

**UNIVERSITE TOULOUSE III – PAUL SABATIER**

**FACULTE DE CHIRURGIE DENTAIRE**

**ANNEE 2021**

**2021TOU3-3022**

**THESE**

**POUR LE DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN CHIRURGIE DENTAIRE**

**Présentée et soutenue publiquement**

**Par**

**ALLALI Hinde**

**Le 30 mars 2021**

**PRISE EN CHARGE DES OLIGODONTIES : REVUE DE LA  
LITTERATURE ET EVALUATION DES PRATIQUES  
PROFESSIONNELLES AU CHU DE TOULOUSE**

**Directeur de thèse : Pr VAYSSE Frédéric**

**JURY**

<b>Président :</b>	<b>Pr COUSTY Sarah</b>
<b>1<sup>er</sup> assesseur :</b>	<b>Pr BAILLEUL-FORESTIER Isabelle</b>
<b>2<sup>ème</sup> assesseur :</b>	<b>Pr VAYSSE Frédéric</b>
<b>3<sup>ème</sup> assesseur :</b>	<b>Dr MARTY Mathieu</b>



## Faculté de Chirurgie Dentaire

### ➔ DIRECTION

#### DOYEN

M. Philippe POMAR

#### ASSESEUR DU DOYEN

Mme Sabine JONIOT  
Mme Sara DALICIEUX-LAURENCIN

#### CHARGÉS DE MISSION

M. Karim NASR (*Innovation Pédagogique*)  
M. Olivier HAMEL (*Maillage Territorial*)  
M. Franck DIEMER (*Formation Continue*)  
M. Philippe KEMOUN (*Stratégie Immobilière*)  
M. Paul MONSARRAT (*Intelligence Artificielle*)

#### PRÉSIDENTE DU COMITÉ SCIENTIFIQUE

Mme Cathy NABET

#### DIRECTRICE ADMINISTRATIVE

Mme Muriel VERDAGUER

### ➔ PERSONNEL ENSEIGNANT

### ➔ HONORARIAT

#### DOYENS HONORAIRES

M. Jean LAGARRIGUE +  
M. Jean-Philippe LODTER +  
M. Gérard PALOUDIER  
M. Michel SIXOU  
M. Henri SOULET

### ➔ ÉMÉRITAT

M. Damien DURAN  
Mme Geneviève GRÉGOIRE  
M. Gérard PALOUDIER

## Section CNU 56 : Développement, Croissance et Prévention

### 56.01 ODONTOLOGIE PEDIATRIQUE et ORTHOPEDIE DENTO-FACIALE (Mme Isabelle BAILLEUL-FORESTIER)

#### ODONTOLOGIE PEDIATRIQUE

Professeurs d'Université : Mme Isabelle BAILLEUL-FORESTIER, M. Frédéric VAYSSE  
Maîtres de Conférences : Mme Emmanuelle NOIRRI-ESCLASSAN, Mme Marie- Cécile VALERA, M. Mathieu MARTY  
Assistants : Mme Alice BROUTIN, Mme Marion GUY-VERGER  
Adjoints d'Enseignement : M. Sébastien DOMINE, M. Robin BENETAH, M. Mathieu TESTE,

#### ORTHOPEDIE DENTO-FACIALE

Maîtres de Conférences : M. Pascal BARON, Mme Christiane LODTER, M. Maxime ROTENBERG  
Assistants : Mme Isabelle ARAGON, Mme Anaïs DIVOL,

### 56.02 PRÉVENTION, ÉPIDÉMIOLOGIE, ÉCONOMIE DE LA SANTÉ, ODONTOLOGIE LÉGALE (Mme NABET Catherine)

Professeurs d'Université : M. Michel SIXOU, Mme Catherine NABET, M. Olivier HAMEL  
Maître de Conférences : M. Jean-Noël VERGNES  
Assistant : M. Julien ROSENZWEIG  
Adjoints d'Enseignement : M. Alain DURAND, Mlle. Sacha BARON, M. Romain LAGARD, Mme Géromine FOURNIER  
M. Fabien BERLIOZ, M. Jean-Philippe GATIGNOL

## Section CNU 57 : Chirurgie Orale, Parodontologie, Biologie Orale

### 57.01 CHIRURGIE ORALE, PARODONTOLOGIE, BIOLOGIE ORALE (M. Bruno COURTOIS)

#### PARODONTOLOGIE

Maîtres de Conférences : M. Pierre BARTHEI, Mme Sara DALICIEUX-LAURENCIN, Mme Alexia VINEL  
Assistants : Mme. Charlotte THOMAS, M. Joffrey DURAN  
Adjoints d'Enseignement : M. Loïc CALVO, M. Christophe LAFFORGUE, M. Antoine SANCIER, M. Ronan BARRE, Mme Myriam KADDECH, M. Matthieu RIMBERT,

### CHIRURGIE ORALE

Professeur d'Université : Mme Sarah COUSTY  
Maîtres de Conférences : M. Philippe CAMPAN, M. Bruno COURTOIS  
Assistants : Mme Léonore COSTA-MENDES, M. Clément CAMBRONNE  
Adjoints d'Enseignement : M. Gabriel FAUXPOINT, M. Arnaud L'HOMME, Mme Marie-Pierre LABADIE, M. Luc RAYNALDY,  
M. Jérôme SALEFRANQUE,

### BIOLOGIE ORALE

Professeur d'Université : M. Philippe KEMOUN  
Maîtres de Conférences : M. Pierre-Pascal POULET, M. Vincent BLASCO-BAQUE  
Assistants : M. Antoine TRIGALOU, Mme Inessa TIMOFEEVA, M. Matthieu MINTY, Mme Chiara CECCHIN-ALBERTONI  
Adjoints d'Enseignement : M. Mathieu FRANC, M. Hugo BARRAGUE, M. Maxime LUIS

## **Section CNU 58 : Réhabilitation Orale**

### **58.01 DENTISTERIE RESTAURATRICE, ENDODONTIE, PROTHESES, FONCTIONS-DYSFONCTIONS, IMAGERIE, BIOMATERIAUX** (M. Serge ARMAND)

#### DENTISTERIE RESTAURATRICE, ENDODONTIE

Professeur d'Université : M. Franck DIEMER  
Maîtres de Conférences : M. Philippe GUIGNES, Mme Marie GURGEL-GEORGELIN, Mme Delphine MARET-COMTESSE  
Assistants : M. Jérôme FISSE, M. Sylvain GAILLAC, Mme Sophie BARRERE, Mme. Manon SAUCOURT  
M. Ludovic PELLETIER, M. Nicolas ALAUX  
Adjoints d'Enseignement : M. Eric BALGUERIE, M. Jean- Philippe MALLET, M. Rami HAMDAN, M. Romain DUCASSE

#### PROTHÈSES

Professeurs d'Université : M. Serge ARMAND, M. Philippe POMAR  
Maîtres de Conférences : M. Jean CHAMPION, M. Rémi ESCLASSAN, M. Florent DESTRUHAUT  
M. Antonin HENNEQUIN, M. Bertrand CHAMPION, Mme Caroline DE BATAILLE, Mme Margaux BROUTIN, Mme Coralie BATAILLE  
Assistants : M. Antoine GALIBOURG,  
Assistant Associé : M. Christophe GHRENASSIA, Mme Marie-Hélène LACOSTE-FERRE, M. Olivier LE GAC, M. Louis Philippe GAYRARD, M. Jean-Claude COMBADAZOU, M. Bertrand ARCAUTE,  
Adjoints d'Enseignement : M. Eric SOLYOM, M. Michel KNAFO, M. Alexandre HEGO DEVEZA, M. Victor EMONET-DENAND  
M. Thierry DENIS

#### FONCTIONS-DYSFONCTIONS, IMAGERIE, BIOMATERIAUX

Maîtres de Conférences : Mme Sabine JONQOT, M. Karim NASR, M. Paul MONSARRAT  
Assistants : M. Thibault CANCEILL, M. Julien DELRIEU, M. Paul PAGES  
Adjoints d'Enseignement : Mme Sylvie MAGNE, M. Thierry VERGÉ, Mme Josiane BOUSQUET, M. Damien OSTROWSKI

-----  
Mise à jour pour le 12 Février 2021

## REMERCIEMENTS

A mes **parents**, aucun mot ne saurait exprimer mon amour, je vous dois tout.

A ma **mère**, cette incroyable femme forte, mon phare dans la tempête, mon soleil, ma vie, je t'aime tellement, tu es ma force, mon modèle. Merci pour tout ce que t'as fait pour moi, de ne pas avoir baissé les bras quand moi je voulais tout abandonner, rien n'aurait pu être accompli sans toi. Vous quitter était un déchirement, tous ces kilomètres que tu as parcourus dès que tu sentais ma tristesse au téléphone en première année n'ont pas été vains. Ce travail c'est le nôtre.

A mon **père**, mon héros, te rendre fier est ma principale source de motivation, tu as toujours su me guider et me pousser encore plus haut. Merci papa, merci pour tout ce que tu nous as donné, pour cette éducation, cette sécurité, avec toi à mes côtés rien ne pouvait m'atteindre. Que n'aurais-je pas fait pour ce regard plein de fierté. J'espère un jour pouvoir te rendre tout ce que tu m'as donné.

A mes frères et sœurs et ce lien magique qui est le nôtre, **Hanane**, avec moi tu as tout vécu, chaque étape de ma vie tu étais là, à mes côtés et tu les as vécus aussi intensément que moi, merci pour tout. On se le dit peu mais on se le prouve chaque jour, je t'aime. **Salah**, mon pilier, ma team, tu as toujours été à mes côtés, me donner la force d'avancer et me remettre les pieds sur terre quand c'était nécessaire, je t'aime. **Housni**, ta folie et tes rires ont illuminé mon chemin, tu es sans le savoir un grand soutien et une source d'inspiration pour moi, je suis tellement fière de l'homme intelligent que tu deviens, je t'aime.

A **Rayan** et **Inès**, mes amours, dont l'innocence et la douceur ont su m'apporter soutien et confort depuis leur premier souffle.

A **Ilyas**, mon mari, merci pour ton soutien et particulièrement pour ta patience, ça n'a pas été facile mais tu as toujours cru en moi.

A **Aliya** et **Wassila**, plus que des amies, des sœurs. Vous m'êtes indispensables.

A **Maha**, ma binôme en clinique et je l'espère pour la vie, ces années en clinique n'auraient pas pu être meilleures, tu as su m'apaiser et me donner confiance en moi. Merci pour tous ces moments de vies ensemble et pour tous ces cafés.

A **Dodo** et **Cindy**, merci tout d'abord de m'avoir aidé sur ce travail, et merci de faire partie de ma vie. Merci à **Mariame**, **Nafissa** et **Leïla** pour ces belles années.

A ma belle-famille, les **NOUR**, puisse ce travail exprimer mon amour et respect pour vous.

Je remercie le Dr **GUERIN Licia**, Dr **MONIER Nicolas** et **Sandrine** pour m'avoir ouvert les portes de leur cabinet, de m'avoir fait confiance, j'ai énormément appris à vos côtés et vous en serez éternellement reconnaissante.

**A notre présidente du jury,  
Madame le Professeur COUSTY Sarah**

- Professeur des Universités, Praticien Hospitalier d'Odontologie,
- Diplôme d'Etudes Supérieures de Chirurgie Buccale (D.E.S.C.B.),
- Docteur de l'Université Paul Sabatier,
- Habilitation à Diriger des Recherches (H.D.R.),
- Ancienne Interne des Hôpitaux de Toulouse,
- Lauréate de l'Université Paul Sabatier

*Nous sommes très honorés que vous ayez accepté de présider notre  
jury de thèse.*

*Nous nous souviendrons de la qualité de votre enseignement  
clinique et théorique, nous vous remercions de nous avoir transmis  
votre savoir avec autant d'énergie et passion, vos conseils m'ont été  
précieux et m'ont réconcilié avec la dermatologie.  
Veuillez croire en l'expression de notre sincère et profonde gratitude.*

**A notre jury de thèse,**

**Madame le Professeur BAILLEUL-FORESTIER Isabelle**

- Professeur des Universités, Praticien Hospitalier d'Odontologie
- Responsable des Sous-Sections d'Odontologie pédiatrique et Orthopédie Dento-Faciale,
- Responsable de la commission des thèses,
- Docteur en Chirurgie Dentaire,
- Diplôme de Doctorat de l'Université Paris-Diderot,
- Lauréate de l'Académie Nationale de Chirurgie Dentaire

*Nous sommes très honorés que vous ayez accepté de siéger à notre jury de thèse. Votre apprentissage nous aurons été précieux. Veuillez trouver ici l'expression de nos remerciements les plus sincères.*

**A notre directeur de thèse,  
Monsieur le Professeur VAYSSE Frédéric**

- Professeur des Universités, Praticien Hospitalier d'Odontologie,
- Chef adjoint du pôle CVR
- Lauréat de l'Université Paul Sabatier,

*Nous vous remercions de la confiance que vous nous avez accordée en acceptant de diriger cette thèse. Je vous remercie pour toutes ces années à bénéficier de vos connaissances, de votre expérience et de vos conseils. Je vous remercie pour votre écoute, votre bienveillance et votre disponibilité tout au long de ces études et de la réalisation de ce travail, j'ai beaucoup appris à vos côtés. Veuillez trouver ici le témoignage de mon plus grand respect.*

**A notre jury de thèse,**

**Monsieur le Docteur MARTY Mathieu**

- Maître de Conférences des Universités, Praticien Hospitalier d'Odontologie,
- Docteur en Chirurgie Dentaire,
- CES de Chirurgie Dentaire Odontologie Pédiatrique et Prévention,
- CES de Physiopathologie et diagnostic des dysmorphies cranio-faciales
- Master 2 "Sciences de l'éducation Université" Paul VALÉRY Montpellier 3

*Nous sommes très honorés de vous compter parmi notre jury de thèse. Merci de votre implication et de votre aide durant nos études.*

*Soyez assuré de notre reconnaissance.*

# Table des matières

<b>INTRODUCTION.....</b>	<b>11</b>
<b>1. MATERIEL ET METHODE.....</b>	<b>13</b>
<b>2. RESULTAT .....</b>	<b>15</b>
2.1. TABLEAUX.....	15
2.1.1. Patients issus de la littérature .....	15
2.1.2. Patients issus du centre hospitalo-universitaire de Toulouse .....	21
2.2. PROTHESE AMOVIBLE .....	25
2.2.1. Littérature .....	25
2.2.2. Centre hospitalo-universitaire de Toulouse.....	25
2.3. TRAITEMENT IMPLANTAIRE.....	27
2.3.1. Littérature .....	27
2.3.2. Centre hospitalo-universitaire de Toulouse.....	27
2.4. PROTHESE FIXE.....	30
2.4.1. Littérature .....	30
2.4.2. Centre hospitalo-universitaire de Toulouse.....	31
2.5. ODF .....	32
2.5.1. Littérature .....	32
2.5.2. Centre hospitalo-universitaire de Toulouse.....	32
2.6. FACETTE COMPOSITE.....	32
2.6.1. Littérature .....	32
2.6.2. Centre hospitalo-universitaire de Toulouse.....	32
2.7. COMPARAISON DES RESULTATS.....	35
<b>3. DISCUSSION .....</b>	<b>37</b>
<b>CONCLUSION.....</b>	<b>41</b>
<b>ANNEXE 1.....</b>	<b>42</b>
<b>ANNEXE 2.....</b>	<b>46</b>
<b>BIBLIOGRAPHIE.....</b>	<b>49</b>

## INTRODUCTION

« Je me sentais mal à l'aise quand je communiquais, il était difficile et douloureux de manger, et il était difficile de prononcer les différents sons » (1)

Ce témoignage illustre la nécessité d'une prise en charge de l'hypodontie sévère. Cette affection, définie comme l'absence congénitale du développement d'au moins 6 dents permanentes, en dehors des 3<sup>èmes</sup> molaires, est source de nombreuses problématiques.

C'est une anomalie généralement à caractère familial et génétique. Elle peut être isolée ou s'inscrire dans un syndrome. Elle provoque chez l'enfant des troubles esthétiques, fonctionnels (mastication, phonation) et psycho-sociaux.

Il s'agit donc d'une anomalie de nombre par diminution fréquemment associée à une anomalie de position, de forme et/ou de taille des dents. Un retard d'éruption peut également être observé (2–5)

Prendre en charge l'oligodontie dès le plus jeune âge est essentiel, car l'absence de dents peut entraîner des troubles fonctionnels et psycho-sociaux. Différents travaux montrent que les patients ont une moins bonne qualité de vie. Les limitations fonctionnelles sont très fréquentes chez les personnes atteintes d'oligodontie, l'absence de dents aura des conséquences masticatoires (diminution du coefficient masticatoire, perturbation staturo-pondérale), occlusales, phonatoires, dans certains cas respiratoires et une atteinte de développement osseux avec trouble de la dimension verticale (6–10) et des bases maxillaires et mandibulaires. On observe une perturbation de la croissance osseuse dans le sens vertical et transversal qui entrainera un trouble de la croissance verticale, une perte de DV et un périmètre d'arcade réduit.

Des malocclusions de type supraclusion, articulé inversé sont d'autres troubles fonctionnels retrouvés chez ces patients. (7–9,11,12)

Une hypoalvéolie ainsi qu'une interposition linguale au niveau des édentations (2). L'oligodontie sera également à l'origine de troubles esthétiques et

psychologiques (2,5). On observera notamment une diminution de la hauteur de l'étage inférieur de la face ainsi qu'un soutien insuffisant de la lèvre (13).

Des études qualitatives ont permis de mettre en évidence la gêne à la sociabilisation, le regard des autres, l'estime de soi et le bien-être émotionnel. (1,6,14)

L'incidence de l'oligodontie isolée varie entre 0,08% et 0,16%. (15–17)

Les dents les plus fréquemment concernées sont les dents de fin de série, ainsi, les 2<sup>èmes</sup> prémolaires inférieures et les incisives latérales maxillaire. Le maxillaire et la mandibule semble atteints de manière similaire. (17–19)

On retrouve une étiologie génétique à cette pathologie, cependant, la variation de l'expression des agénésies au sein d'une même famille, de jumeaux monozygotes, suggère d'autres facteurs. (20) Elle peut être affectée par des facteurs environnementaux, locaux ou systémiques. (18,21–23)

L'objectif principal de ce travail est de comparer la prise en charge des oligodonties chez l'enfant dans la littérature et d'évaluer les pratiques professionnelles au CHU de Toulouse.

# 1. MATERIEL ET METHODE

Un total de 82 patients âgés de moins de 15 ans et atteints d'oligodontie a été recueilli sur les bases de données Medline (PubMed) et Google Scholar. La thématique recherchée dans ces rapports de cas était la thérapeutique de réhabilitation utilisée dans la période pédiatrique et jusqu'à 15 ans. Lors de la recherche sur Pubmed, les mots clefs suivant ont été utilisé : (oligodontia) AND ("case reports"), cette recherche a généré 1830 résultats. Par la suite, nous avons limité la recherche aux 15 dernières années, le site nous a alors proposé 823 résultats. Après lecture des titres et des résumés, 45 articles répondaient à la thématique recherchée. Certains articles ont été rejetés, bien que tous les critères étaient réunis, mais la thérapeutique utilisée n'était pas détaillée.

Aucune restriction concernant l'origine de l'article n'a été mise en place, ainsi nous avons recueillis différents patients traités dans différents pays provenant d'Afrique, d'Europe, d'Amérique du Nord, d'Amérique du Sud, d'Asie et d'Océanie.

A Toulouse, nous avons récolté les données de 24 patients qui étaient / sont suivis dans le service d'odontologie du centre hospitalier de Toulouse selon les mêmes critères d'inclusion.

Les critères d'inclusions étaient :

- Patient diagnostiqué comme atteint d'oligodontie à travers des données cliniques et paracliniques, quelle que soit l'étiologie,
- Patient âgé entre 0 et 15 ans,
- Détail du traitement prothétique réalisé.

La recherche s'est étalée sur les 15 dernières années, les articles collectées ont été publié entre 2005 et 2020.

Pour chaque patient, nous avons récolté comme information l'âge, le nombre de dents manquantes, l'étiologie et le type de traitement réalisé. L'ensemble des données a été reporté sur un tableau comparatif.

Afin de traiter indépendamment les données des patients suivis à Toulouse et ceux issus de notre recherche bibliographique, 2 tableaux ont été créés.

Lors du traitement des données, nous avons regroupés les différents traitements en 5 subdivisions :

- La prothèse amovible (PA) qui réunit la prothèse amovible partielle, la prothèse amovible totale, la prothèse amovible à recouvrement ainsi que la prothèse à attachements
- La prothèse fixe (PF) qui comprend les restaurations fixe unitaires ou plurales, les inlays/onlays ainsi que les prothèses mixtes. Nous définissons comme prothèse mixte une prothèse supportant des dents en résine et maintenue par 2 bagues.
- L'orthopédie dento-faciale (ODF) fixe ou amovible
- Les facettes composites
- Les restaurations implantaires

Par la suite, nous avons comparé le type de prise en charge en fonction de différentes variables, l'âge, l'étiologie, le pays et le nombre de dents manquantes. Des tableaux croisés dynamiques ont été réalisés permettant l'élaboration de graphiques matérialisant les différentes proportions de traitement effectué en fonction de la variable choisie.

Nous avons tout d'abord traité et comparé entre elles les données des patients issus de la littérature. Nous avons ensuite évalué les pratiques professionnelles au CHU de Toulouse.

## 2. RESULTAT

### 2.1. Tableaux

#### 2.1.1. Patients issus de la littérature

	Age	Nb dents manquantes	Étiologie	PA	Prothèse à recouvrement	Prothèse à attachement	PF	Prothèse mixte	Facette composite	Inlay/Onlay	Implant	ODF fixe	ODF amovible	Pays
(24)	8	7	Isolée					X						PAKISTAN
(25)	13	11	Isolée						X					INDE
(26)	12	19	Isolée				X			X				ALLEMAGNE
(27)	10	24	Syndromique	X			X						X	GRECE
(28)	7	27	Syndromique	X			X							ROUMANIE
(29)	12	20	Syndromique		X									COREE
(29)	12	20	Syndromique		X									COREE
(30)	3	26	Syndromique	X										ITALIE
(31)	8	24	Syndromique	X										DANEMARK
(31)	9	23	Syndromique	X								X		DANEMARK
(31)	9	19	Syndromique	X										DANEMARK
(32)	2,5	17	Syndromique	X					X					GRECE
(32)	4	24	Syndromique		X									GRECE
(33)	6	15	Syndromique	X										TAIWAN
(33)	6	16	Syndromique	X										TAIWAN

	Age	Nb dents manquantes	Étiologie	PA	Prothèse à recouvrement	Prothèse à attachement	PF	Prothèse mixte	Facette composite	Inlay/Onlay	Implant	ODF fixe	ODF amovible	Pays
(15)	13	8	Isolée	X					X					INDE
(34)	12	11	Isolée	X					X			X		BRESIL
(35)	13	8	Isolée											CHILI
(36)	11	13	Isolée							X				ALLEMAGNE
(37)	6	17	Isolée	X										INDE
(38)	14	21	Isolée	X										INDE
(21)* <sup>1</sup>	12	22	Isolée											INDE
(21)* <sup>1</sup>	12	22	Isolée											INDE
(39)	7	24	Syndromique		X						X	X		SLOVENIE
(40)	5	20	Syndromique				X	X				X		EAU
(41)	5	27	Syndromique	X										BRESIL
(42)	7	24	Isolée	X					X					BRESIL
(43)	6	13	Syndromique									X	X	ITALIE
(44)	9	14	Syndromique	X										ARABIE SAOUDITE
(45)	14	8	Syndromique									X		INDE
(33)	3	15	Syndromique					X						TAIWAN
(33)	3	16	Syndromique					X						TAIWAN

	Age	Nb dents manquantes	Étiologie	PA	Prothèse à recouvrement	Prothèse à attachement	PF	Prothèse mixte	Facette composite	Inlay/Onlay	Implant	ODF fixe	ODF amovible	Pays
(46)	15	7	Isolée	X								X		INDE
(47)	15	18	Isolée			X								USA
(48)	5	10	Isolée	X										NIGERIA
(49)	5	20	Syndromique	X										JAPON
(50)	9	10	Isolée									X		TURQUIE
(50)	9	9	Isolée									X		TURQUIE
(51)	9	22	Syndromique			X								INDE
(52)	5	26	Syndromique	X										INDE
(53)	5	?	Syndromique	X					X					ESPAGNE
(54)	9	24	Syndromique	X					X		X			BRESIL
(55)	6	?	Syndromique	X					X					USA
(56)	15	16	Syndromique		X		X				X			TURQUIE
(57)	4	24	Syndromique				X				X			TURQUIE
(31)	4	23	Syndromique	X					X			X		DANEMARK
(31)	5	26	Syndromique	X					X					DANEMARK
(31)	9	26	Syndromique	X								X		DANEMARK
(31)	5	26	Syndromique	X								X		DANEMARK
(31)	5	18	Syndromique	X					X			X		DANEMARK

	Age	Nb dents manquantes	Étiologie	PA	Prothèse à recouvrement	Prothèse à attachement	PF	Prothèse mixte	Facette composite	Inlay/Onlay	Implant	ODF fixe	ODF amovible	Pays
(31)	5	26	Syndromique	X					X					DANEMARK
(31)	6	23	Syndromique	X					X					DANEMARK
(58)	5	25	Syndromique	X										INDE
(30)	3	21	Syndromique	X										ITALIE
(30)	4	24	Syndromique	X										ITALIE
(30)	3	21	Syndromique	X										ITALIE
(30)	7	15	Syndromique	X			X					X		ITALIE
(30)	2	22	Syndromique	X										ITALIE
(30)	4	24	Syndromique	X										ITALIE
(30)	3	26	Syndromique	X										ITALIE
(30)	3	16	Syndromique	X										ITALIE
(30)	4	14	Syndromique	X			X							ITALIE
(30)	4	22	Syndromique	X										ITALIE
(30)	2	26	Syndromique	X										ITALIE
(30)	6	10	Syndromique				X					X		ITALIE
(30)	3	24	Syndromique	X										ITALIE
(30)	2	21	Syndromique	X										ITALIE
(30)	3	23	Syndromique	X										ITALIE

	Age	Nb dents manquantes	Étiologie	PA	Prothèse à recouvrement	Prothèse à attachement	PF	Prothèse mixte	Facette composite	Inlay/Onlay	Implant	ODF fixe	ODF amovible	Pays
(30)	2	21	Syndromique	X										ITALIE
(30)	3	19	Syndromique	X										ITALIE
(59) <sup>*2</sup>	6	22	Syndromique	X					X					LIBAN
(59) <sup>*2</sup>	11	22	Syndromique	X					X		X			LIBAN
(59) <sup>*3</sup>	10	14	Syndromique	X				X						LIBAN
(59) <sup>*3</sup>	12	14	Syndromique	X			X				X			LIBAN
(59) <sup>*4</sup>	8	12	Syndromique					X	X					LIBAN
(59) <sup>*4</sup>	12	12	Syndromique				X				X			LIBAN
(60)	3	20	Syndromique	X					X					BRESIL
(60)	9	16	Syndromique	X					X				X	BRESIL
(61)	13	21	Syndromique		X									INDE
(62)	10	22	Syndromique	X										INDE
(62)	9	20	Syndromique	X										INDE
(62)	9	22	Syndromique		X									INDE
(63)	9	20	Syndromique	X					X		X	X		USA
(64)	14	19	Syndromique	X										INDE
(65)	8	6	Isolée					X						INDE
(66)	10	24	Syndromique	X			X				X			AUSTRALIE

\*1 : Aucun traitement entrepris car les dents de lait n'ont pas montré de résorption radiculaire. Un suivi régulier a été mis en place.

\*2 : Mêmes patients traités à 2 âges différents

\*3 : Mêmes patients traités à 2 âges différents

\*4 : Mêmes patients traités à 2 âges différents

2.1.2. Patients issus du centre hospitalo-universitaire de Toulouse

	Age	Nb dents manquantes	Étiologie	PA	Prothèse à recouvrement	Prothèse à attachement	PF	Prothèse mixte	Facette composite	Inlay/Onlay	Implant	ODF fixe	ODF amovible	Pays
P1*5	14	11	Isolée					X	X					FRANCE
P2	9	14	Isolée									X		FRANCE
P3	12	7	Syndromique						X					FRANCE
P4	10	14						X	X					FRANCE
P5*6	10	22										X		FRANCE
P5*6	15	22						X	X					FRANCE
P6	11	28		X										FRANCE
P7	14	6					X			X		X		FRANCE
P8	10	8								X		X		FRANCE
P9	13	16							X	X				FRANCE
P10*7	2	7	Syndromique	X										FRANCE
P10*7	4	7	Syndromique										X	FRANCE
P10*7	6	7	Syndromique	X										FRANCE
P10*7	13	7	Syndromique				X	X						FRANCE
P11	14	6	Syndromique				X		X					FRANCE
P12	12	7								X				FRANCE

	Age	Nb dents manquantes	Étiologie	PA	Prothèse à recouvrement	Prothèse à attachement	PF	Prothèse mixte	Facette composite	Inlay/Onlay	Implant	ODF fixe	ODF amovible	Pays
P13* <sup>8</sup>	12	7					X		X	X				FRANCE
P14	13	14	Syndromique						X			X		FRANCE
P15	10	18								X				FRANCE
P16* <sup>9</sup>	3	11		X										FRANCE
P16* <sup>9</sup>	4	11						X	X					FRANCE
P16* <sup>9</sup>	6	11						X						FRANCE
P16* <sup>9</sup>	15	11						X						FRANCE
P17	12	8	Isolée						X					FRANCE
P18* <sup>10</sup>	14	15						X						FRANCE
P19	8	13										X		FRANCE
P20* <sup>11</sup>	10	10	Syndromique					X	X					FRANCE
P20* <sup>11</sup>	12	10	Syndromique									X		FRANCE
P21	14	16	Isolée						X			X		FRANCE
P22	10	18	Isolée							X				FRANCE
P23* <sup>12</sup>	11	9		X					X					FRANCE
P23* <sup>12</sup>	14	9						X						FRANCE
P24	13	7	Isolée					X						FRANCE

\*<sup>5</sup>: Mêmes patients traités à 2 âges différents

\*<sup>6</sup>: Mêmes patients traités à 2 âges différents

\*<sup>7</sup>: Mêmes patients traités à 2 âges différents

\*<sup>8</sup>: Mêmes patients traités à 2 âges différents

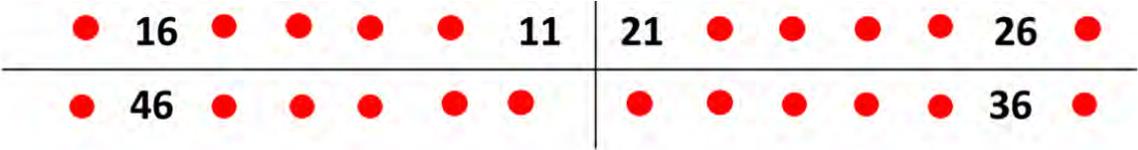
\*<sup>9</sup>: Mêmes patients traités à 2 âges différents

\*<sup>10</sup>: Mêmes patients traités à 2 âges différents

\*<sup>11</sup>: Mêmes patients traités à 2 âges différents

\*<sup>12</sup>: Mêmes patients traités à 2 âges différents

Radiographie panoramique et traitement de P5 à 15 ans :



Les patients recueillis lors de cette étude ont un âge compris entre 2 et 15 ans. L'âge moyen au début du traitement à Toulouse est de 11,8 ans et 7,4 ans pour les patients issus de la littérature. En moyenne, le nombre de dents manquantes était de 17. Les patients atteints d'oligodontie syndromique ont un nombre de dents manquantes plus important que ceux atteints d'une oligodontie isolée.

## 2.2. Prothèse amovible

### 2.2.1. Littérature

C'est le traitement le plus réalisé, toutes variables confondues. 80% des patients ont eu au moins une prothèse amovible. Ce type de réhabilitation est utilisé à tout âge, quel que soit l'étiologie de l'oligodontie ou le nombre de dents manquantes.

C'est le traitement de choix plus l'âge est précoce, le patient le plus jeune avait 2 ans et a été traité par prothèse amovible. Dès l'âge de 3 ans, et ce jusqu'à 15, la prise en charge par prothèse amovible semble s'atténuer pour laisser place à une thérapeutique fixe (tableau 1).

La prothèse amovible intervient dès 7 dents manquantes, on observe que plus il y aura des dents manquantes et plus on aura tendance à traiter par prothèse amovible (tableau 2).

86% des patients atteints d'oligodontie syndromique auront une prothèse amovible contre 44% chez les patients ayant une oligodontie isolée.

### 2.2.2. Centre hospitalo-universitaire de Toulouse

A Toulouse elle est très peu utilisée, sur 24 patients âgés entre 3 et 15 ans 4 ont été traités par prothèse amovible (17%). Ils avaient en moyenne 13 dents manquantes et étaient âgés pour le plus jeune de 2 ans et le plus âgé 11 ans.

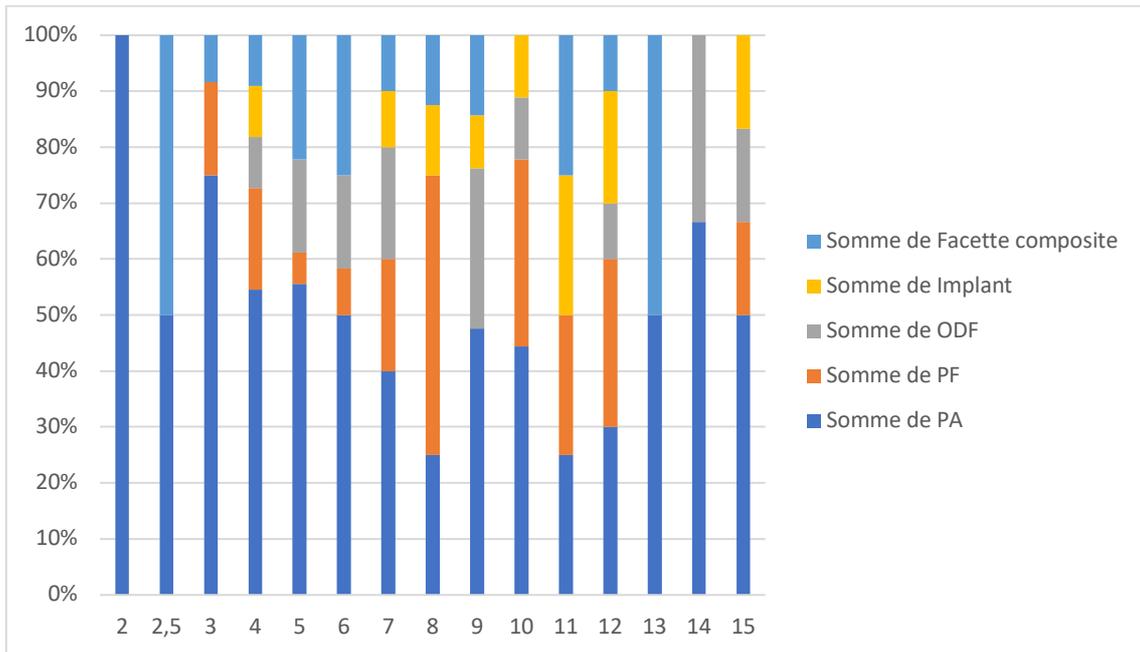


Tableau 1 : comparaison des prises en charge en fonction de l'âge dans la littérature.

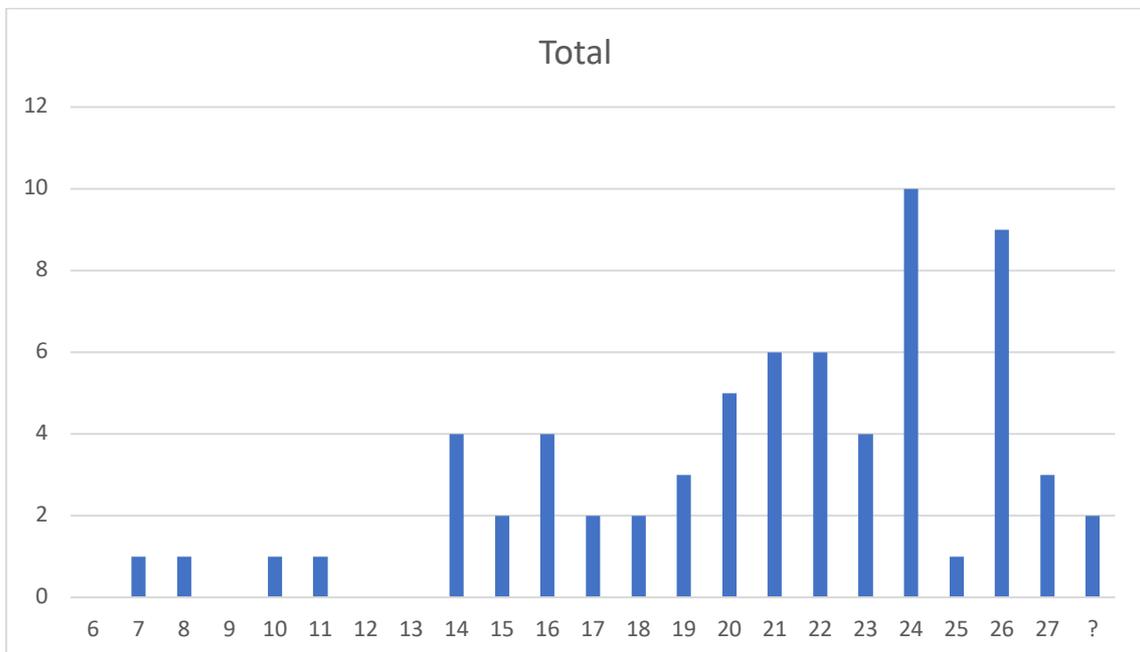


Tableau 2 : traitement par PA en fonction du nombre de dents manquantes dans la littérature.

## 2.3. Traitement implantaire

### 2.3.1. Littérature

La prise en charge implantaire est un outil thérapeutique utilisé malgré le jeune âge des patients. Au total, 9 patients ont été traités par implant (11%). Le patient le plus jeune avait 4 ans, 24 dents manquantes et a été traité en Turquie (fig a, b, c, d) (57).

Ce pays avec le Liban sont les 2 pays où la réhabilitation implantaire est la plus appliquée. En Turquie, 2 patients ont eu des implants et 3 patients au Liban. On retrouve quelques cas d'utilisation d'implant pour le traitement des oligodonties en Australie, en Slovénie, aux USA et au Brésil (tableau 3).

Au Liban, 3 patients atteints de dysplasie ectodermique et âgés de 6, 10 et 8 ans se sont présentés pour une prise en charge, ils ont d'abord été traité par prothèse amovible ou prothèse mixte afin d'attendre qu'ils aient respectivement 11, 12 et 12 ans pour qu'ils puissent être traités par implants. Ce sont les mêmes patients traités à 2 âges différents avec une thérapeutique différente.

Dans notre étude, cette intervention est mise en pratique dès 12 dents manquantes.

De plus, seuls les patients atteints d'une oligodontie syndromique ont bénéficié d'une réhabilitation implantaire, au total 10 patients sur les 67 syndromiques (14%).

### 2.3.2. Centre hospitalo-universitaire de Toulouse

Aucun implant n'a été posé à Toulouse.

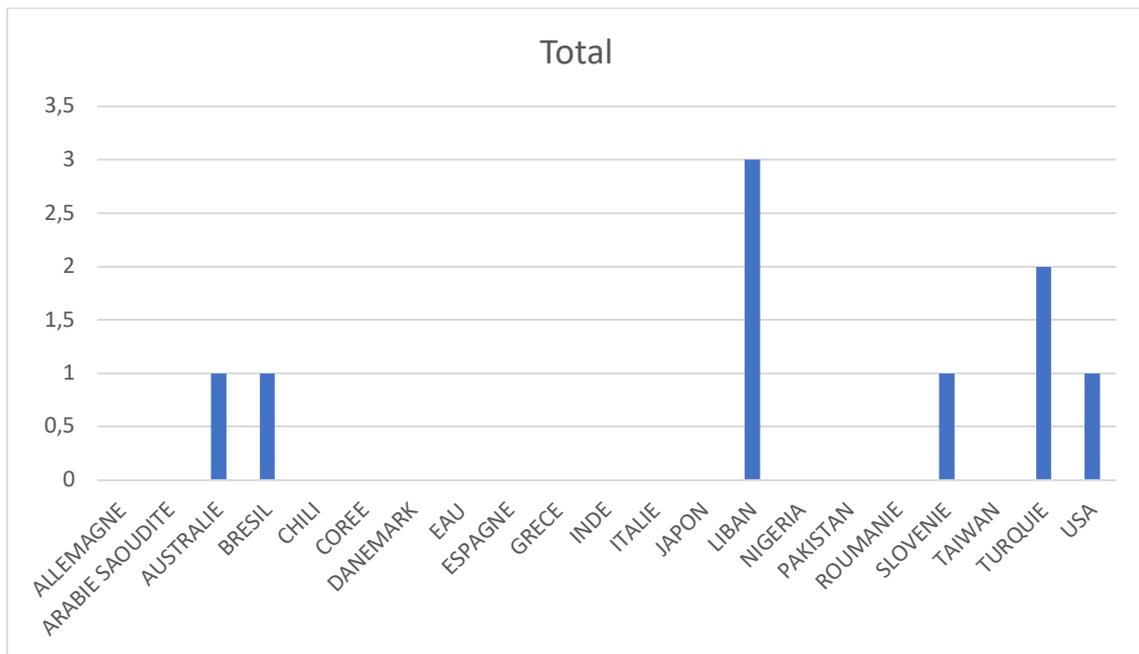


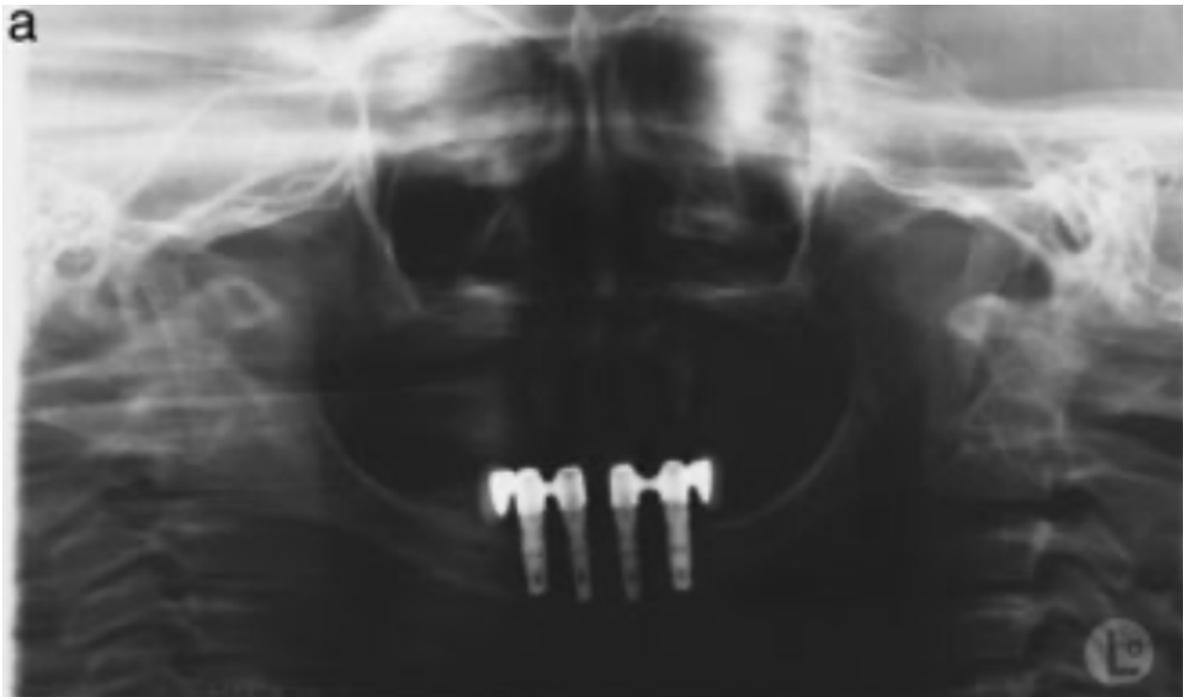
Tableau 3 : traitement par implant en fonction du pays.



(a) Photo extra-oral vue frontale d'un patient de 4 ans traité par implants. (57)



(b) Photo intra-orale initiale vue frontale (57)



(c) Radiographie panoramique post-opératoire (57)



(d) Photo intra-orale prothèse supra-implantaire en place (57)

## 2.4. Prothèse fixe

On entend par prothèse fixe toutes restaurations collées ou scellées, unitaires ou plures de type couronne, bridge, inlay-onlay ainsi que les prothèses mixtes.

### 2.4.1. Littérature

Dans notre étude, 23% des patients ont été traité par prothèse fixe. Le patient le plus jeune avait 3 ans, il s'agissait d'une prothèse mixte et a été réalisé au Taiwan. Utilisé dès l'âge de 3 ans, on remarque qu'avec l'âge ce type de traitement apparait de plus en plus.

Ce type de traitement a été utilisé à partir de 6 dents manquantes et ce jusqu'à 27, plus le nombre de dents manquantes augmente et moins cette thérapeutique sera favorisée.

Il a également été employé quelle que soit l'étiologie, sans différence notable, 23% des patients atteint d'oligodontie syndromique ont été traité par prothèse fixe et 22% dans le cas d'oligodontie isolée.

#### 2.4.2. Centre hospitalo-universitaire de Toulouse

La réhabilitation fixe est le traitement de choix, celui qui est le plus réalisé chez les patients suivis au service d'odontologie du CHU de Toulouse, 79% des patients ont bénéficié de prothèse fixe (19 patients sur 24). Le patient le plus jeune avait 4 ans.

Cette thérapeutique intervient de 4 à 15 ans sans prédominance, et de 6 dents manquantes à 22.

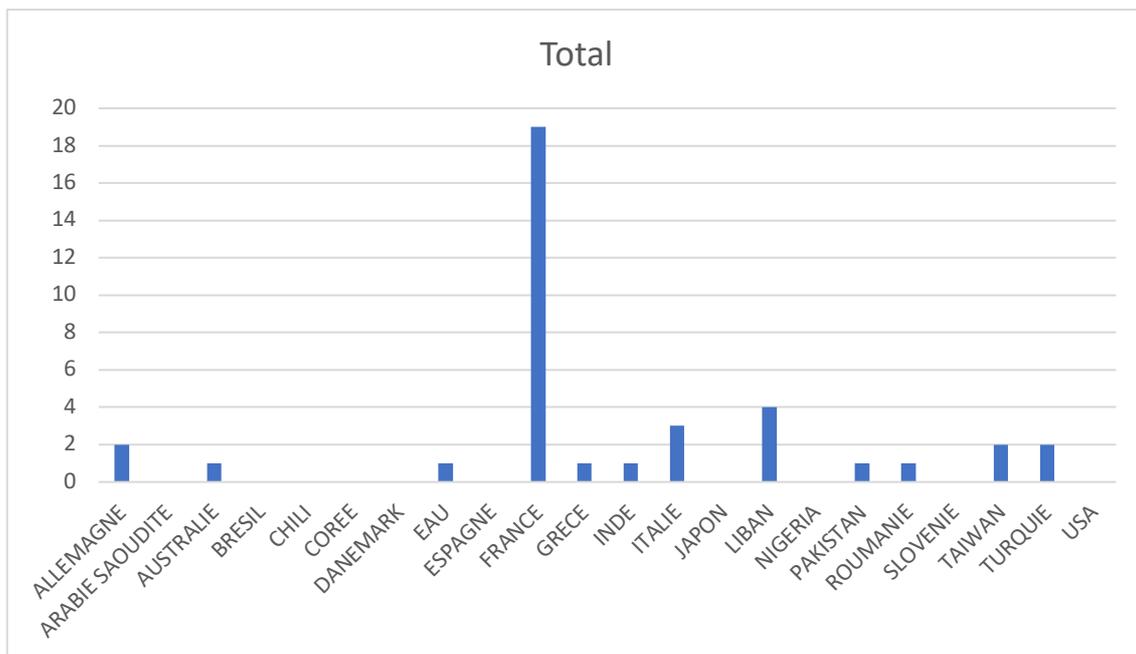


Tableau 4 : traitement par prothèse fixe en fonction du pays

## 2.5. ODF

### 2.5.1. Littérature

Tout comme la prothèse fixe, les traitements d'orthopédie dento-faciale débutent dès l'âge de 3 ans dans le cas de notre étude jusqu'à 15 ans. 22% des patients ont été traités par ODF.

Cette thérapeutique a été utilisée de 6 à 26 dents manquantes. Les patients atteints d'oligodontie syndromique ou isolé en ont bénéficié, sans différence notable, 20% des patients syndromiques et 22% des isolés ont été traités par ODF. C'est au Danemark et à Toulouse que l'ODF est la plus utilisée.

### 2.5.2. Centre hospitalo-universitaire de Toulouse

Sur les 24 patients traités à Toulouse, 9 ont bénéficié d'ODF (37%). Le patient le plus jeune avant 4 ans, cette thérapeutique est utilisée à tout âge et jusqu'à 22 dents manquantes.

## 2.6. Facette composite

### 2.6.1. Littérature

19 patients sur les 82 recueillis à travers le monde ont été traité par facette composite (23%).

Utilisée dès 2,5 ans, c'est une thérapeutique qui s'utilise à tous les âges, quel que soit le nombre de dents manquantes ou l'étiologie sans favoritisme, 23% chez les patients syndromiques et 22% dans le cas de l'oligodontie isolée. Très peu utilisée seule, les facettes composites sont souvent associées à une autre thérapeutique, fixe ou amovible.

### 2.6.2. Centre hospitalo-universitaire de Toulouse

A Toulouse, 13 patients ont eu au moins une facette composite (54%). Le patient le plus jeune avait 4 ans puis cette thérapeutique est intervenue à tous les âges. Elle est utilisée également quel que soit le nombre de dents manquantes.

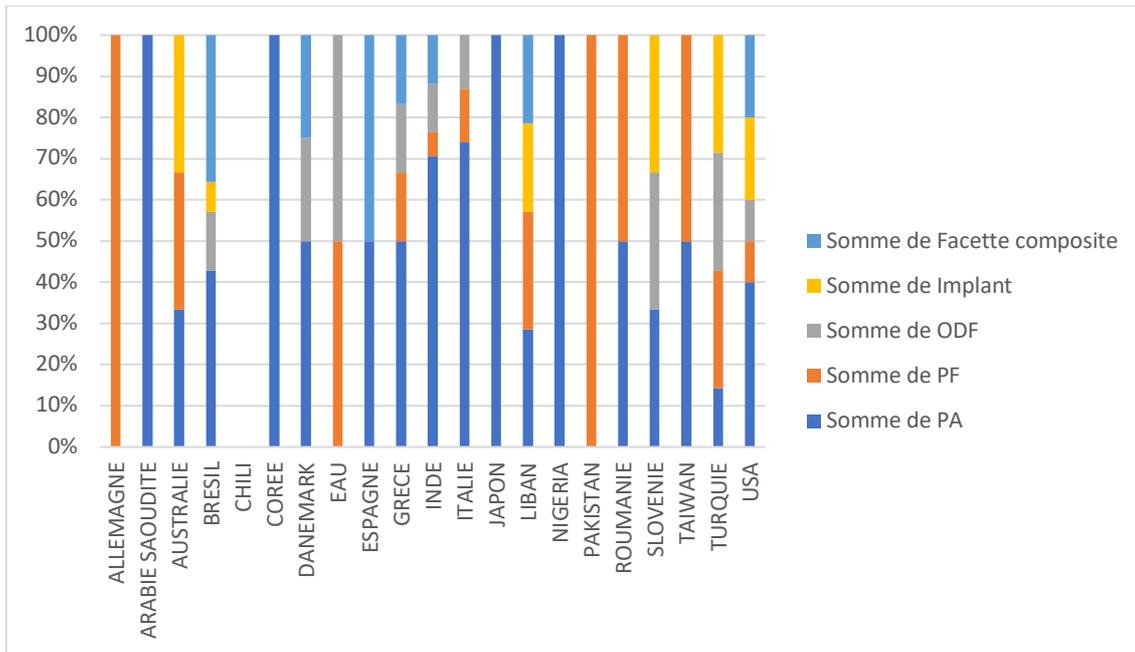


Tableau 5 : comparaison des prises en charge en fonction du pays dans la littérature.

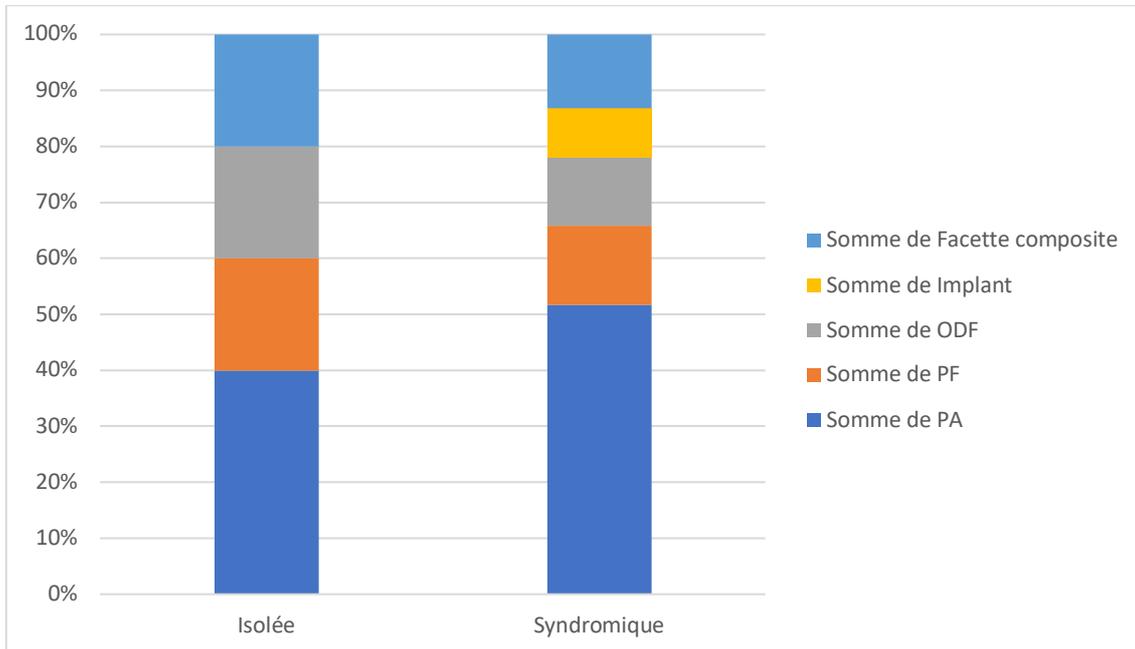


Tableau 6 : comparaison des prises en charge en fonction de l'étiologie dans la littérature.

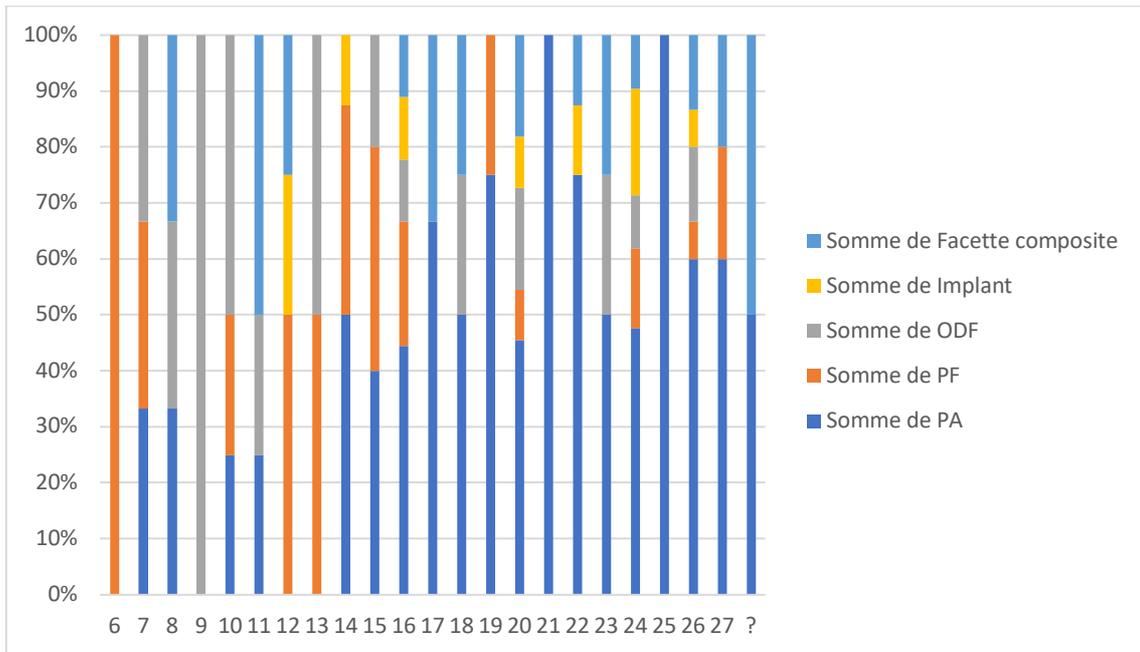


Tableau 7 : comparaison des prises en charge en fonction du nombre de dents manquantes dans la littérature.

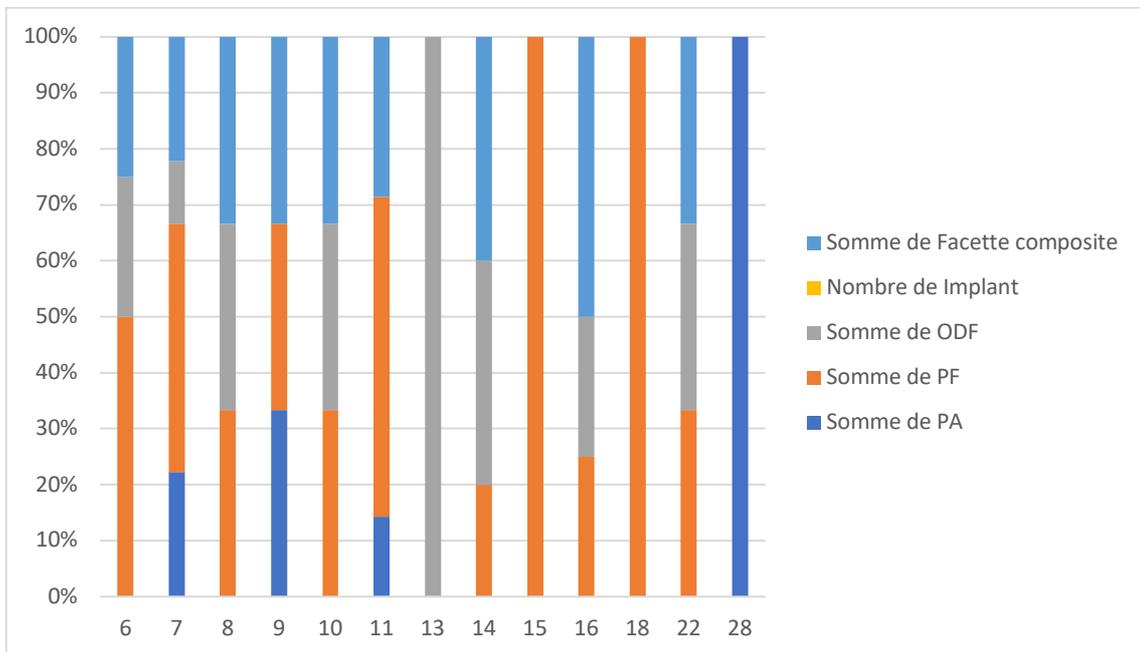


Tableau 8 : comparaison des prises en charge en fonction du nombre de dents manquantes à Toulouse.

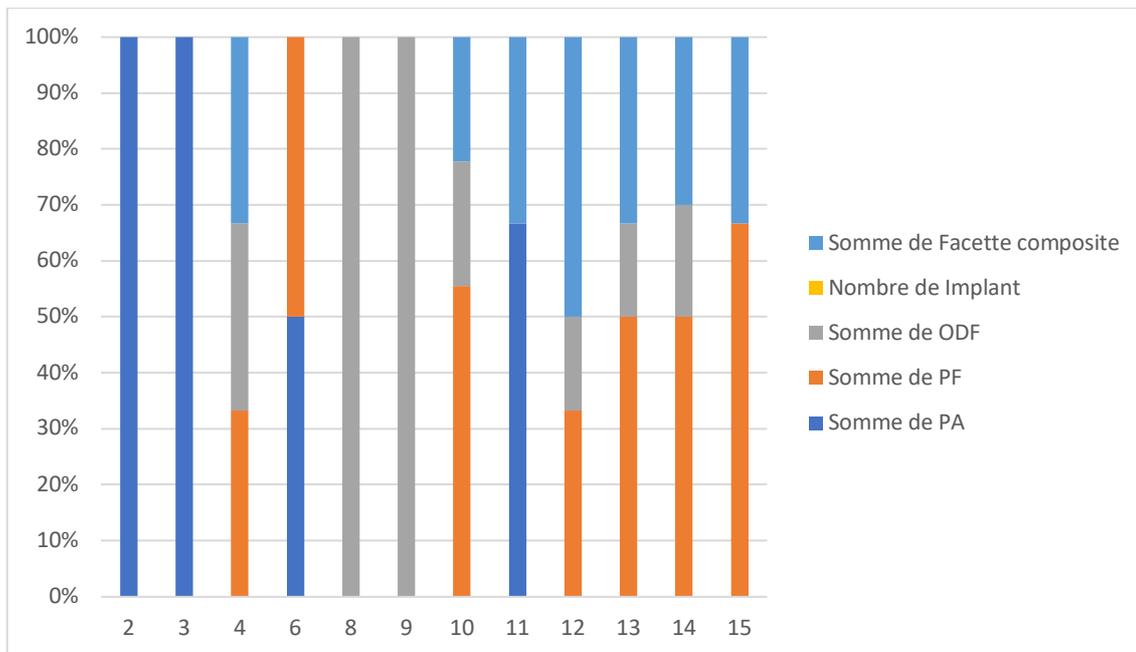


Tableau 9 : comparaison des prises en charge en fonction de l'âge à Toulouse.

## 2.7. Comparaison des résultats

Les tendances de traitement observés lors de notre recherche bibliographique ne sont pas extrapolables au service d'odontologie du centre hospitalo-universitaire de Toulouse.

La prothèse amovible qui semble être un gold standard (50% des traitements utilisés), grande majorité des traitements réalisés dans la littérature est minoritaire à Toulouse et n'y représente que 11% des traitements.

Dans la littérature, la prothèse fixe représente 15% des traitements réalisés, son utilisation évolue en fonction de l'âge et du nombre de dents manquantes. Toulouse, quant à elle, ne répond pas à cette règle, cette thérapeutique sera réalisée sans préférence, toutes variables confondues. C'est le traitement le plus pratiqué et constitue 41% des traitements réalisés.

Autre différence notable, c'est à Toulouse qu'on a le plus recours aux facettes composites, il représente 28% des traitements contre 14% dans la littérature.

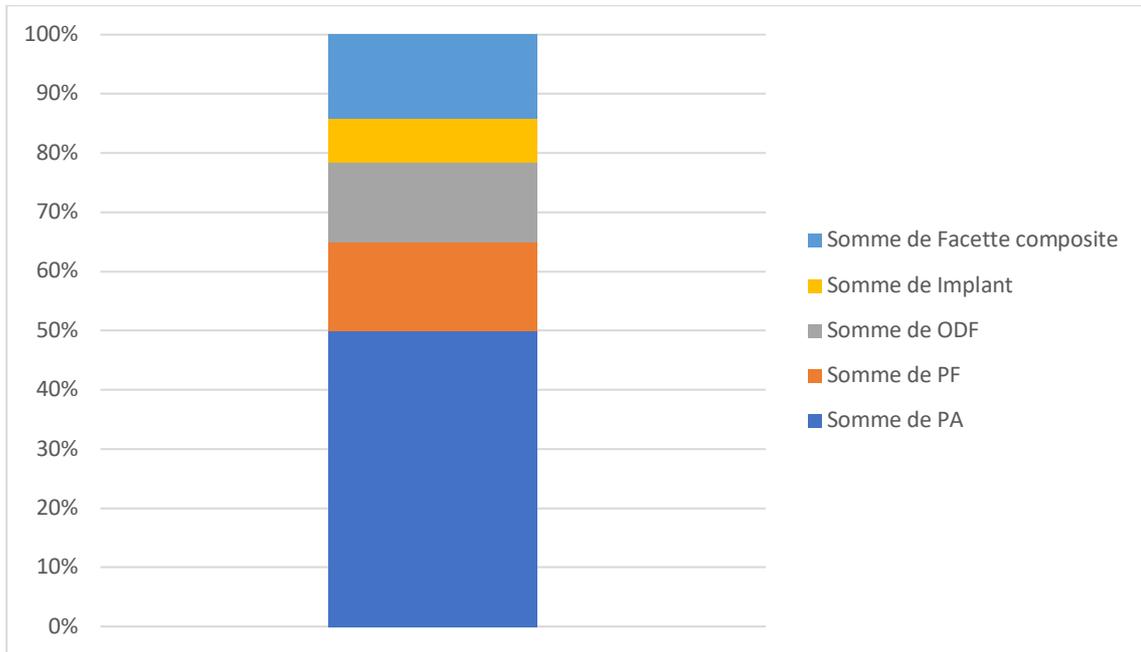


Tableau 10 : proportion des traitements réalisés dans la littérature.

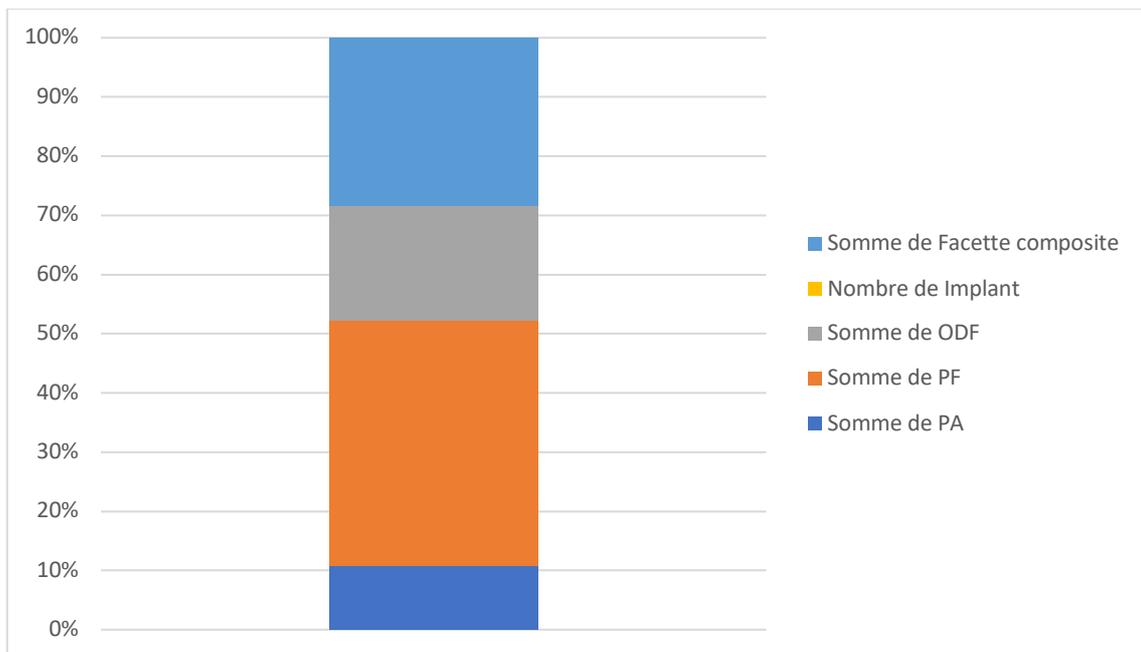


Tableau 11 : proportion des traitements réalisés à Toulouse.

### 3. DISCUSSION

Les patients atteints d'oligodontie semblent avoir une qualité de vie moins bonne que des patients atteints d'autres pathologies telles que des caries (67). Une oligodontie pourra être à l'origine de troubles esthétiques, fonctionnels et psychologiques (68,69).

L'aspect esthétique est atteint par le nombre réduit de dents qui va altérer le sourire du patient, des anomalies de position, de taille (micro et macrodontie), de forme (dents conoïdes, taurodontisme) et de structure. S'ajoutent un retard d'éruption (68–71), une diminution de la hauteur de l'étage inférieur de la face ainsi qu'un affaissement de la lèvre (72).

Les troubles fonctionnels sont d'ampleurs variables (phonation, mastication), on observe une diminution du coefficient masticatoire pouvant entraîner une perturbation staturo-pondérale par difficulté d'alimentation. Des enfants ont également évoqué qu'ils étaient plus lents que leurs camarades pour terminer leur repas, et avaient également de la nourriture qui se coinçait entre les dents, participant ainsi au trouble émotionnel que ressentent déjà ces patients (67,73–76).

Une atteinte osseuse avec trouble de la dimension verticale, en effet, une perturbation de la croissance osseuse dans le sens vertical et transversal entrainera un trouble de la croissance verticale, une perte de DV et un périmètre d'arcade réduit. Des malocclusions de type supraclusion, articulé inversé sont d'autres troubles fonctionnels retrouvés chez ces patients (73–75,77,78). De plus, des troubles de l'élocution peuvent apparaître concernant les sons nécessitant un appui de la langue contre les faces palatines des incisives maxillaires.

L'ensemble de ces éléments détermine la nécessité de la prise en charge très précoce des patients atteints d'oligodontie pour limiter la survenue des complications par un déroulement des fonctions orales normalisées, ainsi harmoniser la croissance du maxillaire et de la mandibule. De plus, il a été observé que plus tôt la réhabilitation commence et meilleurs seront les résultats (79). Un âge

réaliste pour une première réhabilitation prothétique semble être à partir de 2 ans (80).

Dans les cas cliniques recensés dans ce travail, tous entrepris dans des services hospitaliers, les traitements ont débuté dès que le patient se présentait en consultation. Cette donnée est à pondérer, elle ne reflète pas la réalité clinique dans des cabinets libéraux, beaucoup de patients se confrontent à une abstention thérapeutique par ignorance de possibilité de traitement ce qui retarde la prise en charge.

De manière générale, les réhabilitations par prothèses amovibles sont le standard chez les enfants dès 2 ans associées à d'autres techniques comme les coronoplasties additives composites, fréquemment utilisées pour remodeler les dents restantes. La prothèse amovible sera fréquemment utilisée quand le nombre de dents absentes est important. Les patients syndromiques ayant généralement une atteinte dentaire plus importante, ce qui est cohérent avec les résultats observés, seront davantage traités par réhabilitation amovible, 86% de ces patients ont eu ce type de prothèse.

Il ne faut pas négliger l'impact économique sur le choix des réhabilitations, beaucoup de parents, notamment dans les pays à faible revenu, ont choisi une prothèse amovible pour leur enfant pour cette raison. D'autres part, les cas de prothèses fixes recensées aux EAU sont le choix des parents qui refusaient une réhabilitation amovible.

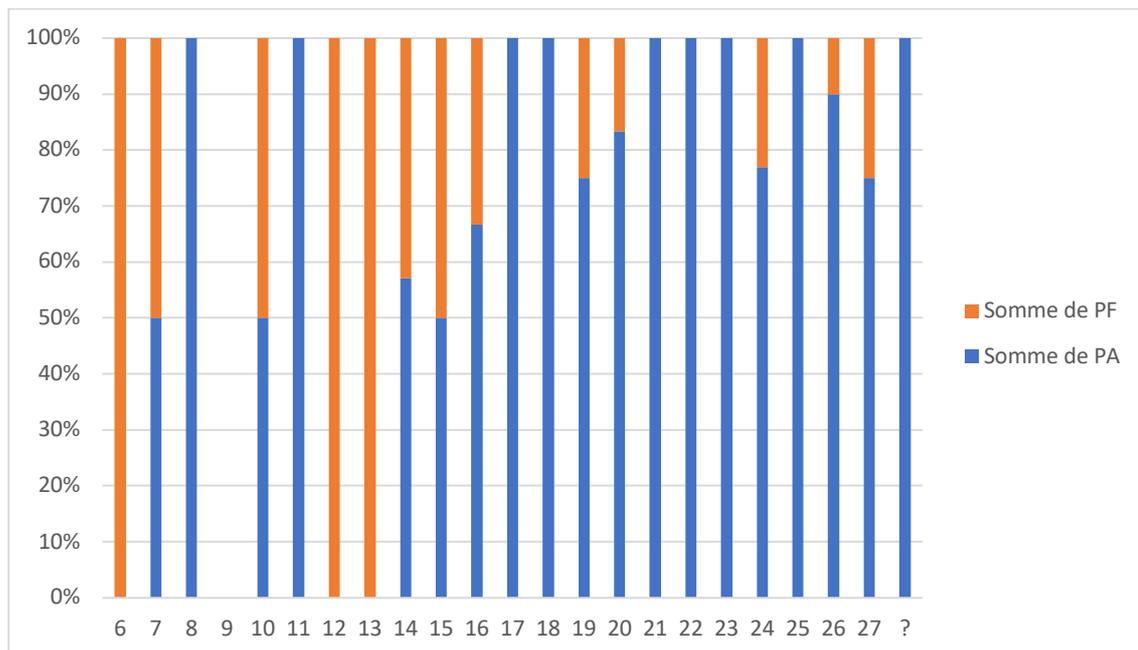
A Toulouse, les tendances thérapeutiques diffèrent. La prothèse amovible qui était le traitement le plus réalisé dans la littérature n'a été utilisée que chez 4 patients, les réhabilitations fixes sont privilégiées associées à des facettes composites. Le traitement le plus réalisé est la prothèse mixte.

La prothèse fixe est utilisée dès l'âge de 4 ans, et alors que dans la littérature la prise en charge diffère en fonction de plusieurs variables telles que l'âge ou le nombre de dents manquantes, à Toulouse ce sont les thérapeutiques fixes qui s'imposent quelle que soit la variable. La réhabilitation peut se faire également par bridge et/ou onlays.

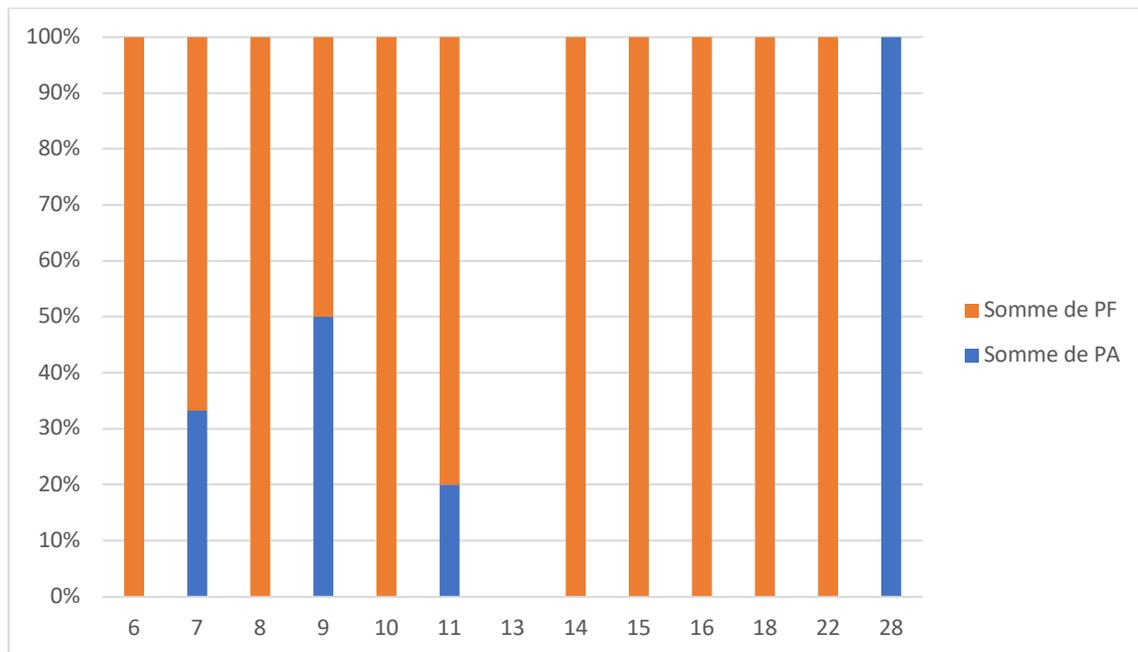
Des alternatives par prothèses fixes plurales ont été utilisées lorsqu'il manquait 6 ou 7 dents. Une technique utilisant la CFAO a été développée : une

empreinte est prise (optique ou traditionnelle), ensuite à l'aide d'un ordinateur, un wax-up virtuel est réalisé puis imprimé. C'est à l'aide de ce wax-up que va être réalisé un mock-up, base de notre prothèse (voir annexe).

Les cas cliniques recensés à Toulouse et dans la littérature font peu état d'extraction stratégique pré-prothétique. Partout, la thérapeutique semble conservatrice, quelle que soit la situation ou l'ancrage parodontal des dents restantes, la réhabilitation prothétique va venir s'adapter. Dans certains cas, les dents ont été réduites et des prothèses de recouvrement ont été mise en place, seulement chez des patients syndromiques, les auteurs justifiant ce choix par l'amélioration de la rétention de la prothèse. Cette thérapeutique a été utilisée seulement chez les patients atteints d'une oligodontie syndromique avec un nombre de dents manquantes important (21 dents manquantes en moyenne), c'est une alternative non négligeable.



Traitement par PA et PF en fonction du nombre de dents manquantes dans la littérature.



Traitement par PA et PF en fonction du nombre de dents manquantes à Toulouse

D'autres alternatives ont été décrites notamment par traitement implantaire avant 18 ans. Des enfants souffrant d'une oligodontie syndromique ont pu bénéficier de ce type de traitement dès l'âge de 4 ans pour améliorer la rétention des prothèses. L'utilisation d'implants a été décrites dans 7 publications et concernait 9 patients, ils étaient positionnés à la mandibule pour 7 de ces patients, et pour 6 d'entre eux en inter foraminaux. Le dernier patient avait 4 implants en interforaminaux et 3 de part et d'autre, cette technique est peu décrite et peu utilisée car le remodelage de la mandibule postérieure entraînerait une résorption linguale et un risque de perte des implants.

Les implants n'ont été utilisés que chez les patients ayant un syndrome.

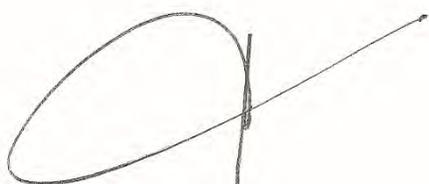
## CONCLUSION

Gorlin définissait l'oligodontie comme « l'absence d'un grand nombre de dents ». Une dent est définie comme absente lorsque l'on observe aucune éruption dans la cavité buccale et qu'elle n'est pas visible radiologiquement (Bailleul-Forestier, Molla, Verloes & Berdal, 2008).

Cette pathologie entraîne chez l'enfant des troubles esthétiques, fonctionnels (telles que la mastication et la phonation) et psycho-sociaux. Une identification, un diagnostic et une prise en charge précoce de l'enfant atteint d'oligodontie (syndromique ou isolée) sont essentielles pour un développement harmonieux tant au niveau phénotypique que fonctionnel, et par conséquent l'épanouissement social de l'enfant.

Ce travail nous a permis d'avoir un résumé des différents traitements réalisés dans le monde. Ils diffèrent selon plusieurs critères comme le pays ou l'âge du patient. Cependant, un consensus semble être une prise en charge précoce est multidisciplinaire. Elle s'inscrit dans une approche pluridisciplinaire réunissant différents corps médicaux aboutissant à un traitement global, holistique, pour répondre aux besoins du patient. Les traitements doivent évoluer avec l'âge et le stade de croissance de l'enfant.

Le directeur de thèse

A handwritten signature in black ink, consisting of a large, stylized loop followed by a vertical line and a diagonal stroke extending upwards and to the right.

La présidente du jury

A handwritten signature in black ink, featuring a large, horizontal loop with a vertical line through it, and a smaller loop to the right. Below the signature, the name "S. Coatsy" is written in a cursive script.

## ANNEXE 1 :

### CFAO

Le terme de CFAO, conception et fabrication assistées par ordinateur, désigne tous les équipements utilisés dans la chaîne numérique (de la numérisation à la fabrication). Plusieurs étapes dans la CFAO :

- Numérisation 3D virtuelle
- Réalisation d'un modèle de travail virtuel en 3D.
- Modélisation virtuelle de la future restauration.
- Usinage ou impression de la pièce prothétique.

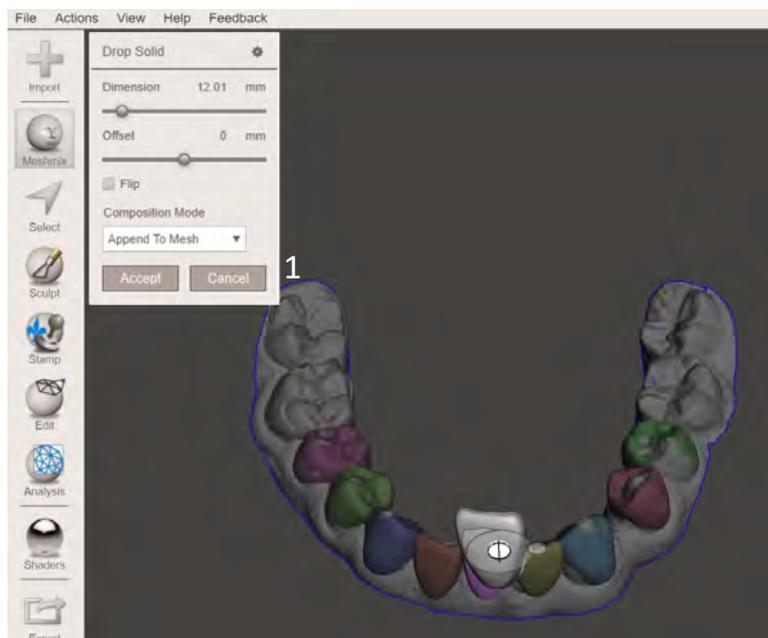
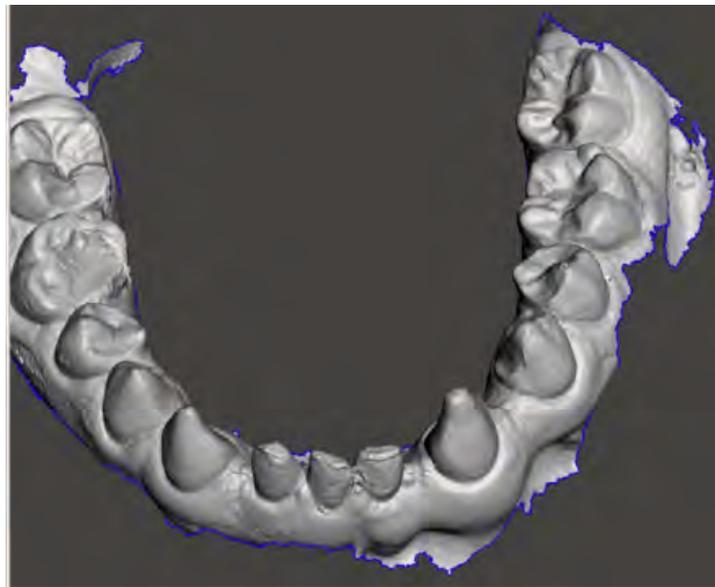
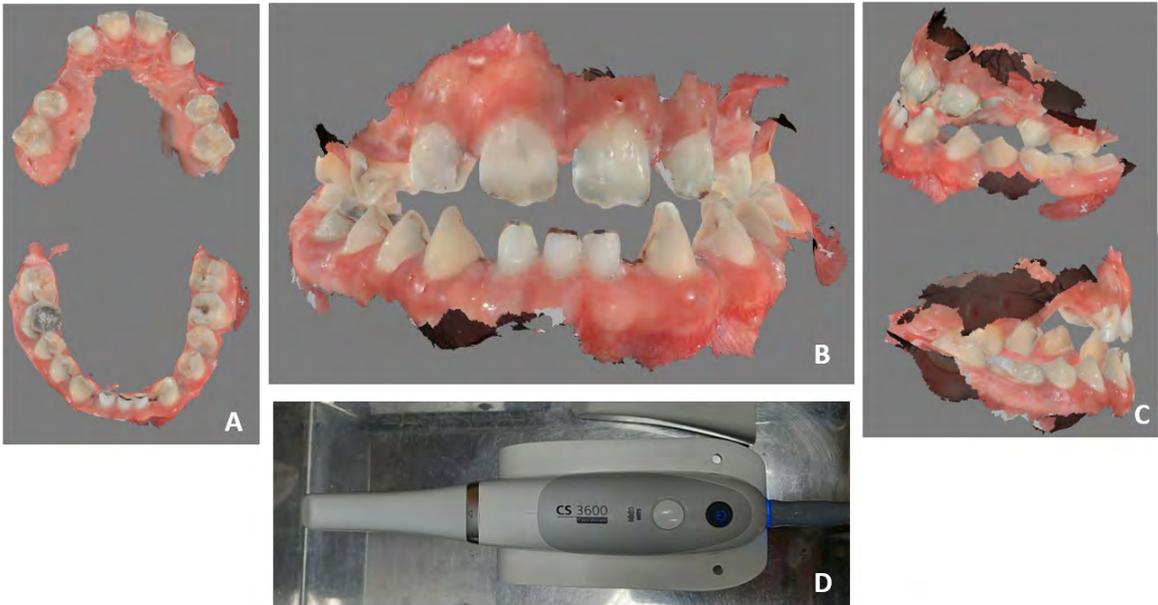
La CFAO intéresse le diagnostic et la modélisation, elle facilite la réalisation du plan prothétique.

Dans le cadre de notre étude, cette technique est utilisée au service d'odontologie du centre hospitalo-universitaire de Toulouse pour la prise en charge de l'oligodontie, et suit différentes étapes :

- Numérisation intra-orale ou numérisation des empreintes.
- Réalisation d'un wax-up virtuel à partir de l'empreinte, c'est l'étape de conception, on va modéliser la pièce prothétique.
- Fabrication/impression du wax-up (technique additive).

La matérialisation physique de ce wax-up permettra la réalisation d'un mock-up qui constituera la base de la prothèse. Il permettra la prévisualisation du résultat esthétique et fonctionnel potentiel, c'est l'essai en bouche du projet prothétique.

Le cas clinique ci-dessous a été réalisé par Constance Cuny.





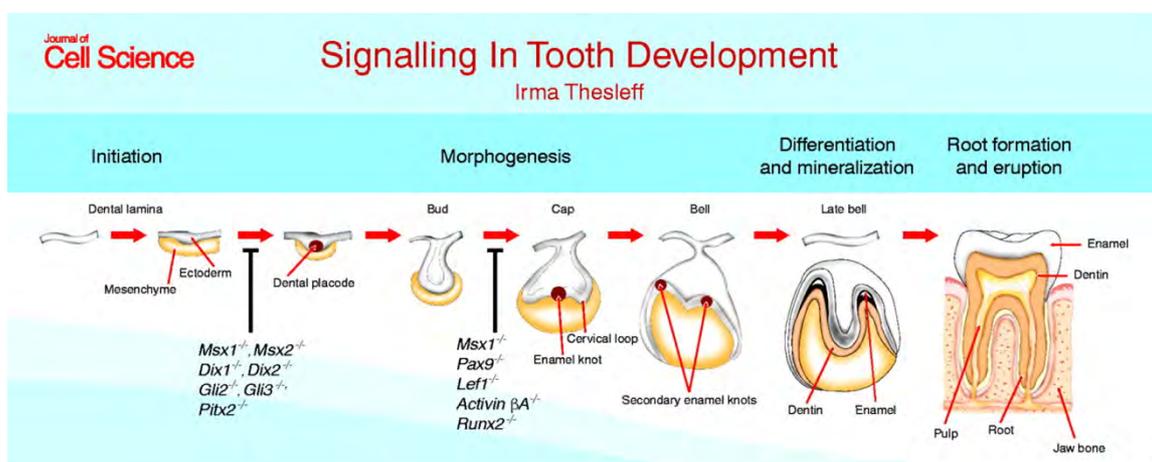


## ANNEXE 2 :

### Aspect génétique

Nombreux sont les gènes identifiés aussi bien dans le développement dentaire que dans l'organogénèse générale.

En effet, l'odontogénèse résulte de l'activation synergique de gènes, facteurs de transcription et facteurs de croissance. Ainsi, toute altération génétique entraînera un défaut d'odontogénèse. Ces altérations peuvent se manifester sous forme de délétions, mutations et décalage de lecture. (81)



Cette pathologie peut suivre des schémas de transmission autosomique dominante, récessive ou liée à l'X avec une pénétrance incomplète et une expressivité variable (nombre, région atteinte, anomalies dentaires associées).

Les premiers gènes identifiés dans l'agénésie dentaire non syndromique sont *MSX1* et *PAX9*. Dans une méta-analyse de 2012, d'autres gènes ont été mis en évidence, *EDA*, *AXIN2*, *EDARADD*, *NEMO* et *KRT17* qui sont également impliqués dans l'oligodontie non-syndromique, ordre de fréquence décroissant (82–84). Depuis le gène *WNT10A* a été mis en évidence dans plus de la majorité des oligodonties non syndromiques (85)

Il peut s'agir de différentes formes de mutations génétiques, concernant le gène *MSX1* par exemple, une mutation faux-sens a été détectée chez des patients. Un même gène peut présenter différentes mutations, c'est le cas du gène *PAX9*

pour lequel différents articles ont attesté d'une mutation faux sens, d'autres d'une mutation non-sens, les 2 étant à l'origine d'une oligodontie. (86–90)

Dans cette partie nous développerons les anomalies associées à l'altération de *PAX9*, *MSX1* ainsi qu'une forme syndromique d'oligodontie.

#### *PAX9* :

Le gène *PAX9*, porté par le chromosome 14, code pour un facteur de transcription, il a un rôle dans la mise en place du patron embryonnaire. Il s'exprime précocement dans le mésenchyme et est impliqué dans le développement des dents postérieures, de ce fait, une altération de ce gène impliquera un défaut de développement, particulièrement au niveau des molaires. En effet, il a été démontré qu'une atteinte des molaires étaient significativement plus fréquente lorsque *PAX9* était impliqué. (81,91,92)

Les souris déficientes en *PAX9* voient leur développement dentaire arrêté au stade bourgeon, ce gène est également nécessaire à l'expression mésenchymateuse de *MSX1*, *BMP4* et *LEF1* (84,93). D'ailleurs *LEF1* a récemment été mis en évidence dans les dysplasies ectodermiques (94).

#### *MSX1* :

Le gène *MSX1*, localisé sur le chromosome 4, code également pour un facteur de transcription. L'haplo-insuffisance de ce gène affectera toutes les dents en particulier les 3<sup>èmes</sup> molaires et les 2<sup>ndes</sup> prémolaires.

Les souris déficientes en *MSX1* ont un développement dentaire bloqué à un stade précoce. Elles présenteront également d'autres anomalies telles que des fentes palatines, une déficience de l'os alvéolaire et des malformations des ongles. Il a un rôle dans la médiation des interactions épithélio-mésenchymateuses pendant le développement et intervient de manière précoce.

Il est également responsable d'une forme syndromique d'oligodontie appelé syndrome de Witkop (Tooth and Nail syndrome). (84,92)

Dysplasie ectodermique : (92,95–97)

Les dysplasies ectodermiques sont un groupe d'affections regroupant en son sein plusieurs formes cliniques (plus de 170).

C'est une maladie génétique, différents gènes peuvent être concernés et plusieurs formes cliniquement distinctes sont rapportées à la mutation d'un même gène. Les gènes *EDA*, *EDAR*, *EDARADD* et *WNT10A* sont impliqués dans plus de 90% des cas.

Tous les modes de transmission ont été décrits, autosomique dominante, récessive et liée à l'X.

La dysplasie ectodermique anhidrotique (DEA) liée à l'X est la forme la plus fréquente de dysplasie ectodermique, elle touche 1 enfant sur 100 000. Nous prendrons cette pathologie comme exemple.

La DEA est une pathologie génétique qui se caractérise par la triade anhidrose, hypodontie et une hypotrichose. Une mutation génétique a été découverte sur le locus Xq12-Xq13.1 du chromosome X, le gène correspondant s'appelle *EDA* et code pour la protéine ectodysplasine-A, impliquée dans le développement des tissus ectodermiques.

La mutation de ce gène est impliquée dans la dysplasie ectodermique anhidrotique anciennement appelée syndrome de Christ-Siemens-Touraine.

Le mode de transmission est généralement récessif lié à l'X. De ce fait, les hommes seront plus sévèrement atteints que les femmes, ils auront une forme complète et sévère de la maladie. Les femmes hétérozygotes seront porteuses de la mutation sur 1 seul des chromosomes X, ce qui explique une forme atténuée de la maladie, comme une oligodontie non syndromique.

	Transmission	Locus	Gène/protéine	OMIM	Modèle animal
Dysplasie ectodermique anhidrotique (ED 1) « syndrome de Christ-Siemens-Touraine »	XLR	Xq12-13,1	ED 1/ectodysplasine-A1 (EDA1)	305100	Souris Tabby (« ta »)
Dysplasie ectodermique hypohidrotique (ED 3)	AD	2q11-q13	EDAR/récepteur de l'ectodysplasine (EDA-A1R)	129490	Souris Downless (« dl »)
Dysplasie ectodermique hypohidrotique	AR	2q11-q13 1q42.2-q43	EDAR/EDAR EDARADD/EDARADD	224900	Souris Crinkled (« cr »)
Dysplasie ectodermique hidrotique (ED 2) « syndrome de Clouston »	AD	13q12	GJB6/connexine 30 Cx30	129500	

Gènes et mode de transmission impliquées dans les dysplasies ectodermiques (Lamartine, 2003)  
(92)

## BIBLIOGRAPHIE

1. Saltnes SS, Geirdal AØ, Saeves R, Jensen JL, Nordgarden H. Experiences of daily life and oral rehabilitation in oligodontia - a qualitative study. *Acta Odontol Scand.* avr 2019;77(3):197-204.
2. Lauwers L, Wojcik T, Delbarre A, Movaghar R, Ferri J. L'oligodontie : stratégie thérapeutique à partir de 30 cas. *Rev Stomatol Chir Maxillofac.* nov 2009;110(5):263-8.
3. Schalk-van der Weide Y, Beemer FA, Faber JA, Bosman F. Symptomatology of patients with oligodontia. *J Oral Rehabil.* mai 1994;21(3):247-61.
4. Schalk van der Weide Y, Prah-Andersen B, Bosman F. Tooth formation in patients with oligodontia. *Angle Orthod.* 1993;63(1):31-7.
5. NB N, Kv U, Nb R, ts S. Non-syndromic oligodontia – Report of a clinical case with 14 missing teeth. *Bangladesh J Med Sci.* 15 août 2011;10.
6. Locker D, Jokovic A, Prakash P, Tompson B. Oral health-related quality of life of children with oligodontia. *Int J Paediatr Dent.* janv 2010;20(1):8-14.
7. Vinothini V, Sanguida A, Prem Lal K, Prathima G. Nonsyndromic oligodontia in siblings. *J Indian Acad Dent Spec Res.* 2018;5(2):52.
8. Hosur MB, Puranik R, Vanaki SS. Oligodontia: A Case Report and Review of Literature. *World J Dent.* sept 2011;2(3):259-62.
9. Goel Mahesh RM. Rehabilitation of Non-Syndromic Oligodontia of Primary and Permanent Dentition in Young patient-A Rare Case Report. *JBR J Interdiscip Med Dent Sci [Internet].* 2014 [cité 25 oct 2020];02(02).
10. Nham K, Toupenay S, Vuong DA, Samee N, Fournier B, Kerner S. Interaction orthodontie-implantologie et prothèse dans les maladies rares l'exemple des oligodonties. *Rev Orthopédie Dento-Faciale.* janv 2014;48(1):55-64.
11. Bu X, Khalaf K, Hobson RS. Dental arch dimensions in oligodontia patients. *Am J Orthod Dentofac Orthop Off Publ Am Assoc Orthod Its Const Soc Am Board Orthod.* déc 2008;134(6):768-72.
12. Tavajohi-Kermani H, Kapur R, Sciote JJ. Tooth agenesis and craniofacial morphology in an orthodontic population. *Am J Orthod Dentofac Orthop Off Publ Am Assoc Orthod Its Const Soc Am Board Orthod.* juill 2002;122(1):39-47.
13. Masse JF, Pérusse R. Ectodermal dysplasia. *Arch Dis Child.* juill 1994;71(1):1-2.
14. Raziee L, Judd P, Carmichael R, Chen S, Sidhu N, Suri S. Impacts of oligodontia on oral health-related quality of life reported by affected children and their parents. *Eur J Orthod.* 11 juin 2019;cjz047.

15. Tangade P, Batra M. Non syndromic oligodontia: case report. *Ethiop J Health Sci.* nov 2012;22(3):219-21.
16. HAS. TRAITEMENT IMPLANTOPROTHÉTIQUE DE L'ADULTE ATTEINT D'AGÉNÉSIES DENTAIRES MULTIPLES LIÉES À UNE MALADIE RARE.
17. ARTE S et PIRINEN S. Hypodontia. In: *Orphanet encyclopedia*, 2004.
18. Al-Ani AH, Antoun JS, Thomson WM, Merriman TR, Farella M. Hypodontia: An Update on Its Etiology, Classification, and Clinical Management. *BioMed Res Int.* 2017;2017:9378325.
19. Polder BJ, Van't Hof MA, Van der Linden FPGM, Kuijpers-Jagtman AM. A meta-analysis of the prevalence of dental agenesis of permanent teeth. *Community Dent Oral Epidemiol.* juin 2004;32(3):217-26
20. Parkin N, Elcock C, Smith RN, Griffin RC, Brook AH. The aetiology of hypodontia: the prevalence, severity and location of hypodontia within families. *Arch Oral Biol.* déc 2009;54 Suppl 1:S52-56.
21. Pai KM, Sholapurkar AA, Gadda RB. Non-syndromic Oligodontia in Permanent Dentition of Monozygotic Twins: Report of a Rare Case. *J Contemp Dent Pract.* mars 2010;11(2):71-7.
22. Kindelan JD, Rysiecki G, Childs WP. Hypodontia: genotype or environment? A case report of monozygotic twins. *Br J Orthod.* août 1998;25(3):175-8.
23. Hattab FN, Angmar-Månsson B. Oligodontia of the permanent dentition in two sisters with polycystic ovarian syndrome: case reports. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* oct 1997;84(4):368-71.
24. Syed UZ, Chohan AN. Non-syndromic Oligodontia of Primary and Permanent Dentition - Clinical Features and Early Rehabilitation with an Esthetic Space Maintainer in an 8 years old Patient. In 2015.
25. Poornima P, Bajaj M, Bharath KP, Nagaveni NB. Esthetic rehabilitation of non-syndromic oligodontia: An innovative approach. *J Adv Clin Res Insights.* 2015;2:184-8.
26. Selz CF, Jung BA, Guess PC. An interdisciplinary noninvasive all-ceramic treatment concept for nonsyndromic oligodontia in adolescence. *Quintessence Int Berl Ger* 1985. févr 2015;46(2):111-8.
27. Ioannidou-Marathiotou I, Kotsiomiti E, Gioka C. The Contribution of Orthodontics to the Prosthodontic Treatment of Ectodermal Dysplasia. *J Am Dent Assoc.* nov 2010;141(11):1340-5.
28. Răducanu AM, Păuna M, Feraru IV. A simple prosthetic restorative solution of a single peg-shaped upper central primary incisor in a case of ectodermal dysplasia. *Romanian J Morphol Embryol Rev Roum Morphol Embryol.* 2010;51(2):371-4.

29. Pae A, Kim K, Kim H-S, Kwon K-R. Overdenture restoration in a growing patient with hypohidrotic ectodermal dysplasia: a clinical report. *Quintessence Int Berl Ger* 1985. mars 2011;42(3):235-8.
30. Montanari M, Callea M, Battelli F, Piana G. Oral rehabilitation of children with ectodermal dysplasia. *Case Rep.* 21 juin 2012;2012(jun21 1):bcr0120125652-bcr0120125652.
31. Lexner MO, Almer L. Case series: Treatment considerations in x-linked hypohidrotic ectodermal dysplasia. *Eur Arch Paediatr Dent Off J Eur Acad Paediatr Dent.* nov 2009;10 Suppl 1:26-30.
32. Maroulakos G, Artopoulou II, Angelopoulou MV, Emmanouil D. Removable partial dentures vs overdentures in children with ectodermal dysplasia: two case reports. *Eur Arch Paediatr Dent.* juin 2016;17(3):205-10.
33. Ou-Yang LW, Li TY, Tsai I. Early prosthodontic intervention on two three-year-old twin girls with ectodermal dysplasia. *Eur J Paediatr Dent.* 2019;(2):139-42.
34. Gonçalves TMSV, Gonçalves LM, Sabino-Bezerra JR, Santos-Silva AR, Silva WJ da, Garcia RCMR. Multidisciplinary Therapy of Extensive Oligodontia: A Case Report. *Braz Dent J.* avr 2013;24(2):174-8.
35. Borie E, Fuentes R, Beltrán V. Multiple Tooth Agenesis in Non-syndromic Patient: A Rare Case Report. *Int J Morphol.* juin 2012;30(2):634-6.
36. Yvonne S, Guess PC, Jung BA. Intermediate rehabilitation with (non)-prep all-ceramic onlays in an adolescent patient with oligodontia - 4-year follow-up. *Int J Paediatr Dent.* nov 2015;25(6):462-6.
37. Moses J, Gurunathan D, Rangeeth BN, Kannan KS. Non-syndromic oligodontia of primary and permanent dentition: 5 year follow up- a rare case report. *J Clin Diagn Res JCDR.* avr 2013;7(4):776-9.
38. Mathian V, Gawthaman M, Karunakaran R, Vinodh S, Manikandan S, Sundaram A. Nonsyndromic oligodontia in siblings: A rare case report. *J Pharm Bioallied Sci.* 2014;6(5):200.
39. Gjurin SZ, Ihan Hren N, Tomažević T, Oblak Č. Early prosthetic rehabilitation of severe oligodontia with implant-retained overdenture: A case report.
40. AlNuaimi R, Mansoor M. Prosthetic rehabilitation with fixed prosthesis of a 5-year-old child with Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia and Oligodontia: a case report. *J Med Case Reports.* déc 2019;13(1):329.
41. Teixeira Marques NC, Gurgel CV, Fernandes AP, Lima MC, Machado MAAM, Soares S, et al. Prosthetic Rehabilitation in Children: An Alternative Clinical Technique. *Gaviao MBD, Roberts MW, éditeurs. Case Rep Dent.* 24 sept 2013;2013:512951.

42. Pinto ASB, Conceição Pinto M e S, Melo do Val C, Costa Oliveira L, Costa de Aquino C, Vasconcelos DFP. Prosthetic Management of a Child with Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia: 6-Year Follow-Up. *Case Rep Dent.* 2016;2016:1-6.
43. Celli D, Manente A, Grippaudo C, Cordaro M. Interceptive treatment in ectodermal dysplasia using an innovative orthodontic/prosthetic modular appliance. A case report with 10- year follow-up. *Eur J Paediatr Dent.* 2018;(4):307-12.
44. Gholman RR, Kassir WM, El Meligy OA. Dental Rehabilitation of a Child with Ectodermal Dysplasia: A Case Report. *Int J Clin Pediatr Dent.* août 2019;12(4):362-5.
45. Singh A, Bhatia HP, Sood S, Sharma N, Mohan A. A novel finding of oligodontia and ankyloglossia in a 14-year-old with Floating-Harbor syndrome. *Spec Care Dentist.* nov 2017;37(6):318-21.
46. Gupta DK, Gupta S, Kamal M, Sharma H. Idiopathic non-syndromic oligodontia in permanent dentition - a case report.
47. Cooper LF, Culp L, Luedin N. A Digital Approach to Improved Overdentures for the Adolescent Oligodontia Patient: IMPROVED OVERDENTURES FOR THE ADOLESCENT OLIGODONTIA PATIENT. *J Esthet Restor Dent.* mai 2016;28(3):144-56.
48. Faculty of Dentistry, College of Health Sciences, University of Jos, Department of Dental and Maxillofacial Surgery, Jos University Teaching Hospital, Plateau state, Nigeria., Idowu E, Agbara R, Faculty of Dentistry, College of Health Sciences, University of Jos; Department of Dental and Maxillofacial Surgery, Jos University Teaching Hospital, Plateau state, Nigeria., Oladotun F, et al. NON-SYNDROMIC CONGENITAL, OLIGODONTIA: MANAGEMENT OF A CASE IN A NIGERIAN CHILD. *J IMAB - Annu Proceeding Sci Pap.* 23 déc 2019;25(4):2862-7.
49. Sasaki Y, Kaida C, Saitoh I, Fujiwara T, Nonaka K. Craniofacial growth and functional change in oligodontia with ectodermal dysplasia: a case report. *J Oral Rehabil.* mars 2007;34(3):228-35.
50. Halicioglu K, Sahin H, Corekci B, Irgin C, Toptas O. Isolated oligodontia in monozygotic twins. *Eur J Dent.* sept 2013;07(S 01):S111-4.
51. Shigli A, Reddy R, Hugar S, Deshpande D. Hypohidrotic ectodermal dysplasia: A unique approach to esthetic and prosthetic management: A case report. *J Indian Soc Pedod Prev Dent.* 2005;23(1):31.
52. Bhargava A, Sharma A, Popli S, Bhargava R. Prosthodontic Management of a Child with Ectodermal Dysplasia: A Case Report. *J Indian Prosthodont Soc.* juin 2010;10(2):137-40.
53. Pipa Vallejo A, López Arranz Monje E, González García M, Martínez Fernández M, Blanco Moreno Alvarez Buylla F. Treatment with removable prosthesis in hypohidrotic ectodermal dysplasia. A clinical case. *Med Oral Patol*

Oral Cirurgia Bucal. 1 févr 2008;13(2):E119-123.

54. Mello BZF, Silva TC, Rios D, Machado MAAM, Valarelli FP, Oliveira TM. Mini-implants: Alternative for Oral Rehabilitation of a Child with Ectodermal Dysplasia. *Braz Dent J.* févr 2015;26(1):75-8.

55. Khazaie R, Berroeta EM, Borrero C, Torbati A, Chee W. Five-Year Follow-Up Treatment of an Ectodermal Dysplasia Patient with Maxillary Anterior Composites and Mandibular Denture: A Clinical Report: Ectodermal Dysplasia. *J Prosthodont.* 25 févr 2010;19(4):294-8.

56. Güler N, Çildir Ş, Iseri U, Sandalli N, Dilek Ö. Hypohidrotic ectodermal dysplasia with bilateral impacted teeth at the coronoid process: A case rehabilitated with mini dental implants. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endodontology.* mai 2005;99(5):E34-8.

57. Alcan T, Basa S, Kargul B. Growth analysis of a patient with ectodermal dysplasia treated with endosseous implants: 6-year follow-up. *J Oral Rehabil.* mars 2006;33(3):175-82.

58. Mittal M, Srivastava D, Kumar A, Sharma P. Dental management of hypohidrotic ectodermal dysplasia: A report of two cases. *Contemp Clin Dent.* sept 2015;6(3):414-7.

59. Sfeir E, Nassif N, Moukarzel C. Use of mini dental implants in ectodermal dysplasia children: follow-up of three cases. *Eur J Paediatr Dent.* juill 2014;15(2 Suppl):207-12.

60. Fraiz FC, Gugisch RC, Cavalcante-Leão BL, Macedo LM. Hypohidrotic ectodermal dysplasia: a clinical case with a longitudinal approach. *J Contemp Dent Pract.* 1 nov 2014;15(6):788-91.

61. Jain S, Rahangdale T, Kumar A, Jain D. Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia: Prosthetic and Endodontic Management. *Int J Clin Pediatr Dent.* 2010;3(1):63-7.

62. Shigli A, Airen Sarkar P. Prosthodontic management of patients with Christ-Siemens-Touraine syndrome. *Case Rep.* 28 juin 2012;2012(jun28 1):bcr1120115226-bcr1120115226.

63. Knobloch LA, Larsen PE, Saponaro PC, L'Homme-Langlois E. Early implant placement for a patient with ectodermal dysplasia: Thirteen years of clinical care. *J Prosthet Dent.* mai 2018;119(5):702-9.

64. Sadashiva KM, Shetty NS, Hegde R, Karthik MM. Osseointegrated Supported Prosthesis and Interdisciplinary Approach for Prosthodontic Rehabilitation of a Young Patient with Ectodermal Dysplasia. *Case Rep Med.* 2013;2013:1-5.

65. Pannu P, Galhotra V, Ahluwalai P, Gambhir RS. Non-syndromic oligodontia in permanent dentition: a case report. *Ghana Med J.* sept 2014;48(3):173-6.

66. Singer SL, Henry PJ, Liddel G, Rosenberg I. Long-term follow-up of implant treatment for oligodontia in an actively growing individual: A clinical report. *J Prosthet Dent.* nov 2012;108(5):279-85.
67. Locker D, Jokovic A, Prakash P, Tompson B. Oral health-related quality of life of children with oligodontia: Impact of Oligodontia. *Int J Paediatr Dent.* janv 2010;20(1):8-14.
68. Lauwers L, Wojcik T, Delbarre A, Movaghar R, Ferri J. L'oligodontie : stratégie thérapeutique à partir de 30 cas. *Rev Stomatol Chir Maxillofac.* nov 2009;110(5):263-8.
69. NB N, Kv U, Nb R, ts S. Non-syndromic oligodontia – Report of a clinical case with 14 missing teeth. *Bangladesh J Med Sci.* 15 août 2011;10.
70. Schalk-van der Weide Y, Beemer FA, Faber JA, Bosman F. Symptomatology of patients with oligodontia. *J Oral Rehabil.* mai 1994;21(3):247-61.
71. Schalk van der Weide Y, Prah-Andersen B, Bosman F. Tooth formation in patients with oligodontia. *Angle Orthod.* 1993;63(1):31-7.
72. Masse JF, Pérusse R. Ectodermal dysplasia. *Arch Dis Child.* juill 1994;71(1):1-2.
73. Vinothini V, Sanguida A, Prem Lal K, Prathima G. Nonsyndromic oligodontia in siblings. *J Indian Acad Dent Spec Res.* 2018;5(2):52.
74. Hosur MB, Puranik R, Vanaki SS. Oligodontia: A Case Report and Review of Literature. *World J Dent.* sept 2011;2(3):259-62.
75. Goel Mahesh RM. Rehabilitation of Non-Syndromic Oligodontia of Primary and Permanent Dentition in Young patient-A Rare Case Report. *JBR J Interdiscip Med Dent Sci [Internet].* 2014 [cité 27 mars 2020];02(02).
76. Nham K, Toupenay S, Vuong DA, Samee N, Fournier B, Kerner S. Interaction orthodontie-implantologie et prothèse dans les maladies rares l'exemple des oligodonties. *Rev Orthopédie Dento-Faciale.* janv 2014;48(1):55-64.
77. Bu X, Khalaf K, Hobson RS. Dental arch dimensions in oligodontia patients. *Am J Orthod Dentofacial Orthop.* déc 2008;134(6):768-72.
78. Tavajohi-Kermani H, Kapur R, Sciote JJ. Tooth agenesis and craniofacial morphology in an orthodontic population. *Am J Orthod Dentofacial Orthop.* juill 2002;122(1):39-47.
79. Kotsiomiti E, Arapostathis K, Kapari D, Konstantinidis A. Removable prosthodontic treatment for the primary and mixed dentition. *J Clin Pediatr Dent.* 2000;24(2):83-9.
80. Klineberg I, Cameron A, Whittle T, Hobkirk J, Bergendal B, Maniere M-C, et al. Rehabilitation of children with ectodermal dysplasia. Part 1: an international

Delphi study. *Int J Oral Maxillofac Implants.* août 2013;28(4):1090-100.

81. Nieminen P. Genetic basis of tooth agenesis. *J Exp Zool B Mol Dev Evol.* 15 juin 2009;312B(4):320-42.

82. Ruf S, Klimas D, Hönemann M, Jabir S. Genetic background of nonsyndromic oligodontia: a systematic review and meta-analysis. *J Orofac Orthop Fortschritte Kieferorthopadie OrganOfficial J Dtsch Ges Kieferorthopadie.* juill 2013;74(4):295-308.

83. Chhabra N, Goswami M, Chhabra A. Genetic basis of dental agenesis--molecular genetics patterning clinical dentistry. *Med Oral Patol Oral Cirurgia Bucal.* 1 mars 2014;19(2):e112-119.

84. Al-Ani AH, Antoun JS, Thomson WM, Merriman TR, Farella M. Hypodontia: An Update on Its Etiology, Classification, and Clinical Management. *BioMed Res Int.* 2017;2017:9378325.

85. van den Boogaard M-J, Créton M, Bronkhorst Y, van der Hout A, Hennekam E, Lindhout D, et al. Mutations in WNT10A are present in more than half of isolated hypodontia cases. *J Med Genet.* mai 2012;49(5):327-31.

86. Chishti MS, Muhammad D, Haider M, Ahmad W. A novel missense mutation in MSX1 underlies autosomal recessive oligodontia with associated dental anomalies in Pakistani families. *J Hum Genet.* oct 2006;51(10):872-8.

87. Xuan K, Jin F, Liu Y-L, Yuan L-T, Wen L-Y, Yang F-S, et al. Identification of a novel missense mutation of MSX1 gene in Chinese family with autosomal-dominant oligodontia. *Arch Oral Biol.* août 2008;53(8):773-9.

88. Nieminen P, Arte S, Tanner D, Paulin L, Alaluusua S, Thesleff I, et al. Identification of a nonsense mutation in the PAX9 gene in molar oligodontia. *Eur J Hum Genet EJHG.* oct 2001;9(10):743-6.

89. Bonczek O, Balcar VJ, Šerý O. PAX9 gene mutations and tooth agenesis: A review. *Clin Genet.* nov 2017;92(5):467-76.

90. Haddaji Mastouri M, De Coster P, Zaghabani A, Trabelsi S, May Y, Saad A, et al. Characterization of a novel mutation in PAX9 gene in a family with non-syndromic dental agenesis. *Arch Oral Biol.* nov 2016;71:110-6.

91. Guala A, Falco V, Breedveld G, De Filippi P, Danesino C. Deletion of PAX9 and oligodontia: a third family and review of the literature. *Int J Paediatr Dent.* nov 2008;18(6):441-5.

92. M. Molla IB-F C Artaud, A Verloes, C Naulin-Ifi, J Elion, A Bernal. *Odontogénétique.*

93. Shimizu T, Maeda T. Prevalence and genetic basis of tooth agenesis. *Jpn Dent Sci Rev.* mai 2009;45(1):52-8.

94. Lévy J, Capri Y, Rachid M, Dupont C, Vermeesch JR, Devriendt K, et al. *LEF1* haploinsufficiency causes ectodermal dysplasia. *Clin Genet.* avr

2020;97(4):595-600.

95. ARTE S et PIRINEN S. Hypodontia. In: Orphanet encyclopedia, 2004.

96. Derbanne MA, Sitbon MC, Landru MM, Naveau A. Case report: Early prosthetic treatment in children with ectodermal dysplasia. *Eur Arch Paediatr Dent Off J Eur Acad Paediatr Dent.* déc 2010;11(6):301-5.

97. Soubeyrand E, Nicolas J, Labbé D, Riscala S, Olive L, Compère J-F, et al. La dysplasie ectodermique anhydrotique : présentation de quatre observations. *Rev Stomatol Chir Maxillofac.* déc 2005;106(6):328-33.

**PRISE EN CHARGE DES OLIGODONTIES : REVUE DE LA  
LITTERATURE ET EVALUATION DES PRATIQUES  
PROFESSIONNELLES AU CHU DE TOULOUSE**

---

**RESUME EN FRANÇAIS :**

L'oligodontie est définie comme l'absence congénitale d'au moins 6 dents permanentes, en dehors des 3<sup>èmes</sup> molaires. Cette affection aura des conséquences fonctionnelles, esthétiques et psychologiques. La prise en charge précoce de ces patients est primordiale pour limiter la survenue des complications par un déroulement des fonctions orales normalisées, ainsi harmoniser la croissance du maxillaire et de la mandibule. A travers ce travail, nous comparons les prises en charge dans la littérature et évaluons les pratiques professionnelles au CHU de Toulouse.

---

**TITRE EN ANGLAIS : TREATMENT OF OLIGODONTIA : REVIEW  
OF LITERATURE AND EVALUATION OF PROFESSIONAL  
PRACTICES AT UNIVERSITY OF TOULOUSE MEDICAL CENTER**

---

**DISCIPLINE ADMINISTRATIVE : chirurgie dentaire**

---

**MOTS CLES : Oligodontie, dysplasie ectodermique, traitement,  
pédodontie, odontologie pédiatrique**

---

**INTITULE ET ADRESSE DE L'U.F.R. OU DU LABORATOIRE :**  
FACULTE DE CHIRURGIE DENTAIRE  
3 Chemin des Maraîchers  
31062 Toulouse Cedex 09

---

**DIRECTEUR DE THESE : Professeur VAYSSE Frédéric**