formes syndromiques

Si l'histoire familiale, médicale et l'examen clinique orientent vers une suspicion de maladie génétique syndromique, le patient et sa famille doivent être dirigés vers les Centres de Référence et de Compétence des Maladies Rares orales et dentaires (CRMR/CCMR Réseau O-Rares) ; ils organisent les parcours régionaux de diagnostic clinique et moléculaire avec un généticien. Les cliniciens et généticiens orienteront si nécessaire le patient et sa famille vers les CRMR/CCMR des syndromes /pathologies associés aux agénésies afin d'assurer la prise en charge globale et multidisciplinaire du tableau clinique.

Tableau N°1 Synthèse des différentes formes d'oligodontie syndromique en fonction des atteintes systémiques associées.

Signes cliniques associés	Référence	Syndromes associés
Peau sèche, hypohidrose, Intolérance à la chaleur, peu de larme (signes ectodermiques) Hyperhydrose palmaire	Plaisancié et al., 2013 https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23401279/	DE
Ongles dystrophiques (signes ectodermiques)	Krøigård et al., 2016 https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26964878/	OODD-TOODD (dysplasie odonto-onycho-dermique et tricho-odonto-onycho-dermique), syndromes <i>WNT10A</i>
Syndactylie	Jin et al., 2019 https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31420900/	Syndromes liés au gène <i>TP63</i>
Cheveux rares et épars (hypotrichose) (signes ectodermiques)	Ismail et al., 2020 https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31468502/	DE
Immunodéficience	Courtois et al., 2003 https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/14523047/ Lian et al., 2018 https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29155098/ Ichimiya et al., 2019 https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30982207/ Yu et al., 2019 https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30243918/	DEH avec immunodéficience-ostéopétrose
Fente labiale et/ou palatine	Slayton et al., 2003 https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12733956/	Mutations <i>MSX1</i>
Cancer colorectal	Lammi et al., 2004 https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15042511/	oligodontie <i>AXIN2</i> associée à un risque accru de carcinome colo-rectal
Déficience oculaire Déficience système nerveux central	Sun et al., 2019 https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30913450/	Mutation <i>NEMO</i> Incontinentia pigmenti (IP) or Bloch-Sulzberger syndrome

Tableau n° 2. Prise en charge bucco-dentaire

Tranche d'âge	0-6 ans	6-12 ans	12-18 ans	Patient en fin de croissance
Traitement prothétique	-PAP ou PC pédiatrique maxillo-mandibulaire. -Suivi et renouvellement prothétique en fonction de la croissance.	-PAP ou PC pédiatrique maxillo-mandibulaire. -PAP mandibulaire implanto-stabilisée en cas d'implants précoces -Suivi et renouvellement prothétique fonction de la croissance. - Des prothèses sur arc bibague ou des prothèses fixées à pont en résine peuvent être proposées si aucune prise en charge orthodontique n'est indiquée ou en l'attente de celle-ci.	-PAP ou PC maxillo-mandibulaire. -PAP mandibulaire implanto-stabilisée en cas d'implants précoces -Suivi et renouvellement prothétique fonction de la croissance.	-Réhabilitation prothétique fixe définitive: couronnes céramique -des facettes au maxillaire et à la mandibule ou des onlays antérieurs à la mandibule
Traitement implantaire	-Mise en place d'implants contre-indiqués jusqu'à l'âge de 6 ans	-Indication de 2 ou 4 implants symphysaires sous prothétiques en cas d'intolérance à la PAP standard et d'instabilité prothétique	-Implants symphysaires sous-prothétiques si indications -Contre-indications des implants maxillaires et implants mandibulaires postérieurs jusqu'à la fin de croissance	-Implants maxillaires et mandibulaires postérieurs si indications
Soins conservateurs	-Coronoplasties additives des incisives-canines temporaires conoïdes -Mise en place de couronnes pédiatriques préformées (notamment en zircone).	-Coronoplasties additives des incisives-canines permanentes conoïdes -Mise en place de couronnes pédiatriques préformées (métalliques ou zircone)	-Des reconstitutions composites esthétiques, des facettes composites ou céramiques, des onlays antérieurs à la mandibule ou des couronnes	-Des composites antérieurs esthétiques (ou des couronnes antérieures)
Suivi ODF	-Bilan ODF Traitement orthopédique précoce dans les dysmorphoses sévères	-Suivi ODF	-Aménagement orthodontique pré-prothétique et pré-implantaire des espaces	-Finition orthodontique-traitement orthodontique adulte si indications
Prise en charge Chirurgicale			-Chirurgie préimplantaire et/ou orthognathique.	-Chirurgies de greffe osseuse et chirurgie orthognathique dans les dysmorphoses sévères

Tableau n°3 : Proposition d'un suivi systématisé pour les patient(e)s porteurs/porteuses d'oligodontie ou d'anodontie

	Objectifs	 Spécialistes concernés	 Actes	 Points clés
Phase de réhabilitation transitoire <i>De la denture temporaire à la fin de la denture mixte</i>	Diagnostic fonctionnel Esthétique Accompagnement de la croissance Préservation des dents temporaires qui n'ont pas des dents permanentes successives (de remplacement)	- Chirurgien-dentiste généraliste / pédiatrique - Orthodontiste - Généticien	Diagnostic bucco-dentaire. Prévention et contrôle de l'hygiène bucco-dentaire Recherche d'anomalies extraorales/ d'antécédents médicaux. Prothèse amovible. Prothèse collée. Coronoplastie. Orthopédie. Suivi de l'éruption dentaire (intervalle de 6 mois dans les phases de changement de dentition et intervalle d'un an dans les phases de stabilité). Prévention bucco-dentaire. Bilan génétique. Exploration des apparentés et annonce du diagnostic.	Coordination par les CRMR/CCMR. Tous les traitements ont pour but d'améliorer les fonctions orales pour une meilleure qualité de vie. - Conseils diététiques - Vernis fluoré - Scellement des sillons et des fissures - Mise en place de contrôles semestriels - Conserver les dents temporaires. - Maintenir une dimension verticale correcte. - Rétablir l'occlusion des molaires en infraposition (onlays, cales en matériau composite, ...). - Rétablir un sourire harmonieux (coronoplasties des dents coniques, maquillage de dents temporaires en dents permanentes, correction d'un diastème médian...). - Réaliser la prothèse pédiatrique dès que la coopération de l'enfant le permet. - Réaliser un bilan de croissance faciale nécessaire avant l'âge de 11 ans (téléradiographie de profil, étude céphalométrique).
		Selon besoin : - Chirurgien oral - Psychologue - Orthophoniste - Médecin scolaire - Programme ETP - Autres spécialités médicales selon la situation	Exceptionnellement : Implants symphysaires de stabilisation dans les édentements de grande étendue à la mandibule (selon HAS 2006). Établissement d'une demande d'ALD hors liste (formulaire « Avant la fin de la croissance », joindre un orthopantomogramme).	
Elaboration du projet prothétique	Le projet thérapeutique proposé doit tendre vers une correction pérenne et optimale des malocclusions squelettiques et des malpositions dentaires. Une discussion avec le patient et sa famille est indispensable pour obtenir leur	- Chirurgien-dentiste généraliste / pédiatrique - Orthodontiste - Chirurgien oral et/ou maxillo-facial	Bilan clinique et imagerie. Réunion de concertation pluridisciplinaire avec tous les acteurs du parcours de soin coordonné par un CRMR/CCMR.	La proposition doit se baser sur les critères suivants : - Rétablir des rapports d'arcades corrects. - Repositionner les dents permanentes présentes à leur position idéale et aménager

Synthèse à destination du chirurgien-dentiste et du médecin traitant

	<p>acceptation. Certains compromis, au détriment de ces objectifs, ne doivent pas être envisagés. Il est dans ce cas préférable de différer le traitement.</p> <p>La communication et la coordination du parcours de soin (CRMR/CCMR) est nécessaire : cette étape est généralement possible à l'adolescence.</p>			<p>les espaces pour permettre les réhabilitations prothétiques.</p> <ul style="list-style-type: none"> - Corriger les malocclusions squelettiques. - Possibilité de conserver des dents temporaires en normoposition.
<p>Phase préparatoire <i>En denture adolescente</i></p>	<p>Préparation orthodontique selon le projet prothétique défini à la phase précédente</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Essentiellement orthodontiste et chirurgien- dentiste généraliste / pédiatrique Information autour du diagnostic et du projet à l'adolescence (programme ETP) 	<p>Orthodontie. Etablissement de la demande de traitement ODF avant l'âge de 16 ans (même si le traitement n'est pas débuté avant cet âge).</p>	<p>En cas de traitement chirurgico-orthodontique, le traitement d'orthodontie peut être réalisé tardivement (juste avant la chirurgie), si la réhabilitation fonctionnelle et esthétique est réalisée. Prendre en compte les difficultés de déplacement dentaire et le manque d'ancrage.</p>
<p>Phase de réhabilitation transitoire</p>	<p>Réhabilitation fonctionnelle et esthétique</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Chirurgien-dentiste - Généraliste/pédiatrique 	<p>Prothèse amovible. Prothèse collée transitoire.</p>	<p>Remplacement des dents manquantes en assurant la contention.</p>
<p>Phase chirurgicale</p>	<p>Préparation de la phase implantaire</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Chirurgien oral 	<p>Chirurgie préimplantaire et/ou orthognathique.</p>	<p>La greffe osseuse ne peut être envisagée que dans un temps proche de la chirurgie implantaire.</p>
<p>Phase de réhabilitation prothétique d'usage</p>	<p>Réhabilitation orale à visée fonctionnelle et esthétique</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Chirurgien-dentiste - Chirurgien oral 	<p>Prothèses dentaires conjointes/adjointes Éventuellement implants. Établissement d'une demande d'ALD hors liste (HAS 2010).</p>	<p>Prendre en compte les demandes du patient.</p>

Tableau n° 4 : Calendrier spécifique à l'orthopédie dento-faciale

Calendrier spécifique à l'orthopédie dento-faciale	Age recommandé / stade de denture	Indication(s)	Prise en charge
ODF	6 ans - début de la denture mixte	1 ^{er} Bilan initial ODF Recherche de dysmorphoses, malocclusions et bilan fonctionnel Interception des dysfonctions, parafonctions éventuelles Orienter le patient vers CD traitant ou CCMR/CRMR pour mise en place des premières restaurations sur dents permanentes	Par ODF spécialisé (soit libéral soit du CRMR/CCMR) 1 ^{er} bilan ODF (photographies exo- et endobuccales, empreintes, réalisation OPT fourni par CD, éventuellement TRP, voire TRF) <input checked="" type="checkbox"/> TO 5+15
	Phase denture mixte stable	Premières restaurations sur dents permanentes selon anomalies de forme Voire sur dents temporaires si infraclusion. Réalisation si nécessaire de mainteneurs d'espaces ou prothèses transitoires dans les zones d'édentement.	Par CD traitant ou CRMR/CCMR
	Phase denture mixte stable	Interception des malocclusions, dysfonctions et parafonctions, si besoin : phase orthopédique	Par ODF spécialisé (soit libéral soit du CRMR/CCMR) Prise en charge par dispositif fixe ou amovible Associé éventuellement à une rééducation fonctionnelle Interception pendant 6 à 12 mois puis phase de surveillance <input checked="" type="checkbox"/> TO 45 ou 90 ou 180, puis <input checked="" type="checkbox"/> TO 5x2 tous les 6 mois

Synthèse à destination du chirurgien-dentiste et du médecin traitant

ODF	Constitution de la denture adolescente jusqu'à la phase de denture adulte jeune (pic de croissance)	<p>Suivi de l'évolution des dents permanentes et temporaires maintenues</p> <p>Phase de surveillance de la croissance et des décalages squelettiques</p>	<p>CD ou CRMR/CCMR</p> <p>Intervention ODF si besoin</p>
	Phase de denture adulte jeune (pic de croissance)	<p>2^{ème} bilan ODF</p> <p>Évolution de la denture Evolution de la dysmorphose / malocclusion</p> <p>Surveiller le développement alvéolaire et la position des incisives dans les trois dimensions de l'espace.</p> <p>Bilan des fonctions</p> <p>Evaluer le besoin d'une seconde phase de traitement ODF Phase orthopédique au besoin</p> <p>Interaction et orienter le patient vers CD traitant ou CC/CR si besoin de réhabilitations au préalable de la mise en place d'un dispositif ODF et définir les objectifs d'aménagement des espaces.</p>	<p>Par ODF spécialisé (soit libéral soit du CRMR/CCMR)</p> <p>2^{ème} phase de traitement ODF au besoin en cours de croissance</p> <p><input checked="" type="checkbox"/> TO 5+15 (qu'on ne peut pas coter si préalablement déjà réalisé et facturé, exception transfert selon dentiste-conseil)</p> <p><input checked="" type="checkbox"/> TO 90 tous les 6 mois</p>
	Suivi de la denture adulte	Soins dentaires et parodontaux	Par CD traitant ou CRMR/CCMR
	En fin de prise en charge ODF	Phase de contention	Par ODF spécialisé (soit libéral soit du CRMR/CCMR)
		<p>Bilan de fin de traitement</p> <p>Vérifier la stabilité du résultat fonctionnel et esthétique</p>	<p>Phase de contention</p> <p><input checked="" type="checkbox"/> TO 75 1^{ère} année</p>

Synthèse à destination du chirurgien-dentiste et du médecin traitant

ODF		Orienter vers CD traitant ou CC/CR pour réhabilitation définitive	<input checked="" type="checkbox"/> TO 50 2 ^{ème} année
	Age adulte	3 ^{ème} Bilan ODF Pour primo-consultant n'ayant pas bénéficié de prise en charge préalable Pour indications fonctionnelles, esthétique et prothétique Ou pour patients dont la croissance a été défavorable et nécessitant prise en charge orthodontico-chirurgicale Oriente vers chirurgien maxillo-facial	Par ODF spécialisé (soit libéral soit du CRMR/CCMR) <input checked="" type="checkbox"/> TO 5+15 (même remarque que précédemment, en plus, pour les adultes, il n'y a pas de prise en charge par la Sécurité Sociale actuellement) <input checked="" type="checkbox"/> TO 90 n'existe pas. Actuellement, les adultes ne bénéficient pas de prise en charge par la sécurité Sociale <input checked="" type="checkbox"/> Demande PEC assimilée au FLP (TO 200 à vie)
	Adulte	Bilan ODF de fin de traitement Vérifier la stabilité du résultat fonctionnel et esthétique Orienter vers CD traitant ou CC/CR pour réhabilitation définitive	Par ODF spécialisé (soit libéral soit du CRMR/CCMR) Phase de contention <input checked="" type="checkbox"/> Actuellement n'est pas pris en charge par Sécurité Sociale <input checked="" type="checkbox"/>
	Adulte	Soins dentaires et parodontaux	Par CD traitant ou CR/CCMR
	Adulte	Contrôle S'assurer de la stabilité des résultats	1 rdv annuel

Tableau n°5 : Coordonnées des centres de référence, de compétence et de l'association de patients**Centres de référence des maladies rares orales et dentaires**

- Centre de Référence des Maladies Rares orales et dentaires (CRMR) site coordonnateur, UF 8614, Pôle de Médecine et Chirurgie Bucco-Dentaires, Hôpital Civil 1 place de l'Hôpital 67091 Strasbourg Cedex. Téléphone : 03.88.11.67.68 ou 03.88.11.69.10.
- Centre de Référence des Maladies Rares orales et dentaires (CRMR) site constitutif, Service d'Odontologie, Hôpital Rothschild, Assistance Publique des Hôpitaux de Paris, 5 Rue Santerre, 75012 Paris. Téléphone : 01.40.19.39.14.

<i>Centres de compétence des maladies rares orales et dentaires</i>			
<i>Région</i>	<i>Ville</i>	<i>Adresse</i>	<i>Responsable</i>
<i>Nouvelle-Aquitaine</i>	CCMR Angoulême	Centre Hospitalier d'Angoulême Service d'Odontologie Rond-point de Girac CS 55015 Saint-Michel 16959 Angoulême	Dr Frédérique DHALLUIN OLIVE 05 45 24 41 26
<i>Bourgogne-Franche-Comté</i>	CCMR Besançon	Hôpital Jean Minjot Service de Chirurgie Maxillo-Faciale, Stomatologie et Odontologie UF de consultations et soins dentaires 3 Boulevard Alexandre Fleming, 25030 Besançon	Dr Edouard EUVRARD 03 81 66 82 34
<i>Nouvelle-Aquitaine</i>	CCMR Bordeaux	CHU de Bordeaux – Hôpital Pellegrin - Hôpital des Enfants Service d'Odontologie et Santé Buccale Place Amélie Raba Léon 33000 Bordeaux	Pr Marie-José BOILEAU 05 57 62 34 34
<i>Bourgogne-Franche-Comté</i>	CCMR Dijon	Hôpital François Mitterrand Service d'Odontologie 2 boulevard Maréchal de Lattre de Tassigny 21079 Dijon Cedex	Dr Victorin AHOSSI 03 80 29 56 06
<i>Auvergne-Rhône-Alpes</i>	CCMR Lyon	Groupement Hospitalier Centre Service de consultations et de traitements dentaires Service de soins dentaires et d'odontologie hospitalière 6-8 Place Depéret 69365 Lyon Cedex 07	Pr Jean-Jacques MORRIER 04 27 85 40 28
<i>Provence-Alpes-Côte d'Azur</i>	CCMR Marseille	Hôpital La Timone Enfants Service d'Odontologie 264 Rue Saint-Pierre 13385 Marseille	Pr Corinne TARDIEU 04 91 38 59 55
<i>Occitanie</i>	CCMR Montpellier	Centre de Soins d'Enseignement et de Recherche Dentaires 549 Avenue du Professeur Louis Viala 34295 Montpellier cedex 5	Dr. Estelle MOULIS 04 67 33 67 10

Synthèse à destination du chirurgien-dentiste et du médecin traitant

<i>Grand Est</i>	CCMR Nancy	CHRU de Nancy - Hôpitaux de Brabois Bâtiment principal niveau Entresol Service d'Odontologie 8 Rue de Morvan 54500 Vandœuvre-lès-Nancy	Dr Magali HERNANDEZ 03.83.15.42.56
<i>Pays-de-Loire</i>	CCMR Nantes	CHU de Nantes – Hôtel Dieu Service d'Odontologie Conservatrice et Pédiatrique 1 Place Alexis-Ricordeau 44000 Nantes	Dr Serena LOPEZ-CAZAUX 02 40 08 37 25
<i>Ile de France</i>	CCMR Paris Créteil	Hôpitaux Universitaires Henri Mondor Service de Médecine Bucco-Dentaire et Chirurgie Orale 51 Avenue du Maréchal de Lattre de Tassigny, 94010 Créteil Cedex	Pr Bruno GOGLY 01 45 17 84 05
<i>Ile de France</i>	CCMR Paris Pitié-Salpêtrière	Groupe Hospitalier Pitié-Salpêtrière Service d'odontologie 47-83 Boulevard de l'Hôpital 75013 Paris	Pr Vianney DESCROIX
<i>Grand Est</i>	CCMR Reims	Hôpital Maison Blanche Pôle : Odontologie 45 rue Cognacq-Jay 51092 Reims Cedex	Pr Marie-Paule GELLE 03 26 78 77 48
<i>Bretagne</i>	CCMR Rennes	CHU de Rennes - Hôpital Pontchaillou Centre de soins dentaires Service d'odontologie 2 Place Pasteur 35000 Rennes	Pr Jean-Louis SIXOU 02.99.28.24.00
<i>Normandie</i>	CCMR Rouen	Hôpital Saint-Julien Service d'Odontologie Rue Guillaume Lecoïnte 76140 Le Petit-Quevilly	Dr Hervé MOIZAN 02.32.88.58.48
<i>Occitanie</i>	CCMR Toulouse	CHU de Toulouse – Hôpital Rangueil Service d'Odontologie et traitement dentaire 3 Chemin des Maraîchers 31400 Toulouse	Pr Frédéric VAYSSE 05 61 32 20 30
<i>Centre-Val-de-Loire</i>	CCMR Tours	CHRU de Tours - Hôpital Clocheville Service de Chirurgie Maxillo Faciale et Plastique de la Face et Stomatologie 49 Boulevard Béranger 37044 Tours cedex	Pr Boris LAURE 02 47 47 38 21

► Associations de patients

- Association Française Des Dysplasies Ectodermiques
Présidente : Mme. Virginie Counioux
Site Internet : <https://afde.net/>
Facebook : <https://fr-fr.facebook.com/afde.net/>
- Autres :
 - L'ARAD : Association pour la Reconnaissance de l'Agénésie Dentaire (ARAD).

Exemples

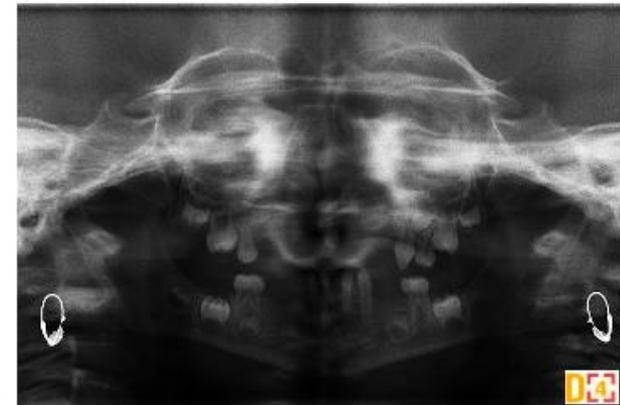


Courtoisie Professeur F. Clauss, base de données D4/phenodent.
CRM R O-Rares de Strasbourg.

Courtoisie Professeur A. Bloch-Zupan, base de données
D4/phenodent. CRM R O-Rares de Strasbourg.

Courtoisie Docteur Bruno Grollemund, base de données
D4/phenodent. CRM R O-Rares de Strasbourg.

Imagerie



Courtoisie Professeur F. Clauss, base de données D4/phenodent. CRM R O-Rares de Strasbourg.

Courtoisie Professeur A. Bloch-Zupan, base de données D4/phenodent. CRM R O-Rares de Strasbourg.

Courtoisie Docteur Bruno Grollemund, base de données D4/phenodent. CRM R O-Rares de Strasbourg.