



<http://portaildoc.univ-lyon1.fr>

Creative commons : Attribution - Pas d'Utilisation Commerciale  
- Pas de Modification 4.0 France (CC BY-NC-ND 4.0)



<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/deed.fr>

**UNIVERSITE CLAUDE BERNARD-LYON 1**  
**U.F.R D'ODONTOLOGIE**

Année 2024

Thèse n° 2024 LYO 1D 012

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

**Présentée et soutenue publiquement le 20/02/2024**

**Par**  
**Mathilde SEGUIN**

**Née le 05/05/1999 à Sainte-Colombe**

---

**REHABILITATION PROTHETIQUE ET IMPLANTAIRES CHEZ LES PATIENTS ADULTES  
ATTEINTS D'ANODONTIE DANS LE CADRE DES DYSPLASIES ECTODERMIAQUES**

---

**JURY**

**Monsieur le Professeur Jean-Jacques MORRIER**  
**Madame le Professeur Catherine MILLET**  
**Monsieur le Docteur Arnaud LAFON**  
**Monsieur le Docteur Romain LIGEROT**

**Président**  
**Assesseur**  
**Assesseur**  
**Assesseur**

**UNIVERSITE CLAUDE BERNARD-LYON 1**  
**U.F.R D'ODONTOLOGIE**

Année 2024

Thèse n° 2024 LYO 1D 012

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

**Présentée et soutenue publiquement le 20/02/2024**

**Par**  
**Mathilde SEGUIN**

**Née le 05/05/1999 à Sainte-Colombe**

---

**REHABILITATION PROTHETIQUE ET IMPLANTAIRES CHEZ LES PATIENTS ADULTES  
ATTEINTS D'ANODONTIE DANS LE CADRE DES DYSPLASIES ECTODERMIAQUES**

---

**JURY**

**Monsieur le Professeur Jean-Jacques MORRIER**  
**Madame le Professeur Catherine MILLET**  
**Monsieur le Docteur Arnaud LAFON**  
**Monsieur le Docteur Romain LIGEROT**

**Président**  
**Assesseur**  
**Assesseur**  
**Assesseur**

# **UNIVERSITE CLAUDE BERNARD LYON I**

Président de l'Université	Frédéric FLEURY
Président du Conseil Académique et de la Commission Recherche	Hamda BEN HADID
Vice- Président du Conseil d'Administration	Philippe CHEVALIER
Vice- Présidente de la Commission Formation	Céline BROCHIER
Vice- Président Relations Hospitalo-Universitaires	Jean François MORNEX
Directeur général des services	Pierre ROLLAND

## **SECTEUR SANTE**

Doyen de l'UFR de Médecine Lyon-Est	Gilles RODE
Doyen de l'UFR de Médecine et de Maïeutique Lyon Sud - Charles Mérieux	Philippe PAPAREL
Doyen de l'Institut des Sciences Pharmac eutiques et Biologiques (ISPB)	Claude DUSSART
Doyen de l'UFR d'Odontologie	Jean-Christophe MAURIN
Directeur de l'Institut des Sciences & Techniques de Réadaptation (ISTR)	Jacques LUAUTÉ
Présidente du Comité de Coordination des Études Médicales	Carole BURILLON

## **SECTEUR SCIENCES ET TECHNOLOGIE**

Directrice de l'UFR Biosciences	Kathrin GIESELER
Directeur de l'UFR Faculté des Sciences	Bruno ANDRIOLETTI
Directeur de l'UFR Sciences & Techniques des Activités Physiques et Sportives (STAPS)	Guillaume BODET
Directeur de Polytech Lyon	Emmanuel PERRIN
Directeur de l'Institut Universitaire de Technologie Lyon 1 (IUT)	Michel MASSENZIO
Directeur de l'Institut des Science Financière & Assurances (ISFA)	Nicolas LEBOISNE

# **FACULTE D'ODONTOLOGIE DE LYON**

**Doyen :** M. Jean-Christophe MAURIN, Professeur des Universités-Praticien hospitalier

**Vice-Doyens :** Pr. Cyril VILLAT, Professeur des Universités - Praticien hospitalier

Pr. Maxime DUCRET, Professeur des Universités - Praticien hospitalier

Pr. Brigitte GROSGOGEAT, Professeure des Universités - Praticien hospitalier

## **SOUS-SECTION 56-01 : ODONTOLOGIE PEDIATRIQUE ET ORTHOPEDIE DENTOFACIALE**

Professeur Emérite des Universités-PH : M. Jean-Jacques MORRIER,

Professeure des Universités-PH : Mme Béatrice THIVICHON-PRINCE

Maîtres de Conférences-PH : Mme Sarah GEBEILLE-CHAUTY, Mme Claire PERNIER

Maître de Conférences Associé : Mme Lienhart Guillemette

## **SOUS-SECTION 56-02 : PREVENTION – EPIDEMIOLOGIE ECONOMIE DE LA SANTE - ODONTOLOGIE LEGALE**

Professeur des Universités-PH : M. Denis BOURGEOIS

Maître de Conférences-PH : M. Bruno COMTE

Maître de Conférences Associé : M. Laurent LAFOREST

## **SOUS-SECTION 57-01 : CHIRURGIE ORALE – PARODONTOLOGIE – BIOLOGIE ORALE**

Professeurs des Universités-PH : M. Jean-Christophe FARGES, Mme Kerstin GRITSCH

Maîtres de Conférences-PH : Mme Doriane CHACUN, M. Thomas FORTIN

Mme Marie- Agnès GASQUI DE SAINT-JOACHIM,

M. Arnaud LAFON, Mme SY Kadiatou, M. François VIRARD

Maîtres de Conférences Associés : Mme Ina SALIASI

## **SOUS-SECTION 58-01 : DENTISTERIE RESTAURATRICE, ENDODONTIE, PROTHESE, FONCTION-DYSFONCTION, IMAGERIE, BIOMATERIAUX**

Professeurs des Universités-PH : M. Pierre FARGE, Mme Brigitte GROSGOGEAT

M. Maxime DUCRET, M. Christophe JEANNIN

M. Jean-Christophe MAURIN, Mme Catherine MILLET

M. Olivier ROBIN, Mme Sarah MILLOT, M. Cyril VILLAT

Maîtres de Conférences-PH : M. Patrick EXBRAYAT

Mme Marion LUCCHINI, M. Thierry SELLIER

Mme Sophie VEYRE, M. Stéphane VIENNOT

Maître de Conférences Associé : M. HAZEM ABOUELLEIL-SAYED

**SECTION 87 :** **SCIENCES BIOLOGIQUES FONDAMENTALES ET CLINIQUES**

Maître de Conférences : Mme Florence CARROUEL

# REMERCIEMENTS

Au Président du jury,

**MORRIER Jean-Jacques**

Professeur des Universités à l'UFR d'Odontologie de Lyon

Praticien-Hospitalier

Docteur en Chirurgie Dentaire

Maître en Biologie Humaine

Docteur de l'Université Lyon I

Habilité à Diriger des Recherches

*Je vous remercie de l'honneur que vous me faites en acceptant de présider le jury de ma thèse.*

*J'ai su apprécier la qualité de votre enseignement en odontologie pédiatrique, aussi bien en clinique qu'en cours.*

*Je vous remercie pour votre implication dans la correction de ma thèse, pour le temps que vous y avez consacré.*

*Veuillez trouver ici mes remerciements et mon profond respect.*

Au directeur de thèse,

**LIGEROT Romain**

Chef de Clinique des Universités - Assistant Hospitalier

Ancien interne en Odontologie

Docteur en Chirurgie Dentaire

*Je vous remercie de l'honneur et du plaisir que vous me faites en dirigeant ce travail.*

*Je me souviendrai de vos conseils qui m'ont permis de mener à bien cette thèse.*

*Je vous remercie de m'avoir accompagnée et conseillée durant la rédaction de ce sujet.*

*Vous avez fait preuve de disponibilité, de patience et d'un investissement important tout au long de ce travail. C'était un plaisir de travailler avec quelqu'un comme vous.*

*Je vous prie de trouver dans mon travail l'expression de mon profond respect.*

Aux membres du jury,

**MILLET Catherine**

Professeure des Universités à l'UFR d'Odontologie de Lyon

Praticien Hospitalier

Docteur en Chirurgie Dentaire

Docteur de l'Université Lyon I

Habilitée à Diriger des Recherches

Responsable du département pédagogique de Prothèses

*Je vous remercie de l'honneur que vous me faites en siégeant dans mon jury.*

*C'est un immense plaisir que de vous compter parmi les membres de ce jury.*

*Un grand merci pour la qualité de l'enseignement dont nous avons pu bénéficier en cours et au centre de soins.*

*Veuillez trouver ici mes remerciements et mon profond respect.*

**LAFON Arnaud**

Maître de Conférences à l'UFR d'Odontologie de Lyon

Praticien-Hospitalier

Docteur en Chirurgie Dentaire

Docteur de l'Université de Bourgogne

Ancien Interne en Odontologie

Ancien Assistant Hospitalo-Universitaire

Spécialiste qualifié en Chirurgie Orale

*Je vous remercie de l'honneur que vous me faites en siégeant dans mon jury.*

*J'ai su apprécier l'enseignement dont nous avons pu bénéficier au cours de nos études, notamment en chirurgie.*

*Je vous prie de trouver ici mes remerciements les plus sincères et l'expression de ma profonde reconnaissance.*

## TABLE DES MATIERES

TABLE DES ABRÉVIATIONS ET ACRONYMES .....	1
TABLE DES FIGURES .....	3
INTRODUCTION .....	5
1. Dysplasies Ectodermiques.....	6
1.1 Généralités.....	6
1.1.1 Définition.....	6
1.1.2 Epidémiologie.....	6
1.1.3 Classification .....	6
1.1.4 Diagnostic.....	9
1.2 Aspects génétiques .....	10
1.3 Signes cliniques : manifestations oro-faciales.....	11
1.3.1 Manifestations orales.....	11
1.3.1.1 Hyposialie.....	11
1.3.1.2 Denture .....	12
1.3.1.2.1 Anomalies de nombre.....	12
1.3.1.2.2 Anomalies de morphologie (forme et taille).....	13
1.3.1.2.3 Anomalies de structure .....	14
1.3.1.2.4 Anomalies dans la séquence d'éruption .....	14
1.3.2 Manifestations faciales .....	14
1.3.2.1 Anomalies squelettiques.....	14
1.3.2.1.1 Examen clinique .....	14
1.3.2.1.2 Examen radiographique.....	15
1.3.2.2 Hypotrichose .....	16
1.3.2.3 Epiderme .....	17
1.4 Retentissement physique .....	18
1.5 Retentissement psychologique et social .....	19
2 Rôles de la réhabilitation prothétique.....	19
2.1. Maintenir la dimension verticale .....	19
2.2. Maintenir l'espace intra-arcade .....	20
2.3. Rétablissement des fonctions .....	20
2.3.1. Mastication .....	20
2.3.2. Phonation.....	20
2.3.3. Ventilation .....	20
2.4. Aspects esthétique et psychologique .....	21

3. Réhabilitation orale de la dysplasie ectodermique hypohidrotique ou anhidrotique chez les patients adultes atteints d'anodontie .....	22
3.1. Prothèses amovibles conventionnelles .....	22
3.1.1. Indications et contre-indications.....	22
3.1.2. Mise en œuvre .....	23
3.1.3. Avantages et inconvénients .....	25
3.2. Réhabilitation implanto-prothétique.....	26
3.2.1. Indications et contre-indications.....	30
3.2.2. Temporalité du traitement .....	31
3.2.3. Mise en œuvre .....	32
3.2.3.1. Chirurgie pré-implantaire et pose d'implants conventionnels.....	32
3.2.3.1.1. Chirurgie pré-implantaire .....	32
3.2.3.1.2. Pose d'implants conventionnels .....	34
3.2.3.1.3. Illustration par un cas clinique .....	35
3.2.3.2. Implants zygomatiques .....	42
3.2.3.3 Implants sous périostés / AMSJI .....	46
3.2.3.4. Réalisation des prothèses implanto-portées.....	47
3.2.4. Avantages / inconvénients.....	50
3.3. Comparaison / discussion.....	50
3.4. Approche globale .....	54
CONCLUSION .....	55
BIBLIOGRAPHIE .....	56

## TABLE DES ABRÉVIATIONS ET ACRONYMES

AMO : Assurance Maladie Obligatoire

*AMSJI : Additively manufactured subperiosteal jaw implants*

*CBCT : Cone beam computed tomography*

CFAO : Conception et Fabrication Assistées par Ordinateur

(anglais CAD/CAM : Computer-aided Design/Computer-aided Manufacturing)

CI : Contre Indications

DEA : Dysplasie Ectodermique Anhidrotique

DEH : Dysplasie Ectodermique Hypohidrotique

*DICOM: Digital Imaging and Communications in Medicine*

DVO : Dimension Verticale d'Occlusion

*FFBA : Fresh-Frozen Bone Allograft* (allogreffe d'os congelé)

HAS : Haute Autorité de Santé

*HRQoL : health-related quality of life* (qualité de vie liée à la santé)

*ISFP : Implant Supported Fixed Prosthesis*

IZ : Implants Zygomatiques

MCI : Mise en Charge Immédiate

PAC : Prothèse Amovible Complète

PACIR : Prothèse Amovible Complète Implanto-Retenu

PEI : Porte-Empreinte Individuel

RMM : Rapport maxillo-mandibulaire

RMOF : Rééducation myofonctionnelle orofaciale

ROG : Régénération Osseuse Guidée

*STL : STereo-Lithography*

## TABLE DES FIGURES

Figure 1 : Tableau regroupant les DE selon les voies de signalisation moléculaires et génétiques et / ou la fonction protéinique (7).....	8
Figure 2 : Voie de signalisation EDA; les interactions EDA-EDAR résultent dans l'activation de la voie NF-κB, impliquée dans le développement de la peau et ses annexes (6). .....	11
Figure 3: Incisives centrales maxillaires permanentes de forme conoïde en cours d'éruption chez un garçon XLHED âgé de 7 ans, avec une agénésie de 19 dents permanentes. Nous pouvons noter la position horizontale des canines mandibulaires permanentes (12). .....	13
Figure 4 : Illustration des points et lignes céphalométriques selon Björk (1947) (22).....	15
Figure 5 : Téléradiographie de profil d'un patient DE. Nous pouvons noter une hypoplasie de l'étage moyen de la face et une protrusion mandibulaire (20). .....	16
Figure 6: Patient âgé de 44 ans, atteint de DEH liée à l'X. Cheveux fins et peu pigmentés, absence de cils et de sourcils, apparition de rides au niveau des paupières (23). .....	17
Figure 7: Patient âgé de 44 ans, atteint de DEH liée à l'X. Exanthème au niveau des joues et du front, arrête nasale aplatie, front proéminent (25).....	17
Figure 8: Caractéristiques cliniques faciales des patients XL-HED, avec une hypotrichose, une hypopigmentation des cheveux, des cils et sourcils peu fournis, une pigmentation de la peau dans la région nasolabiale (6). .....	18
Figure 9 : Tableau indiquant les dents parmi lesquelles au moins une dent doit être absente (44).....	27
Figure 10: Aide au remplissage du protocole de soins pour le traitement des agénésies dentaires multiples, chez l'adulte, liées à une maladie rare (44). .....	29
Figure 11 : Classe I - dentée; Classe II - immédiatement après l'extraction; Classe III - forme de crête bien arrondie, de hauteur et de largeur adéquates; Classe IV - forme de crête en lame de couteau, de hauteur adéquate et de largeur inadéquate; Classe V - forme de crête plate, insuffisante en hauteur et en largeur; Classe VI - forme de crête déprimée, avec une certaine perte d'os basal évidente.....	33
Figure 12: Vues préopératoires frontale des arcades et vue occlusale du maxillaire au début de l'étude (23). .....	35
Figure 13: Radiographie panoramique initiale avant les avulsions dentaires (23). .....	35
Figure 14: Greffe sous-sinusienne réalisée au niveau du quadrant supérieur gauche avec un matériau de comblement d'origine bovine (23). .....	36
Figure 15 : Blocs osseux provenant de l'allogreffe, après avoir été mis en forme selon le modèle stéréolithographique (23). .....	37
Figure 16: Vues frontale et occlusale des blocs osseux fixés au maxillaire par des vis d'ostéosynthèse, épaisissant le processus alvéolaire maxillaire (23). .....	37
Figure 17: Tableau comparant la position des implants planifiés et celle des implants placés (23). ....	39

Figure 18: Evaluation de la précision de la position des implants, en superposant la position virtuelle des implants (jaune) avec celle obtenue après chirurgie (vert), à la mandibule (23). ....	39
Figure 19: Evaluation de la précision de la position des implants, en superposant la position virtuelle des implants (jaune) avec celle obtenue après chirurgie (vert), au maxillaire (23). ....	40
Figure 20: Deuxième phase de la chirurgie implantaire au maxillaire, afin d'augmenter l'épaisseur des tissus mous (23).....	40
Figure 21 : Vue occlusale de la connexion des piliers définitifs au maxillaire et à la mandibule (23).	41
Figure 22 : Vues latérales des bridges côté droit et gauche (23). ....	41
Figure 23 : Vue frontale du sourire de la patiente avec ses bridges (23). ....	41
Figure 24 : Radiographie panoramique de suivi, un an après la pose de la prothèse (23). ....	42
Figure 25 : Implant zygomatique placé selon la « slot technique » : vue directe de l'implant par la fente sinusienne (56). .....	44
Figure 26 : Photographie de l'os maxillaire après placements de 4 implants zygomatiques extramaxillaires chez un patient DEH atteint d'anodontie. Les implants sont positionnés en dehors des sinus maxillaires. Courtoisie du Dr Ligerot Romain.....	45
Figure 27 : Modélisation de deux implants sous-périostés positionnés sur l'os (68). ....	46
Figure 28: Les deux implants sous-périostés ont été fixés sur l'os maxillaire et connectés à une suprastructure temporaire (68). ....	47
Figure 29 : Bridge complet maxillaire implanto-porté définitif. Pour éviter une irritation de la muqueuse, la résine acrylique doit avoir une forme convexe (62). ....	48
Figure 30: Barre fraisée vissée sur les implants (58). ....	49
Figure 31: Prothèse d'usage fixée sur la barre grâce à la contre-barre (58). ....	49

## INTRODUCTION

Le chirurgien-dentiste peut être amené à traiter des patients présentant des agénésies dentaires. Une agénésie dentaire correspond à une anomalie dentaire de nombre par défaut en raison de l'absence de développement d'un ou plusieurs germes dentaires, d'après la HAS (1).

Chez certains patients, elle sera la seule particularité relevée. Pour d'autres, elle sera associée à d'autres signes cliniques, dans le cadre de syndromes, notamment la dysplasie ectodermique.

Les dysplasies ectodermiques (DE) forment un groupe hétérogène de maladies caractérisées par une anomalie du développement d'au moins deux des structures suivantes : dents, ongles, certaines glandes et follicules pileux. Les manifestations cliniques et morphologiques peuvent être discrètes ou être à l'origine de complications engageant le pronostic vital.

La prise en charge bucco-dentaire de la dysplasie ectodermique doit être réalisée dès le plus jeune âge.

La prévention est un aspect central dans le traitement, elle permet le maintien du capital dentaire.

Un suivi régulier, consistant en la transformation des premières prothèses ou en leur réfection, sera effectué tout au long de la croissance de l'individu (2).

A l'âge adulte, étant donné que la croissance des mâchoires supérieure et inférieure est terminée, il sera possible de concevoir des prothèses dentaires ayant une durée de vie supérieure à celles réalisées durant la croissance.

Le traitement sera très différent selon le nombre de dents absentes. Il peut consister en des soins conservateurs, de la prothèse fixée dento-portée, chez les patients présentant des anomalies dentaires de forme ou de structure et dont la formule dentaire n'est que peu atteinte.

La réhabilitation peut aller jusqu'à la réalisation de prothèses amovibles partielles ou complètes, classiques ou stabilisées sur implants, ou de prothèses implanto-portées fixes, chez les patients atteints d'anodontie, ou d'oligodontie et dont les dents restantes ne sont pas conservables.

Dans le cadre de cette thèse, seront abordés les traitements actuels de la dysplasie ectodermique anhidrotique chez les patients adultes atteints d'anodontie.

En effet, plusieurs travaux ont déjà été réalisés à propos de la réhabilitation prothétique chez l'enfant, tandis que le sujet est beaucoup moins documenté chez l'adulte.

Tout d'abord, nous définirons les dysplasies ectodermiques. Nous verrons ensuite plus particulièrement les manifestations cliniques oro-faciales de ces maladies. Enfin, nous nous intéresserons aux rôles de la réhabilitation prothétique et des différentes techniques existantes, concernant les patients atteints d'anodontie.

# **1. Dysplasies Ectodermiques**

## **1.1 Généralités**

### **1.1.1 Définition**

Les dysplasies ectodermiques sont un ensemble de maladies héréditaires d'origine génétique touchant le développement d'au moins deux dérivés de l'ectoderme, comme la peau, les ongles, les cheveux, les dents, les glandes sudoripares (3).

Ces maladies sont considérées comme syndromiques lorsqu'un autre organe est atteint (œil, poumon, oreille...).

La dysplasie ectodermique hypohidrotique ou anhidrotique (DEH ou DEA) est le type le plus fréquent. Dans les publications, la dysplasie ectodermique hypohidrotique est synonyme de la dysplasie ectodermique anhidrotique (4). Dans ce travail, nous la nommerons DEH.

La DEH est caractérisée par la triade symptomatique comprenant une sudation réduite (hypohidrose) ou absente (anhidrose) due à l'absence de glandes sudoripares, des dents manquantes (hypodontie) ou une absence de dents (anodontie) et des cheveux clairsemés (hypotrichose).

La DEH est composée de trois sous-types, quasiment non différenciables à l'examen clinique : la DEH liée à l'X, la DEH autosomique récessive (AR-HED) et la DEH autosomique dominante (AD-HED), ainsi que d'un quatrième sous-type rare, la DEH avec immunodéficience.

La DEH liée à l'X, appelée aussi syndrome de Christ-Siemens-Touraine, est le sous-type le plus fréquent (80% des cas des DEH) et touche principalement les hommes, bien que les femmes porteuses puissent avoir un phénotype léger (5).

Les formes AR-HED et AD-HED affectent les deux sexes en proportion équivalente.

### **1.1.2 Epidémiologie**

La prévalence globale présumée des dysplasies ectodermiques est de 6-9/10 000 individus. L'incidence annuelle cumulée est estimée à 1/1 429 individus.

La prévalence présumée des DEH est de 1/15 000 individus. L'incidence annuelle varie de 1/60 000 à 1/120 000 individus (5).

### **1.1.3 Classification**

Plus de 200 dysplasies ectodermiques cliniquement et/ou génétiquement distinctes sont connues (6).

Les systèmes de classification initiaux des dysplasies ectodermiques (DE) étaient basés sur les caractéristiques phénotypiques et le mode de transmission. La classification la plus connue est celle de

Freire-Maia, développée par le Dr. Newton Freire-Maia dans les années 70. Les DE étaient divisées en un groupe A (avec au moins 2 tissus affectés parmi les suivants : cheveux, dents, ongles et/ou glandes sudoripares) et un groupe B (au moins un tissu affecté parmi les précédents évoqués et au moins un autre tissu d'origine ectodermique, comme les glandes mammaires). Ce système de classification a servi de base importante, il a permis d'améliorer notre compréhension de ces maladies et le soin des individus affectés.

Ensuite, la compréhension du génome humain et son rôle dans le développement et les maladies s'est améliorée, ce qui a permis de comprendre comment les pathologies sont reliées à l'échelle moléculaire. Donc les systèmes de classifications ont ensuite été basés sur la génétique moléculaire.

Le fait de développer un système de classification qui incorpore l'étiologie moléculaire et la voie de signalisation moléculaire est une aide pour les cliniciens, concernant le diagnostic des divers types de DE au niveau clinique et génétique.

De nombreuses classifications dépendant de la pathogenèse existent aujourd'hui (7).

Une revue (8) propose une nouvelle classification basée sur les fonctions des protéines codées par des gènes mutés, dans laquelle les DE sont divisées en deux groupes. Le groupe 1 comprend les anomalies dans la régulation du développement et dans les interactions épithélio-mésenchymateuses. Ces défauts sont reconnus comme « pure DE ». Le groupe 2 comprend les défauts dans les protéines structurales du cytosquelette. Elles sont reconnues comme « DE dermatologiques » (9).

Depuis, ce système a été modifié et sépare les DE en 4 groupes, selon les 4 principales fonctions des gènes identifiés comme causals (10) :

- Groupe 1 : communication entre cellules et signalisation,
- Groupe 2 : adhésion,
- Groupe 3 : régulation de la transcription,
- Groupe 4 : développement.

La NFED (National Foundation for Ectodermal Dysplasias) entreprend de développer une nouvelle classification.

En 2017, un groupe international de travail (National Institutes of Health campus, Bethesda, Maryland) a entrepris de développer une classification qui incorporera phénotype, hérédité et étiologie moléculaire en incluant la voie de signalisation du développement ou l'ensemble structural (7).

L'article de l'équipe de John Timothy Wright et coll. propose une classification des DE selon le génotype, les voies de signalisation moléculaires et le phénotype (7).

**TABLE 1** Organization of ED conditions based on molecular pathways

OMIM number	Syndrome name(s)	Gene	Distinguishing features
EDA/NFKappaB pathway			
305100	Hypohidrotic ectodermal dysplasia; ED1; Christ-Siemens-Touraine syndrome	Ectodysplasin A; EDA (300451)	Hypohidrosis, hypotrichosis, hypodontia, smooth dry skin, craniofacial dysmorphology, periorbital pigmentation
129490	Hypohidrotic ectodermal dysplasia 10A	Ectodysplasin A Receptor; EDAR (604095) or EDARADD (606603)	Hypohidrosis, hypotrichosis, hypodontia, smooth dry skin, craniofacial dysmorphology, periorbital pigmentation
224900	Hypohidrotic ectodermal dysplasia 10B	Ectodysplasin A Receptor; EDAR (604095) or EDARADD (606603)	Hypohidrosis, hypotrichosis, hypodontia, smooth dry skin, craniofacial dysmorphology, periorbital pigmentation
308300	Incontinentia Pigmenti; IP	IKBKG (300248)	Short stature, cataract, microphthalmia, hypodontia, extra ribs, breast aplasia, staged skin involvement, nail dystrophy, atrophic hair
300291	Ectodermal dysplasia and immunodeficiency 1: EDAD1	IKBKG (300248)	Hypohidrosis, hypotrichosis, morbidity/mortality secondary to immunodeficiency
WNT pathway			
305600	Focal dermal hypoplasia, Goltz syndrome	PORCN (300651)	Short stature, facial asymmetry, narrow auditory canals, hearing loss, oral papillomas, hypodontia, syndactyly, sparse hair, skin atrophy
257980	Odontoonychodermal dysplasia; OODD	WNT10A (606268)	Sparse eyebrows, severe hypodontia, smooth tongue, hyperhidrosis, hyperkeratosis, dystrophic nails, sparse eyebrows, thin hair
224750	Schopf-Schulz-Passarge syndrome	WNT10A (606268)	Hypodontia, eyelid cysts, keratoderma, hypoplastic nails, hypotrichosis
TP63 pathway			
103285	Acro-dermato-ungual-lacrimal-tooth syndrome (ADULT syndrome)	TP63 (603273)	Lacrimal obstruction, hypodontia, dysplastic teeth, breast hypoplasia, ectrodactyly, thin skin, dysplastic nails
106260	Ankyloblepharon-ectodermal defects-cleft lip/palate (AEC; Hay-Wells syndrome)	TP63 (603273)	Scalp erosions, conductive hearing loss, maxillary hypoplasia, lacrimal duct atresia, hypotrichosis, ankyloblepharon, cleft lip, hypodontia
129400	Rapp-Hodgkin syndrome	TP63 (603273)	Short stature, maxillary hypoplasia, hearing loss, cleft l/p, hypodontia, syndactyly, thin skin, hypohidrosis
604292	Ectrodactyly, ectodermal dysplasia, and cleft lip/palate syndrome 3; EEC3	TP63 (603273)	Blepharophimosis, cleft l/p, microdontia, hypodontia, syndactyly, hypokeratosis, dystrophic nails, hypotrichosis
603543	Limb-mammary syndrome; LMS	TP63 (603273)	Lacrimal duct atresia, hypodontia cleft p, hypoplastic breasts, syndactyly, ectrodactyly, nail dysplasia
Structure group			
225280	Ectodermal dysplasia, ectrodactyly, and macular dystrophy syndrome; EEMS	CDH3 Cadherin 3 (114021)	Sparse scalp hair, eyebrows and eyelashes, hypodontia, small teeth, ectrodactyly, syndactyly, camptodactyly, normal sweating
602032	Ectodermal dysplasia 4, hair/nail type; ECTD4	KRT85 Keratin 85 (602767)	Nail dystrophy, onycholysis, absent eyebrows/eyelashes, alopecia, normal skin/teeth
604536	Ectodermal dysplasia/skin fragility syndrome	PKP1 Plakophilin 1 (601975)	Nail dystrophy and thickening, hypotrichosis, sweat glands, skin fragility
158000	Monilethrix; MNLIX	Keratins 81, 86, 83; KRT81, KRT86, KRT83 (602153, 601928 602765)	Folicular keratosis, nail dystrophy, hypotrichosis, brittle hair
225060	Cleft lip/palate-ectodermal dysplasia; CLPED1	Nectin 1 NECTIN1 (600644)	Malar hypoplasia, hypotrichosis, cleft lip/palate, hypodontia, syndactyly, onychodysplasia
Other/unknown			
601701	Arthrogryposis and ectodermal dysplasia	Unknown	Short stature, microcephaly, cataract, cleft lip/palate, oligodontia, enamel defects, arthrogryposis, hypohidrosis, onychodysplasia
125640	Dermoontondysplasia	Unknown	Trichodysplasia, onychodysplasia, dental anomalies

Note. ED = ectodermal dysplasia; OMIM = Online Mendelian Inheritance in Man.

Figure 1 : Tableau regroupant les DE selon les voies de signalisation moléculaires et génétiques et / ou la fonction protéïnique (7).

Actuellement, la classification des DE selon les voies de signalisation moléculaires paraît donc la plus adaptée, étant donnée qu'elle facilite le diagnostic clinique et moléculaire de ces maladies.

#### 1.1.4 Diagnostic

Le diagnostic présumé des dysplasies ectodermiques est clinique. Il repose principalement sur des examens dermatologique et dentaire, ainsi que la forme et l'aspect du visage (hypoplasie de l'étage moyen du visage fréquemment retrouvée).

Dans le cas de la DEH, elle sera suspectée après des épisodes d'hyperthermie ainsi que par les examens précédents. En effet, l'hypohidrose (insuffisance sudorale) entraînera une hyperthermie.

Une hyperthermie nous amènera à suspecter une absence de glandes sudoripares. Celle-ci pourra être vérifiée par une biopsie cutanée, par microscopie confocale ou par la prise de l'empreinte digitale des mains ou des pieds. La fonction des glandes sudoripares, quant à elle, peut être évaluée en mettant en contact la peau et une solution iodée ; le changement de couleur de la solution mettra en évidence la quantité de sueur produite et la localisation des pores (7).

Enfin, le diagnostic sera confirmé par test génétique, car les signes cliniques ne suffisent pas à poser celui-ci (6).

Le diagnostic d'une DEH chez un garçon est établi soit après identification d'un gène EDA pathogénique hémizygote, soit d'un gène EDAR ou EDARADD ou WNT10A pathogénique homozygote.

Chez la fille, le diagnostic est établi après identification d'un gène pathogénique homozygote parmi les suivants : EDAR ou EDARADD ou WNT10A.

Les diagnostics moléculaires peuvent concerner un seul gène ou un panel de plusieurs gènes, selon les signes cliniques (7).

Il existe de nombreux diagnostics différentiels. Plusieurs syndromes affectent les dents et les autres structures ectodermiques (peau, les cheveux, les ongles, glandes sudoripares).

Les principaux sont :

- *L'incontinentia pigmenti*, avec pour signes cliniques des lésions cutanées, des anomalies neurologiques et rétinianes
- Le syndrome EEC (Ectrodactyly-ectodermal dysplasia clefting syndrome) avec une ectrodactylie (absence d'un ou plusieurs doigts), une anomalie cutanée, un trouble oculaire et une surdité
- Le syndrome de Zlotogora-Ogur avec une fente labiomaxillaire et une dysplasie ectodermique
- Le syndrome de Witkop : hypodontie et dysplasie unguéale
- Le syndrome blépharo-cheilo-odontique
- Le syndrome de Van der Woude

- Le syndrome de Johanson- Blizzard
- Le syndrome d'Axenfeld-Rieger
- Le syndrome cubito-mammaire...

## 1.2 Aspects génétiques

Plus de 53 gènes et 3 régions chromosomiques sont responsables de la majorité des dysplasies ectodermiques. Des phénotypes différents peuvent résulter de mutations d'un seul gène (3).

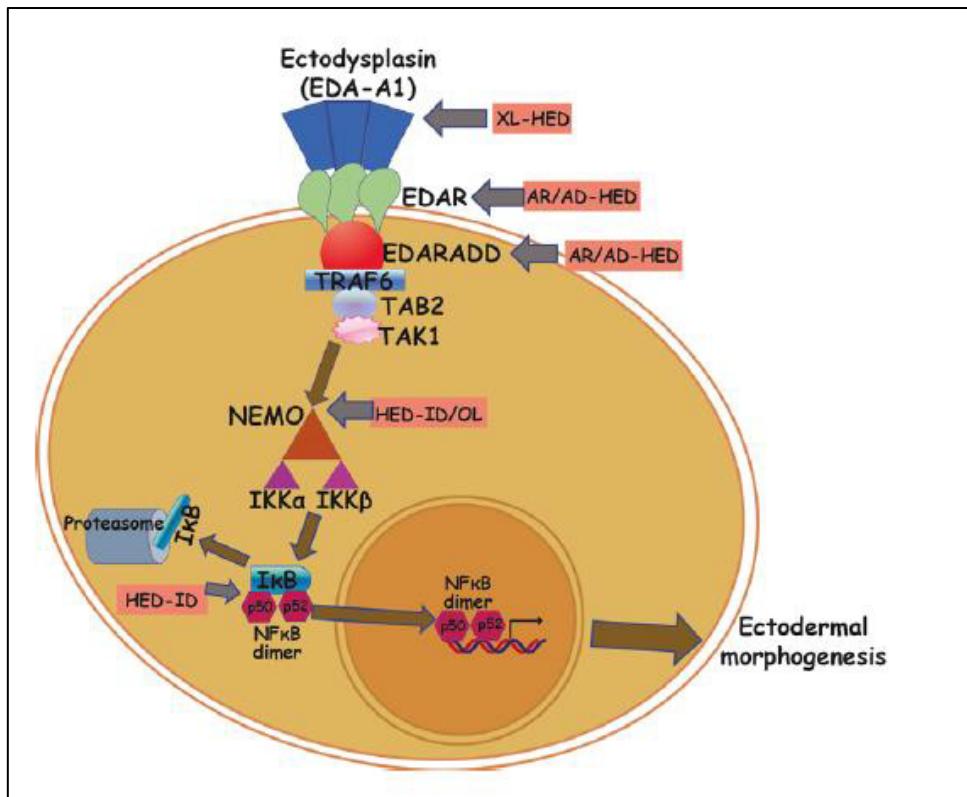
La première altération génétique identifiée comme causale des DE a été une perte de fonction du gène EDA. Suivant cette découverte, les causes des autres DEH avec des phénotypes similaires ont été découvertes avec des défauts au niveau du récepteur de EDA (EDAR) et de l'adaptateur protéine (EDARADD) et TRAF 6 « TNF receptor-associated factor 6 » (7).

Il est maintenant clair que beaucoup des gènes affectés dans les DE fonctionnent dans des voies de signalisations moléculaires communes qui sont connues pour jouer un rôle important dans le développement des dérivés de l'ectoderme (voies de signalisation NFkB “nuclear factor kappa-B”, WNT, TP63) (7).

Par exemple, des mutations de gènes impliqués dans la voie de signalisation du TNF $\alpha$  provoquent un dérèglement des interactions entre les cellules épithéliales de surface et le mésenchyme sous-jacent pendant le développement embryonnaire, causant des altérations de l'initiation, de la formation et de la différenciation de la peau et ses annexes.

Selon Trzeciak *et al.*, il y a eu 345 cas rapportés de DEH, parmi lesquels 206 ont été causés par des mutations du gène EDA (11). Jusqu'en 2017 « the Human Gene Mutation Database » a enregistré 314 mutations du gène EDA. Le type de mutation le plus fréquent est une mutation faux-sens ou non-sens (mutation ponctuelle dans laquelle un nucléotide d'un codon est changé par un autre (12)).

La forme la plus fréquente de DEH est causée par des mutations au niveau du gène EDA1, (localisé sur le chromosome Xq12-q13), codant le ligand ectodysplasin A-A1 (EDA-A1). Des mutations du récepteur EDA encodé par le gène EDAR localisé sur le chromosome 2q11-q13 sont impliquées dans la DEH autosomale récessive. Des mutations sur le domaine Edar (domaine de mort, « death-domain ») codé par le gène EDARADD, localisé sur le chromosome 1q42-q43 sont impliquées dans la DEH autosomale dominante. La figure 2 illustre la voie de signalisation EDA (6).



XL : lié à l'X

AR : autosomique récessive

AD : autosomique dominant

ID : immunodéficience

OL : ostéopétrose et lymphœdème

HED-ID/OL : dysplasie ectodermique hypohidrotique-immunodéficience/ ostéopétrose et lymphœdème

HED-ID : dysplasie ectodermique hypohidrotique-immunodéficience

*Figure 2 : Voie de signalisation EDA; les interactions EDA-EDAR résultent dans l'activation de la voie NF-κB, impliquée dans le développement de la peau et ses annexes (6).*

### 1.3 Signes cliniques : manifestations oro-faciales

#### 1.3.1 Manifestations orales

##### 1.3.1.1 Hyposialie

La salivation chez les patients atteints de DEH peut être affectée, se caractérisant par une xérostomie (sensation de sécheresse buccale). L'hyposialie, ou diminution de la sécrétion salivaire, est due à une insuffisance de production salivaire, en lien avec une malformation des glandes salivaires principales.

Dans une étude de Bergendal *et al.* (13), la sécrétion salivaire a été évaluée chez un groupe de Danois : la valeur moyenne du flux salivaire chez des garçons atteints de XLHED était à hauteur d'un quart de la valeur obtenue chez le groupe contrôle.

La valeur moyenne du flux salivaire chez des filles porteuses de la maladie était à hauteur de la moitié de la valeur obtenue chez un groupe contrôle.

Les valeurs pour les filles et garçons affectés étaient donc statistiquement différentes de celles des groupes contrôles ( $p<0,001$ ).

Des malformations développementales des glandes salivaires principales ont été décrites, cependant, la prévalence n'est pas connue (13). Les glandes salivaires principales sont possiblement hypoplasiques ou absentes, ainsi que les glandes muqueuses de tout le système respiratoire supérieur (14).

### **1.3.1.2 Denture**

Chez les patients DEH, les interactions épithélio-mésenchymateuses durant l'odontogenèse sont perturbées, provoquant des anomalies lors des phases précoces de ce processus morphogénétique. Nous retrouvons donc des anomalies de nombre par défaut, de forme, de structure et d'éruption dentaire (15).

#### **1.3.1.2.1 Anomalies de nombre**

Le nombre de dents absentes est très variable ; nous pouvons retrouver une hypodontie, une oligodontie, ou une anodontie, en denture temporaire et permanente, aussi bien au maxillaire qu'à la mandibule. (1) L'hypodontie correspond à une absence de moins de 6 dents, l'oligodontie à une absence de plus de 6 dents (sans prendre en compte les troisièmes molaires permanentes) et l'anodontie à une agénésie de l'ensemble des dents temporaires ou permanentes sur une ou deux arcades (16).

La prévalence des agénésies dentaires varie de 1,6% à 9,6% selon les études, elle est la plus fréquente des anomalies dentaires. L'hypodontie est plus fréquente en denture permanente (environ 5%) qu'en denture temporaire (0,4 à 0,9%). La prévalence de l'absence d'une ou plusieurs dents de sagesse est estimée à 20% de la population (1). La prévalence de l'anodontie est inconnue mais extrêmement rare (17).

Plusieurs articles rapportent le nombre de dents absentes chez les patients DEH. Les chiffres varient d'un article à l'autre.

D'après une étude de Wright *et al.* (18), les patients atteints de DEH ont en moyenne 9 dents permanentes absentes.

Une revue systématique (19) a été réalisée sur la littérature publiée à propos des caractéristiques de la DEH, dont l'hypodontie. D'après les données de 9 articles, la moyenne pondérée du nombre de dents définitives absentes chez les hommes est de 22,4 (entre 10 et 28). 4 articles faisaient la distinction entre le maxillaire et la mandibule, avec 10,6 dents manquantes à la mandibule et 10,1 dents manquantes au

maxillaire. Concernant les femmes, d'après 4 articles, la moyenne pondérée du nombre de dents définitives absentes est de 3,4 (entre 0 et 22).

Dans cette même revue, 3 articles contenaient des données à propos des dents lactées : un article donne une moyenne de 14 dents temporaires absentes (entre 4 et 20) chez 17 garçons. Les autres articles ne donnent pas de prévalence.

Chez les patients atteints de DEH, les agénésies les plus fréquentes, en denture temporaire, par ordre décroissant de prévalence sont : les incisives mandibulaires, les incisives latérales maxillaires, les premières molaires mandibulaires et les premières molaires maxillaires.

Les agénésies les plus fréquentes en denture permanente par ordre décroissant de prévalence sont : les incisives latérales maxillaires, les incisives centrales mandibulaires, les prémolaires et les secondes molaires (15).

### **1.3.1.2.2 Anomalies de morphologie (forme et taille)**

Les anomalies de taille, comme une microdontie, sont souvent retrouvées.

Les incisives et canines sont fréquemment conoïdes, comme l'illustre la figure 3, et une organisation cuspidienne anormale ou simplifiée des molaires peut être observée. En conséquence, il est fréquent de retrouver des diastèmes.

Un taurodontisme, c'est-à-dire un allongement de la chambre pulpaire avec un déplacement apical de la zone de furcation radiculaire, des molaires temporaires et permanentes ainsi qu'une perte de la constriction cervicale, sont plus fréquents chez les patients atteints de DE. (15)



*Figure 3: Incisives centrales maxillaires permanentes de forme conoïde en cours d'éruption chez un garçon XLHED âgé de 7 ans, avec une agénésie de 19 dents permanentes. Nous pouvons noter la position horizontale des canines mandibulaires permanentes (12).*

### **1.3.1.2.3 Anomalies de structure**

Les anomalies de structure correspondent à une atteinte des tissus durs de la dent : émail, dentine, cément.

Des mutations des gènes impliqués dans la cytodifférenciation (qui permet le passage de la cupule dentaire à la formation de la cloche dentaire) entraînent des anomalies de structure. Les anomalies de structure sont visibles dès l'éruption dentaire et sont irréversibles. Elles semblent être peu fréquentes dans les formes communes de dysplasie ectodermique (13).

Elles concernent l'émail, avec une hypoplasie, c'est-à-dire une diminution quantitative de son volume. Des défauts de l'émail peuvent augmenter la sévérité des lésions carieuses chez ces patients (9).

### **1.3.1.2.4 Anomalies dans la séquence d'éruption**

Des retards d'éruption des dents temporaires et permanentes sont retrouvés, avec une chronologie de l'éruption qui diffère par rapport aux patients non atteints de DEH.

Les dents temporaires pour lesquelles les dents définitives sont absentes peuvent persister (18).

## **1.3.2 Manifestations faciales**

### **1.3.2.1 Anomalies squelettiques**

#### **1.3.2.1.1 Examen clinique**

Les dimensions faciales et celles du crâne sont affectées chez les patients DEH.

Les patients présentent une rétrusion bimaxillaire, un surplomb négatif, une hauteur de l'étage moyen du visage et une dimension verticale diminuées, une projection du menton (20).

D'autres dysmorphies, comme un front proéminent ou une bosse frontale, des orbites haut-placées, un hypertelorisme, un plus petit nez et de plus petites oreilles peuvent être présentes (21).

Dans la jeune enfance, avant que les traitements dentaires n'aient commencés, les patients DEH ont globalement un retard de 2 ans par rapport aux patients non DEH, concernant les dimensions faciales biométriques (21). Plus tard, avec les traitements prothétiques, les caractéristiques faciales se normalisent.

Plus les agénésies dentaires sont sévères, c'est-à-dire plus le nombre de dents absentes est important, plus les anomalies osseuses sont marquées. En effet, la croissance de l'os alvéolaire sera déficiente.

Le manque d'éruption dentaire et en conséquence le peu de stimulation fonctionnelle contribue à une dysplasie de l'os alvéolaire, une ostéopénie (diminution de la densité osseuse), une diminution de sa hauteur, une crête alvéolaire en lame de couteau.

En conséquence, le chirurgien-dentiste pourra être confronté à des difficultés lors d'un traitement implantaire.

### 1.3.2.1.2 Examen radiographique

L'examen radiographique est réalisé à partir de radiographies panoramiques, de téléradiographies de profils (permettant une analyse céphalométrique) (21) ; (22) et de CBCT (23), comme le montrent les figures 4 et 5.

Les patients atteints de DEH présentent une hypotrophie maxillaire, une rétrusion bimaxillaire par rapport à la base du crâne, un surplomb négatif, une dimension verticale diminuée favorisant une rotation antérieure de la mandibule et une tendance à la classe III squelettique, associée à une progénie (20).

Une étude de Sonnesen *et al.* met en valeur des différences significatives de la morphologie crano-faciale entre des patients DEH liée à l'X et le groupe contrôle : l'angle de la base du crâne (N-S-AR), la relation entre le maxillaire et la mandibule dans le plan sagittal (ss-n-pg), l'inclinaison du maxillaire (NSL/NL) et de la mandibule (NSL/ML) sont significativement plus faibles chez les patients DEH liée à l'X (24).

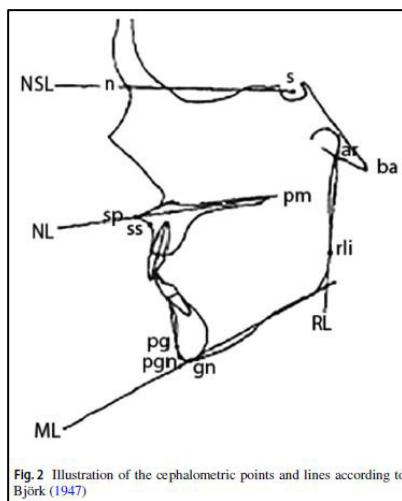


Figure 4 : Illustration des points et lignes céphalométriques selon Björk (1947) (22).



Figure 5 : Téléradiographie de profil d'un patient DE. Nous pouvons noter une hypoplasie de l'étage moyen de la face et une protrusion mandibulaire (20).

Dans un cas clinique décrit dans un article de Maiorana *et al.* concernant le traitement implantaire d'une patiente adulte atteinte de DE, la tomodensitométrie confirme une résorption étendue de l'os alvéolaire au maxillaire et à la mandibule. Les processus alvéolaires au niveau du maxillaire antérieur et postérieur avaient une hauteur et une épaisseur insuffisantes pour poser des implants. Inversement, la mandibule montre une quantité adéquate d'os pour poser des implants, idéalement dans la région symphysaire située entre les foramens mentonniers (23).

### 1.3.2.2 Hypotrichose

L'hypotrichose correspond à une pilosité réduite du cuir chevelu et du reste du corps.

La DEH est associée à une hypotrichose (15). Les cheveux sont clairsemés, fins, secs, donc fragiles, et souvent de couleur claire, comme le montrent les figures 6 et 8 (23). L'hypotrichose concerne également les sourcils (peu fournis), les cils (diminués en nombre et en taille), favorisant des atteintes cornéennes, ainsi que la pilosité axillaire et pubienne. La barbe est rarement atteinte (25).



*Figure 6: Patient âgé de 44 ans, atteint de DEH liée à l'X. Cheveux fins et peu pigmentés, absence de cils et de sourcils, apparition de rides au niveau des paupières (23).*

### 1.3.2.3 Epiderme

Les patients atteints de DEH présentent fréquemment une peau fine, fragile, hypopigmentée, une xérose (sècheresse cutanée), comme le montre la figure 7. Dans la DEH liée à l'X, une hyperpigmentation péri-orbitale, des lèvres épaisses et proéminentes, des rides prématurées sont observées. La dermatite atopique est fréquente (66,6%) chez les patients atteints de DEH liée à l'X (26). Une dermatose eczématoïde peut survenir et être observée au niveau du front, comme l'illustre la figure 7 (25).



*Figure 7: Patient âgé de 44 ans, atteint de DEH liée à l'X. Exanthème au niveau des joues et du front, arrête nasale aplatie, front proéminent (25).*



*Figure 8: Caractéristiques cliniques faciales des patients XL-HED, avec une hypotrichose, une hypopigmentation des cheveux, des cils et sourcils peu fournis, une pigmentation de la peau dans la région nasolabiale (6).*

## 1.4 Retentissement physique

Une sécrétion salivaire diminuée affecte négativement la mastication, la déglutition, l'élocution. Une sécheresse buccale (xérostomie) et de la gorge peuvent se traduire par une voix rauque ou un zézaiement. Pour les patients porteurs de prothèses dentaires amovibles, l'hyposialie diminue leur rétention (27). Plus l'hypodontie est sévère, plus il y a un risque de déficience nutritionnelle ; en effet, un nombre insuffisant de dents sera à l'origine de dysfonctions orofaciales, de parafonctions. Lorsqu'un manque de calage postérieur et/ou antérieur est présent, une posture linguale anormale sera favorisée, accompagnée d'une déglutition primaire (28).

Une diminution du coefficient masticatoire empêchera l'enfant de s'alimenter correctement, et la malnutrition engendrera un retard dans le développement statuto-pondéral lors de la petite enfance. Sinon, la croissance physique et le développement psychomoteur sont dans les limites normales.

Les patients atteints de DE ont fréquemment une hypotrophie et une rétrusion maxillaire, un déficit de croissance dans les sens vertical, transversal et sagittal, les dimensions du pharynx et des voies aériennes supérieures diminuées.

Des conséquences sont aussi retrouvées au niveau oto-rhino-laryngologique (ORL), à cause de l'absence ou l'hypoplasie des glandes muqueuses (15), avec un fonctionnement anomal des muqueuses nasales, sinusiennes, pharyngées, laryngées, pulmonaires.

Les symptômes ORL les plus fréquents, d'après une étude sur 23 patients atteints de DE, sont : une otite moyenne (43,5%), une déformation nasale, (56,5 %), une obstruction nasale, une sécheresse nasale, de l'asthme et des difficultés pour respirer, des pharyngites et des laryngites (14).

## **1.5 Retentissement psychologique et social**

Etant donné que le système nerveux central est d'origine ectodermique, certains auteurs avaient émis l'hypothèse que la DEH pouvait être associée à un retard de développement, à des déficiences intellectuelles (29).

D'anciennes publications rapportent des déficiences mentales chez les patients DEH, et des études rapportent des anomalies dans le développement moteur ou mental pour 15 à 25 % des patients DEH. Toutefois, à ce jour, il n'y a pas d'association nette entre DEH et retard intellectuel. Des familles ont rapporté des difficultés d'attention chez les jeunes patients DEH, mais sans impact significatif sur la performance scolaire.

Dans une étude pour identifier et quantifier les déficiences intellectuelles qui peuvent être associées à une DEH, un examen psychologique a été réalisé sur une cohorte de 23 patients DEH. Les résultats des tests ne montrent pas de déficience intellectuelle significative entre les résultats de l'échantillon DEH et les valeurs normatives (29). Il n'y a donc pas de différence mise en évidence entre les patients DEH et les patients non DEH concernant le développement intellectuel.

Cependant, la maladie peut avoir un impact sur leur développement psychologique, notamment à cause d'une différence d'apparence crânio-faciale des patients DEH, pouvant engendrer des remarques voire des moqueries (27).

Des dents manquantes et une bouche sèche sont associées à une moins bonne qualité de vie, mais sans grande conséquence sociale ou émotionnelle. Les adolescents atteints de DE ont une moins bonne santé orale à cause des limitations fonctionnelles comparés aux autres enfants. Les jeunes filles atteintes de DE ont plus de problèmes émotionnels que les jeunes garçons (27).

Concernant la prise en charge médico-sociale en France, les patients atteints d'oligodontie et d'anodontie peuvent bénéficier des dispositifs de remboursement des soins par l'Assurance Maladie dans le cadre des affections de longue durée dites "hors liste" (ALD 31) (30).

## **2 Rôles de la réhabilitation prothétique**

Chez les enfants, le but principal est de stimuler la croissance crânio-faciale.

Et quel que soit l'âge, l'objectif principal de la prise en charge est la réhabilitation des fonctions orales.

### **2.1. Maintenir la dimension verticale**

Chez les patients DEH n'étant pas réhabilités prothétiquement durant la croissance, il y a un risque élevé d'antéro-rotation de la mandibule, d'une perte de la dimension verticale d'occlusion (DVO). Les

conséquences sont une diminution de la hauteur du tiers inférieur du visage, une accentuation des plis faciaux et des rides, un affaissement des lèvres, constituant un risque de perlèche accru. Ces conséquences ont un impact négatif sur l'esthétique du patient.

Afin de prévenir ces risques, il est nécessaire d'appareiller l'enfant de manière très précoce.

Chez l'adulte, le maintien de la dimension verticale d'occlusion sera obtenu soit par la conservation et le traitement des dents présentes, soit par la mise en place d'une prothèse remplaçant les dents absentes (prothèse partielle ou complète) (31).

## **2.2. Maintenir l'espace intra-arcade**

Chez les enfants, la réhabilitation prothétique permet de maintenir l'espace, de stimuler la croissance.

Chez les patients adultes atteints d'oligodontie, le port d'une prothèse prévient les migrations ou versions dentaires, qui pourraient perturber l'occlusion et entraver la mastication (1).

## **2.3. Rétablissement des fonctions**

### **2.3.1. Mastication**

Les dents jouent un rôle majeur lors de la mastication, elles permettent le broyage des aliments. La mastication est essentielle, c'est la première phase de la digestion.

Une réhabilitation prothétique permet au patient d'avoir une alimentation correcte, et prévient un retard de croissance staturo-pondéral (27).

### **2.3.2. Phonation**

La prononciation de certains phonèmes dépend des rapports entre les incisives centrales maxillaires et les incisives mandibulaires.

Une réhabilitation prothétique permet de développer une élocution correcte dès un jeune âge.

Chez les patients plus âgés n'ayant pas eu de réhabilitation précoce, une rééducation orthophonique sera nécessaire pour assurer un bon développement du langage.

### **2.3.3. Ventilation**

Les patients atteints de DE ont plus fréquemment une hypotrophie et une rétrusion maxillaires, une réduction des dimensions du pharynx et des voies aériennes supérieures, une hypoplasie des glandes muqueuses (14).

En général, chez des patients ayant un hypo-développement maxillaire, la fonction respiratoire est diminuée.

Une ostéotomie de Lefort I avec distraction maxillaire permet d'augmenter le volume de la cavité nasale et l'espace de l'oropharynx, et donc d'améliorer la fonction respiratoire pendant le sommeil notamment (32).

Il pourrait être envisagé, chez des patients DEH ayant une rétrusion maxillaire sévère associée à une fonction respiratoire diminuée, une intervention chirurgicale d'avancée maxillaire.

Chez les patients atteints de DE, les manifestations respiratoires rencontrées sont essentiellement dues à l'asthme (15) ; les symptômes les plus fréquents sont la toux et les sibilants. La dyspnée à l'effort est plus rare.

Le rétablissement d'une fonction ventilatoire passe donc par le traitement de l'asthme, et la prévention face aux facteurs aggravants (tabagisme...).

## 2.4. Aspects esthétique et psychologique

Le rétablissement de l'esthétique faciale est assuré en partie par une réhabilitation prothétique.

Une étude incluant 10 parents ayant des enfants atteints de DE ont rempli un questionnaire. Les parents rapportent que le port de prothèses par leur enfant contribue à leur esthétique, à leur image, leur confiance en eux (33).

Chez les adultes, une association entre DE, détresse psychologique et qualité de vie a été mise en évidence. Une étude chez un groupe de 47 patients, âgés de 16 à 82 ans, atteints d'oligodontie a été réalisée : la moitié des participants est atteinte d'anxiété et a une HRQoL (*health-related quality of life* / qualité de vie liée à la santé mentale) réduite, à un tel point que ces patients auraient besoin de consultations et de traitements. Cette détresse psychologique est encore plus marquée chez les non employés, chez les personnes ayant moins de 10 dents, chez les patients étant réhabilités par des PAC et ceux souffrant de xérostomie.

Cette étude montre l'importance d'une prise en charge globale de ces patients. La réhabilitation prothétique, en tenant compte des attentes du patient, participe en partie à une amélioration de sa qualité de vie.

Cet article montre aussi que certains patients ne sont pas satisfaits par une réhabilitation par prothèse amovible ; en effet, la détresse psychologique (dépression) est plus marquée chez les patients portant une prothèse amovible que chez les patients ayant moins de 10 dents; la différence du score HADS-D (Hospital Anxiety and Depression scale - depression) est plus marquée entre les patients avec/sans prothèse amovible ( $p < 0,01$ ) que entre les patients ayant plus de 10 dents absentes / ayant moins de 10 dents absentes ( $p < 0,05$ ) (27).

### **3. Réhabilitation orale de la dysplasie ectodermique hypohidrotique ou anhidrotique chez les patients adultes atteints d'anodontie**

La prise en charge thérapeutique se fait tout au long de la vie du patient (1).

La première phase est celle de la réhabilitation transitoire (de la denture temporaire à la fin de la denture mixte) : un diagnostic fonctionnel et esthétique est réalisé, la préservation des dents temporaires qui n'ont pas de dents permanentes associées est privilégiée, avec un accompagnement de la croissance.

Ensuite, lors de l'adolescence, à lieu l'élaboration du projet prothétique / thérapeutique, pour une correction pérenne et optimale des malocclusions squelettiques et des malpositions dentaires. La communication et la coordination du parcours de soin (CRMR/CCMR) est nécessaire.

Lors de la phase préparatoire (en denture adolescente), a lieu la préparation orthodontique, selon le projet prothétique défini à la phase précédente.

A l'âge adulte, avant de passer au traitement définitif, a lieu une phase de réhabilitation transitoire qui a pour rôle une réhabilitation fonctionnelle et esthétique.

Puis à lieu la phase de réhabilitation prothétique d'usage : avec une phase chirurgicale (pose d'implants) et prothétique (1).

#### **3.1. Prothèses amovibles conventionnelles**

La prothèse amovible conventionnelle est muco-portée. La prothèse amovible totale remplace l'ensemble des dents, elle peut être uni ou bi-maxillaire.

##### **3.1.1. Indications et contre-indications**

La prothèse amovible conventionnelle totale (PAC) est généralement réalisée en temporisation, ou dans le cadre d'une réhabilitation d'usage, lorsque la pose d'implants n'est pas envisageable.

Depuis la conférence de consensus de McGill en 2002 (34), le traitement minimal à proposer en cas d'édentement complet mandibulaire est une PAC associée à 2 implants para-symphysaires pour améliorer la rétention. En effet, les PAC, particulièrement mandibulaires, ne sont pas toujours bien tolérées et acceptées par les patients, et nombreuses sont les doléances (35).

Au maxillaire, le traitement minimal à proposer reste la PAC, en raison d'une meilleure rétention que la PAC mandibulaire.

Vis-à-vis de l'état de santé, la PAC ne présente quasiment pas de contre-indications. La principale contre-indication est l'allergie, avec une réaction d'hypersensibilité retardée aux résines acryliques, qui constituent la base prothétique. Elle se manifeste généralement par une sensation de douleur et de brûlure

au niveau de la muqueuse buccale, du palais, de la langue, de l'oropharynx. Le diagnostic sera posé à partir de tests chez un allergologue (36).

### 3.1.2. Mise en œuvre

Au préalable, une anamnèse complète, un examen clinique et une radiographie panoramique sont réalisés.

Des empreintes primaires au plâtre ou à l'alginate (plus courant) des arcades sont faites, avec des porte-empreintes de Schreinemakers. Le prothésiste réalise le porte-empreinte individuel (PEI) à partir du modèle primaire, issu de l'empreinte primaire.

Le praticien réalise au fauteuil le réglage du PEI, afin d'éliminer les surextensions éventuelles.

Ensuite, l'empreinte secondaire est réalisée à l'aide du PEI : dans un premier temps, la réalisation du joint périphérique est effectuée, en faisant réaliser des mouvements fonctionnels au patient, avec de la pâte de Kerr ou des polyéthers de haute ou moyenne viscosité. Un joint périphérique bien modelé permettra une bonne rétention de la prothèse.

Les mouvements faits par le patient pour la réalisation du joint périphérique au maxillaire sont :

- Enregistrement des zones latérales :

Zones latérales postérieures : ouverture forcée et latéralité droite et gauche.

Zones latérales antérieures : creuser les joues et porter les lèvres en avant.

- Enregistrement du secteur antérieur (de canine à canine) : lèvre supérieure tendue vers le bas puis simulation du baiser.
- Enregistrement du secteur postérieur : prononciation du son « Ah » grave le plus longtemps possible.

Une fois ces étapes réalisées, afin de tester et valider la rétention du PEI en bouche, le patient essaye de déloger le PEI par des mimiques. Ce dernier doit rester en place.

Les mouvements pour la réalisation du joint périphérique à la mandibule sont réalisés: monter la langue au palais, lécher la lèvre supérieure d'une commissure à l'autre, lécher la lèvre inférieure, souffler, siffler, déglutir, tirer la langue en avant au maximum.

La deuxième étape de l'empreinte secondaire consiste en un surfaçage, c'est à dire un enregistrement des surfaces d'appui, avec une pâte à l'oxyde de zinc-eugénol ou des élastomères, des polysulfures ou des polyéthers. L'empreinte secondaire est alors complète.

Le prothésiste coule le modèle secondaire et réalise des maquettes d'occlusion.

Le praticien enregistre le rapport maxillo-mandibulaire : il règle le bourrelet supérieur, détermine la dimension verticale d'occlusion (équivalente à la dimension verticale de repos moins 2mm), règle le bourrelet inférieur, enregistre la relation intermaxillaire. Il inscrit sur le bourrelet supérieur le milieu inter-incisif et la position des pointes canines (à l'aplomb des ailes du nez).

Concernant le choix des dents prothétiques, deux matériaux sont disponibles, la résine ou la céramique. La forme et la dimension des dents sont sélectionnées selon le sexe du patient, la forme de son visage, et son âge. Le choix de la teinte est pris en accord avec le patient, si possible à l'aide d'anciennes photos. Les modèles sont montés sur articulateur et les maquettes en cire et le montage des dents sont réalisés par le prothésiste.

Lors de la séance suivante, un essayage esthétique et fonctionnel sur cire est fait : de la maquette maxillaire seule, de la maquette mandibulaire seule, puis des deux en même temps.

Le praticien vérifie la stabilité des maquettes, le soutien des lèvres, la dimension verticale, en faisant prononcer au patient les sifflantes, et contrôle l'occlusion.

Le patient doit être complètement satisfait de l'aspect de ses prothèses avant la polymérisation.

Le contrôle des prothèses est fait avant l'arrivée du patient, puis l'essayage a lieu.

Les prothèses sont mises en bouche l'une après l'autre : le praticien recherche d'éventuelles interférences au niveau des bords, des surpressions de l'intrados, vérifie la rétention (joint sublingual, périphérique et postérieur), la stabilité, l'esthétique.

Le patient essaye les deux prothèses en même temps, afin de contrôler la DVO.

Une équilibration occlusale primaire est réalisée avant la pose, sur l'articulateur, après réenregistrement du RMM grâce au mordu « de Tench ». Des rectifications occlusales en relation centrée et dans toutes les positions excentrées (en propulsion et en latéralité) sont effectuées.

Le patient reçoit les conseils d'usage, d'entretien. Un contrôle avec des réglages si nécessaire sont fait 48h, puis une semaine après la remise des prothèses.

L'équilibration secondaire a lieu après le port de la prothèse pendant quelques jours, et se réalise en bouche (37).

Si le patient présente une résorption osseuse importante, il est indiqué de réaliser des empreintes piézographiques, ou empreintes tertiaires. En effet, chez les patients DEH atteints d'anodontie, la résorption osseuse est le plus souvent sévère, elles trouvent donc une indication de choix. Ces empreintes permettent d'utiliser de façon optimale les tissus péri-prothétiques pour stabiliser la prothèse. La piézographie est le modelage d'un matériau plastique (silicone ou résine à prise retardée) par pression de la musculature du patient.

Après la prise de l'empreinte secondaire, réalisée classiquement, l'extrados du PEI est garni de silicone fluide ou de résine retardée et celui-ci est réinséré en bouche et il est demandé au patient de parler pendant environ 5 minutes jusqu'à la prise du matériau.

Le modèle secondaire est coffré et coulé par le prothésiste. Avant démolage du modèle, une clef linguale et une clef vestibulaire sont réalisées pour enregistrer l'extrados.

Dans l'espace délimité par les clefs, appelé aussi zone neutre, la cire liquide est coulée afin d'obtenir la base en cire sur laquelle sont montées les dents. Les prothèses terminées ont un aspect particulier très étroit (38).

Actuellement, il est possible de réaliser une PAC en utilisant le flux numérique.

Les empreintes sont alors soit réalisées par une caméra optique au cabinet dentaire, ou bien réalisées classiquement avec un matériau d'empreinte puis scannées par le laboratoire de prothèses (scannage des empreintes ou des modèles en plâtre). Actuellement, l'empreinte optique permet seulement la réalisation des empreintes primaires pour les PAC (39).

Un PEI est donc nécessaire, et sera imprimé ou usiné par le laboratoire, et permettra de prendre les empreintes secondaires au fauteuil. Il existe différents systèmes, nécessitant parfois du matériel spécifique afin d'enregistrer le rapport maxillo-mandibulaire.

Les empreintes secondaires obtenues sont ensuite numérisées. Un essayage esthétique et fonctionnel est généralement fait, grâce à l'obtention de maquettes imprimées ou usinées. Des corrections éventuelles sont apportées et les prothèses finales sont usinées et posées.

L'avantage de concevoir les PAC avec le flux numérique est un gain de précision, permettant donc une meilleure stabilité, une rétention augmentée des PAC (40).

### **3.1.3. Avantages et inconvénients**

Le principal inconvénient de la prothèse amovible conventionnelle (PAC) est sa faible rétention, surtout à la mandibule.

La rétention est variable selon l'anatomie du patient, mais est en moyenne moins bonne comparativement à une prothèse implanto-portée. L'anatomie des patients DEH est particulièrement défavorable ; en effet, les crêtes sont souvent fines et résorbées, nuisant à la rétention des prothèses (41). La rétention est encore diminuée si la production de salive est insuffisante, et le port de la prothèse est inconfortable.

Lors de tests de rétention *in vitro*, les PAC présentent les plus hautes valeurs de déplacement vertical, contrairement aux prothèses fixes sur implants (42).

Ces inconvénients peuvent être à l'origine d'anxiété plus grande chez les patients porteurs de PAC (27). Elle possède cependant certains avantages : elle est peu coûteuse, son entretien et l'hygiène sont facilités.

Une revue systématique compare différents paramètres entre prothèse amovible conventionnelle et prothèse implanto-portée (43) :

- Concernant la fonction masticatoire , trois études sur onze montrent une différence significative entre PAC et prothèse implanto-portée, en défaveur des PAC.
- Deux études sur quatre sont en faveur de la prothèse implanto-portée sur l'aspect psychologique (OHRQoL : oral health-related quality of life)
- Concernant la phonétique, une étude sur dix montre une différence, en faveur des PAC.
- Vis-à-vis de l'esthétique, une étude sur sept est en faveur de la prothèse implanto-portée.
- Cinq études sur cinq montrent que la PAC permet mieux de maintenir une bonne hygiène.

- Vis-à-vis de la satisfaction générale, quatre études sur neuf montrent une différence significative en faveur de la prothèse implanto-portée, et une étude sur neuf en faveur de la PAC.

### **3.2. Réhabilitation implanto-prothétique**

Une prothèse implanto-portée est une prothèse dentaire supportée par des implants.

Chez les patients adultes atteints d'anodontie, le traitement de choix est une solution implantaire fixe avec 6 à 8 implants maxillaires et 4 à 6 implants mandibulaires, avec une augmentation osseuse pour les deux arcades (1).

D'après une revue systématique (2), chez les adultes âgés de plus de 17 ans atteints de DE, le traitement standard au maxillaire édenté est le placement de 8 implants et à la mandibule, 6 à 8 implants.

Ces résultats reflètent le désir croissant de plus de confort, d'esthétique et d'une grande motivation pour surmonter une chirurgie lourde.

Généralement, à cause de l'atrophie des crêtes alvéolaires chez ces patients, une augmentation osseuse était nécessaire avant l'intervention, telles qu'une augmentation osseuse, des greffes sous-sinusienne, ou une chirurgie orthognathique.

Ensuite, la réhabilitation prothétique a été faite par des bridges fixes implanto-portés, par des prothèses complètes de type barre-contre barre, ou par des prothèses amovibles stabilisées sur implants.

Depuis le 9 janvier 2012, les actes du traitement implanto-prothétique des agénésies dentaires multiples liées à une maladie rare chez l'adulte sont pris en charge par l'Assurance Maladie. La demande de prise en charge de la pose d'implants prothétiques dans le cadre d'une affection de longue durée, doit être faite par un médecin ou un chirurgien-dentiste d'un centre de compétence maladie rare (44).

Chez l'adulte, lorsque la croissance est terminée, jusqu'à 10 implants peuvent être pris en charge dans le traitement des agénésies dentaires multiples liées aux maladies rares. Plusieurs conditions doivent être respectées :

L'oligodontie doit comporter au moins 6 dents permanentes absentes (troisième molaires exclues).

Au moins l'une des dents absentes doit faire partie des dents indiquées dans le tableau de la figure 9, c'est-à-dire qu'au moins une dent absente ne doit pas être une incisive latérale maxillaire ou une deuxième prémolaire (45).

17, 16, 14, 13, 11	21, 23, 24, 26, 27
47, 46, 44, 43, 42, 41	31, 32, 33, 34, 36, 37

Figure 9 : Tableau indiquant les dents parmi lesquelles au moins une dent doit être absente (44).

Cependant, certains actes sont opposables et d'autres non opposables, la prise en charge n'est donc pas toujours totale selon les actes nécessaires associés. Les actes opposables et non opposables sont définis dans la convention des chirurgiens-dentistes (1).

Les actes de prothèse fixée sur implant demeurent à la charge du patient car non opposables.

## Aide au remplissage du protocole de soins pour le traitement des agénésies dentaires multiples, chez l'adulte, liées à une maladie rare

Ce formulaire est utilisé pour la prise en charge, chez l'adulte, du traitement par prothèse implanto portée des agénésies dentaires multiples liées à une maladie rare. Il s'agit d'un document complémentaire qui doit être rédigé par un chirurgien-dentiste ou un médecin stomatologue et, joint au protocole de soins pour affection de longue durée établi par le médecin traitant<sup>1</sup>.

**Un cliché panoramique doit être joint à la demande.**

### Identification du patient

- Nom et Prénom : .....
- Date de naissance :..... Sexe : Féminin  / Masculin
- NIR : .....

### Informations à la date du : .. / .. / ....

- Diagnostic de maladie rare :  
.....
- Agénésies des dents permanentes :

Le patient doit présenter une agénésie d'au moins 6 dents permanentes, non compris les dents de sagesse, dont l'une au moins des dents absentes fait partie des dents indiquées dans le tableau ci-dessous :

17	16	14	13	11	21	23	24	26	27
47	46	45	44	43	42	31	32	33	37

17	16	15	14	13	12	11	21	22	23	24	25	26	27
47	46	45	44	43	42	41	31	32	33	34	35	36	37

(Cocher sur le schéma dentaire les dents permanentes absentes pour cause d'agénésies liées à une maladie rare).

17	16	15	14	13	12	11	21	22	23	24	25	26	27
47	46	45	44	43	42	41	31	32	33	34	35	36	37

(Cocher sur le schéma dentaire la totalité des dents permanentes absentes (agénésie + autre cause))

### Plan de traitement.

Renseigner les actes programmés : entourer vos choix.

- **Etape préimplantaire chez l'adulte**
  - Enregistrement des rapports maxillomandibulaires en vue de la programmation d'un articulateur : oui / non.
  - Simulation des objectifs thérapeutiques sur moultages et / ou logiciel des arcades dentaires : oui / non.
  - Pose d'une plaque base résine pour guide radiologique pré implantaire dentaire :
    - \* pour 1 arcade
    - \* pour 2 arcades
  - Pose d'une plaque base résine pour guide chirurgical pré implantaire dentaire :
    - \* pour 1 arcade
    - \* pour 2 arcades

Pour obtenir des informations détaillées sur les « actes concernant le traitement envisagé », vous pouvez consulter le site [www.ameli.fr](http://www.ameli.fr) espace « professionnels de santé »

○ **Aménagement du site implantaire chez l'adulte**

- Greffe épithélio conjonctive ou conjonctive sur la gencive  
\* sur un secteur de 1 à 3 dents

17	16	15	14	13	12	11	21	22	23	24	25	26	27
47	46	45	44	43	42	41	31	32	33	34	35	36	37

(entourer le ou les secteurs sur le schéma)

\* sur un sextant

17	16	15	14	13	12	11	21	22	23	24	25	26	27
47	46	45	44	43	42	41	31	32	33	34	35	36	37

(entourer le ou les secteurs sur le schéma)

- Ostéoplastie additive de l'arcade alvéolaire

\* sur un secteur de 1 à 3 dents

\* sur un secteur de 4 à 6 dents

\* sur un secteur de 7 dents ou plus

17	16	15	14	13	12	11	21	22	23	24	25	26	27
47	46	45	44	43	42	41	31	32	33	34	35	36	37

(entourer le ou les secteurs sur le schéma)

- Plastie muco gingivale par lambeau déplacé latéralement, coronairement ou apicalement : oui / non

- Comblement préimplantaire sous muqueux du sinus maxillaire : oui / non

*Le recours à une anesthésie générale peut être nécessaire; dans ce cas le code des actes d'anesthésie figure dans la Classification Commune des Actes Médicaux.*

○ **Etape implantaire chez l'adulte**

- Pose d'implants pré prothétiques intra osseux intra buccaux

17	16	15	14	13	12	11	21	22	23	24	25	26	27
47	46	45	44	43	42	41	31	32	33	34	35	36	37

*(Localiser la position des implants sur le schéma dentaire. Maximum 10 implants pour les deux arcades)*

*Le recours à une anesthésie générale peut être nécessaire; dans ce cas le code des actes d'anesthésie figure dans la Classification Commune des Actes Médicaux.*

○ **Etape prothétique chez l'adulte**

**Pose d'une prothèse amovible supra-implantaire à plaque base résine**

moins de 9 dents		de 9 à 13 dents		complète unimaxillaire		complète bimaxillaire	
Maxillaire	Mandibule	Maxillaire	Mandibule	Maxillaire	Mandibule	Maxillaire	Mandibule

**Pose d'une prothèse amovible supra-implantaire à châssis métallique**

moins de 9 dents		de 9 à 13 dents		complète unimaxillaire		complète bimaxillaire	
Maxillaire	Mandibule	Maxillaire	Mandibule	Maxillaire	Mandibule	Maxillaire	Mandibule

*(Entourer la ou les cases concernées)*

**Document complété par : Docteur .....**

**Fait à ..... Le : .....**

*Figure 10: Aide au remplissage du protocole de soins pour le traitement des agénésies dentaires multiples, chez l'adulte, liées à une maladie rare (44).*

Le médecin traitant du patient se doit d'établir le protocole de soins.

Le chirurgien-dentiste ou le stomatologue choisi par le patient doit compléter le formulaire *Aide au remplissage du protocole de soins pour le traitement des agénésies dentaires multiples chez l'adulte* (RTF), illustré par la figure 10. Ce document devra comporter tous les éléments relatifs au diagnostic de la maladie ainsi qu'au projet thérapeutique envisagé. Une radiographie panoramique devra dans tous les cas être jointe au dossier de demande.

« Les actes du traitement implanto-prothétique des agénésies dentaires multiples liés à une maladie rare chez l'enfant de plus de 6 ans et jusqu'à la fin de la croissance, sont pris en charge par l'Assurance Maladie depuis le 28 juin 2007.

Les actes du traitement implanto-prothétique des agénésies dentaires multiples liées à une maladie rare chez l'adulte sont pris en charge par l'Assurance Maladie depuis le 9 janvier 2012. Ces actes sont inscrits à la nomenclature générale des actes professionnels (CCAM). » (44)

### **3.2.1. Indications et contre-indications**

Une contre-indication absolue indique que la procédure peut mettre en danger la vie du patient, ou qu'elle n'ait aucun bénéfice thérapeutique (non intégration osseuse de l'implant par exemple). Une contre-indication relative indique que des précautions doivent être prises, et qu'il est probable que le bénéfice soit supérieur au risque encouru (46).

Il existe certaines contre-indications absolues et relatives à la pose d'implants, et surtout un risque augmenté d'échecs lorsqu'il y a présence de comorbidités et/ou de facteurs de risque.

Les contre-indications absolues locales sont : une faible densité osseuse, une maladie buccale évolutive, un obstacle anatomique, une ouverture buccale trop diminuée, une irradiation au niveau de la sphère oro-faciale (contre-indication remise en cause par certaines équipes spécialisées dans le cadre de restaurations prothétiques après reconstruction des maxillaires) (47).

Les contre-indications absolues générales sont : une contre-indication absolue à la chirurgie, une cardiopathie à haut risque d'endocardite infectieuse, une insuffisance cardiaque sévère, un déficit immunitaire sévère, une transplantation d'organe, une hémopathie, une prise de bisphosphonates pour raison maligne, une affection du métabolisme osseux (maladie de Paget), une néoplasie évolutive, un stade Sida (47).

Les contre-indications relatives ou temporaires locales sont : des infections dentaires ou parodontales, un bruxisme, un articulé défavorable, un défaut d'hygiène orale, une insuffisance de volume osseux.

Les contre-indications relatives ou temporaires générales sont : une grossesse en cours, l'âge du patient (enfant ou personne très âgée), un diabète non contrôlé, un patient psychiquement instable, des conduites addictives, des traitements immunosupresseurs de longue durée.

Concernant les patients sous antithrombotiques (AAP, AVK, AOD, héparines), la pose d'un implant unitaire est à faible risque hémorragique, et la pose d'implants multiples dans plusieurs quadrants, l'élévation de sinus et les greffes osseuses sont à risque hémorragique élevé (47).

Toute pathologie aiguë non stabilisée ou non traitée sera une contre-indication qui pourra être levée après une prise en charge médicale et l'instauration d'un traitement (47).

Le risque d'échec implantaire peut augmenter avec une maladie parodontale active ou passée, un antécédant d'irradiation cervico-faciale, un bruxisme, un diabète non équilibré, des comportements à risque tels qu'une consommation de tabac, drogues, alcool. Le tabac est l'une des principales causes des échecs implantaires, en interférant avec la cicatrisation. Il est conseillé au patient fumeur de supprimer le tabac pendant au minimum une semaine avant la pose de l'implant et pendant les 2 mois suivants, afin de réduire le risque de rejet implantaire (47).

### **3.2.2. Temporalité du traitement**

L'âge de début du traitement implantaire fait souvent débat ; les études montrent que l'implant, du fait de son ankylose, ne suit pas la croissance verticale des maxillaires, et un décalage peut donc apparaître avec les procès alvéolaires des dents adjacentes au cours de la croissance (48). Cette croissance se déroule tout au long de la vie de l'individu, essentiellement pendant l'enfance et l'adolescence. Elle diminue après 20 ans, mais reste présente.

Les conséquences de la croissance sur la position de la restauration prothétique implanto-portée seront donc d'autant plus importantes que le traitement implantaire sera réalisé à un âge précoce.

Une infraposition de la restauration prothétique sur implant peut donc apparaître un certain temps après sa mise en fonction, et entraîner des conséquences esthétiques et fonctionnelles, avec un décalage des bords incisifs en antérieur, une infraclusion de la réhabilitation prothétique, une perte des points de contact en antérieur et en postérieur.

Il est donc fortement recommandé d'attendre la fin de la croissance des maxillaires avant d'envisager la pose d'implants (49). Le sexe est un critère à prendre en compte : la croissance est plus précoce chez la fille que chez le garçon, ainsi, la pose d'implants peut s'envisager plus tôt chez la fille que chez le garçon.

Chez les patients non atteints de pathologie ayant d'impact sur l'os, un traitement implantaire est envisagé en moyenne à partir de l'âge de 20 ans, afin d'avoir le moins de croissance résiduelle possible. Les patients DEH ont globalement un retard de 2 ans par rapport aux patients non DEH, concernant les dimensions faciales biométriques (24), donc il serait cohérent d'attendre l'âge de 22 ans pour le début du traitement. Cependant, plusieurs articles décrivent des cas cliniques pour lesquels les traitements implantaires sont débutés dès l'âge de 18 ans (50) ; (51).

Une radiographie de la main et du poignet peut être réalisée pour apprécier l'âge osseux, elle est ensuite comparée avec un atlas de référence. C'est la méthode de détermination de la maturité squelettique de Greulich et Pyle. La fusion des cartilages de croissance épiphysaire correspond à la fin de la croissance osseuse. Elle est estimée à l'âge de 14-15 ans chez les filles, et autour des 17-18 ans chez les garçons, mais présente une forte variabilité inter-individuelle. Lorsqu'un doute existe concernant la fin de la croissance osseuse du patient, cette évaluation de la maturation squelettique sera préalable à la mise en place d'implants dentaires (1).

Malgré le fait que pour les jeunes patients, en période de croissance, la mise en place d'un implant dentaire soit une contre indication absolue, celle-ci peut être envisagée chez l'enfant atteint d'oligodontie, sous certaines conditions. D'après la HAS, la pose de 2 ou 4 implants peut être envisagée, au-delà de six ans et ce jusqu'à la fin de la croissance, afin de stabiliser une prothèse chez les enfants atteints d'agénésies, après échec ou intolérance de la prothèse amovible conventionnelle. Les implants sont placés uniquement dans la région antérieure mandibulaire (52).

L'implantation précoce à partir de l'âge de six ans est rendue possible grâce à une faible croissance transversale symphysaire. Des phénomènes de remodelage symphysaires se produisent tout de même, et devront être pris en compte ; la position de l'implant pourra être légèrement modifiée, avec une position plus linguale de l'implant quelques années plus tard (53).

Afin de réhabiliter les patients DEH adultes atteints d'anodontie, plusieurs techniques s'offrent à nous, que ce soit pour la phase chirurgicale ou prothétique.

### **3.2.3. Mise en œuvre**

#### **3.2.3.1. Chirurgie pré-implantaire et pose d'implants conventionnels**

##### **3.2.3.1.1. Chirurgie pré-implantaire**

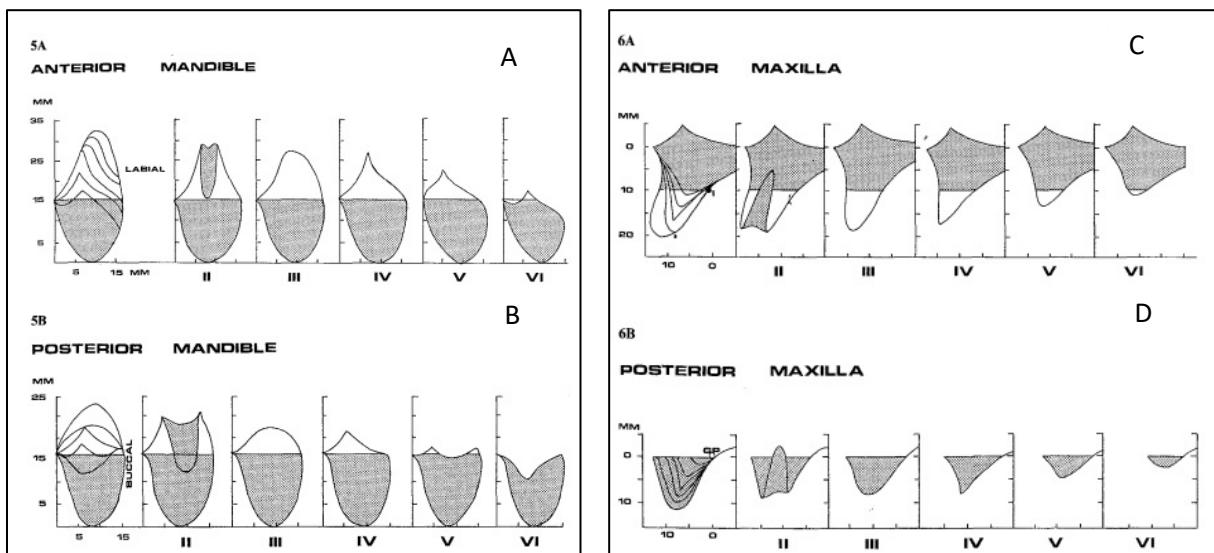
Cette réhabilitation consiste à réaliser une greffe osseuse afin de pouvoir positionner les implants de façon à supporter une prothèse implanto-portée (54).

Le nombre d'implants nécessaire est différent selon le type de prothèse qui sera réalisée par la suite. Une prothèse stabilisée sur implants nécessite un nombre d'implants plus faible qu'une prothèse fixe sur implants.

Les patients DEH atteints d'anodontie ou d'oligodontie présentent généralement une insuffisance osseuse alvéolaire. Ce déficit porte sur la partie alvéolaire et peut s'étendre à l'os basal. Il est possible de distinguer les déficits verticaux, horizontaux et mixtes. Le diagnostic se fera grâce l'imagerie tridimensionnelle, l'examen clinique ne suffisant pas. Les déficits horizontaux sont caractérisés par un

amincissement du mur alvéolaire avec une dépression vestibulaire, et dans les cas sévères, la crête est dite « en lame de couteau ». Les déficits verticaux sont souvent importants dans les secteurs molaires, sous les sinus maxillaires.

Cawood et Howell (55) ont proposé une classification des différents stades de résorption alvéolaire et de l'os basal dans le sens vertical et horizontal, appréciant la quantité d'os résiduel et le relief de la crête, comme le montre la figure 11.



*Figure 11 : Classe I - dentée; Classe II - immédiatement après l'extraction; Classe III - forme de crête bien arrondie, de hauteur et de largeur adéquates; Classe IV - forme de crête en lame de couteau, de hauteur adéquate et de largeur inadéquate; Classe V - forme de crête plate, insuffisante en hauteur et en largeur; Classe VI - forme de crête déprimée, avec une certaine perte d'os basal évidente.*

*D'après Cawood et Howell, 1988 (49).*

*A : antérieur, mandibule. B : postérieur, mandibule. C : antérieur, maxillaire. D : postérieur, maxillaire.*

Plusieurs techniques d'augmentation osseuse s'offrent à nous, elles diffèrent selon le type de déficit osseux.

Si le patient présente une insuffisance osseuse transversale, il sera possible de :

- Réaliser une greffe d'apposition, pour laquelle sera utilisé un bloc osseux (aussi appelée greffe en onlay), taillé afin de l'adapter au mieux au défaut, puis stabilisé à l'aide de vis d'ostéosynthèse. Le greffon peut être autogène : le prélèvement sera dans la majorité des cas intra-oral. Pour le maxillaire, l'os est prélevé dans la région tubérositaire, et pour la mandibule, il sera prélevé dans la région symphysaire ou au niveau de l'angle mandibulaire sur la ligne oblique externe. Pour les reconstitutions de grande étendue, il est possible de réaliser un prélèvement extra-oral, comme au niveau de la calvaria, de la crête iliaque, de la fibula ou de l'ulna. La greffe peut aussi être allogénique : dans ce cas, le prélèvement osseux provient d'une

autre personne. Il peut aussi s'agir d'une xénogreffe, le donneur est alors d'une espèce biologique différente de celle du receveur : l'os est d'origine bovine ou porcine et est déprotéinisé et stérilisé (56). Enfin, des substituts alloplastiques sont utilisés : de nombreux matériaux de comblement synthétiques sont aujourd'hui disponibles tels que l'hydroxyapatite, des phosphates bi ou tri calciques, des dérivés du corail (carbonate de calcium d'origine naturelle) (57).

- Réaliser une régénération osseuse guidée (ROG). Le principe est d'isoler un site des tissus épithéliaux, dont la prolifération est rapide, de façon à permettre une régénération osseuse. Une membrane joue le rôle de barrière et l'espace peut être maintenu par un matériau de comblement.
- Réaliser une expansion (splitting). L'objectif est d'obtenir plus de largeur entre les parois corticales en les écartant l'une de l'autre, grâce à l'élasticité de l'os. L'espace obtenu est comblé à l'aide d'un substitut osseux. Les implants sont souvent posés dans le même temps opératoire et permettent de maintenir l'écartement.

Si le patient présente une insuffisance osseuse verticale, nous pourrons réaliser :

- Une greffe d'apposition,
- Une régénération osseuse guidée,
- Une ostéotomie segmentaire, qui consiste à sectionner un segment osseux crestal qui sera maintenu vascularisé par ses attaches muqueuses et déplacé coronairement. Un greffon sera inséré entre les deux segments, puis le tout sera stabilisé dans sa position finale par des vis ou des plaques d'ostéosynthèse.
- Un comblement du sinus maxillaire, pour lequel deux techniques sont envisageables : la voie crestale (soulèvement de la membrane sinusoïde à l'aide d'ostéotomes en regard de l'implant à poser) et la voie latérale (accès chirurgical par la paroi latérale du maxillaire). L'opérateur réalise un soulèvement de la membrane sinusoïde puis glisse un matériau de comblement (bloc osseux autogène ou allogène, particules osseuses autogènes ou allogènes, xénogreffe, substitut osseux synthétique) sous celle-ci.
- Une distraction osseuse ; trois traits d'ostéotomie sont réalisés, avec deux traits verticaux légèrement convergents et un trait apical les rejoignant. Le distracteur (composé d'une partie fixe et mobile) est placé. 8 jours après sa pose, la distraction commence ; le patient tourne la tête. Une fois l'augmentation désirée obtenue, le distracteur est laissé 4 jours puis déposé (47).

### **3.2.3.1.2. Pose d'implants conventionnels**

Une fois le volume osseux nécessaire obtenu grâce à la chirurgie pré-implantaire, les implants sont posés dans le même temps que la chirurgie, ou en différé (58).

### 3.2.3.1.3. Illustration par un cas clinique

Nous allons décrire le cas d'une patiente atteinte de DEH âgée de 35 ans, atteinte d'anodontie des dents permanentes. Elle nécessite l'avulsion de ses dents déciduales restantes et se retrouve donc en situation d'anodontie, comme le montrent les figures 12, 13 et 14. Elle choisit de bénéficier d'une réhabilitation implanto-prothétique (23).

La patiente présente une résorption étendue de l'os alvéolaire au maxillaire et à la mandibule.



*Figure 12: Vues préopératoires frontale des arcades et vue occlusale du maxillaire au début de l'étude (23).*



*Figure 13: Radiographie panoramique initiale avant les avulsions dentaires (23).*

Le CBCT réalisé montre que l'os alvéolaire au maxillaire est présent en quantité insuffisante en hauteur et en largeur pour un placement implantaire idéal.

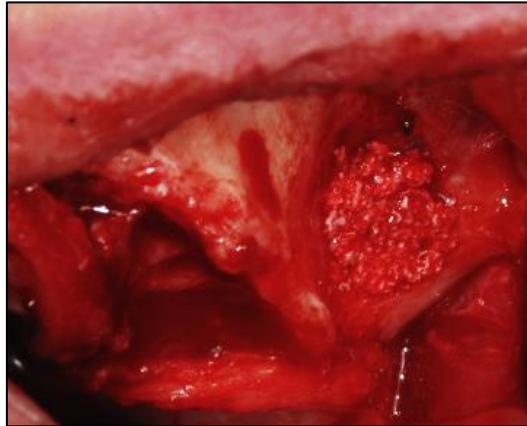
Cependant, à la mandibule, il y a une quantité suffisante d'os pour un placement implantaire idéal au niveau de la région intra-foraminale.

Les premières étapes consistent :

- Aux avulsions des dents restantes non conservables.
- A la réalisation d'une chirurgie pré-prothétique au maxillaire, consistant en l'apposition de blocs osseux et d'une greffe sous-sinusienne : avec au préalable une analyse hématologique, un entretien avec l'anesthésiste.

Une greffe sous-sinusienne est réalisée, illustrée par la figure 14 :

Une anesthésie est faite, puis une incision est réalisée dans le vestibule de molaire à molaire et un lambeau muco-périosté est décollé, permettant d'exposer l'os maxillaire. Deux fenêtres osseuses ovalaires sont réalisées de chaque côté avec une fraise ronde diamantée sous irrigation, en latéral des sinus maxillaires. De chaque côté, la membrane sinuseuse est soulevée et la fenêtre est réalisée jusqu'au bord supérieur du sinus, préservant la membrane de Schneider sous-jacente. Le volume créé sous la membrane sinuseuse est comblé par de l'os hétérologue en particules (Bio-Oss; Geistlich Pharma, Wolhusen, Suisse). Une membrane résorbable de collagène (Biogide; Geistlich Pharma) est placée sur la fenêtre latérale.



*Figure 14: Greffe sous-sinusienne réalisée au niveau du quadrant supérieur gauche avec un matériau de comblement d'origine bovine (23).*

L'apposition des blocs osseux au maxillaire est ensuite réalisée :

L'os qui sera greffé provient d'une allogreffe, et plus précisément d'un prélèvement de crête iliaque.

Après avoir été prélevé, le greffon est désinfecté dans une solution polychemothérapeutique pendant 72 heures, à une température de - 4°C, puis rincé avec une solution saline et coupé en blocs. Il est ensuite congelé à une température de - 80°C et conservé sous double sachet stérile.

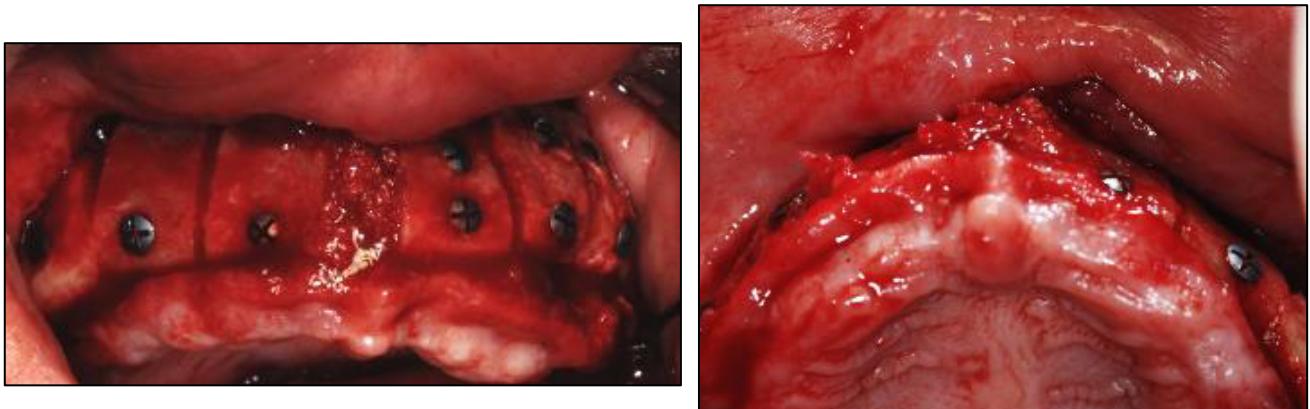
Ce type d'allogreffe (FFBA : « Fresh-Frozen Bone ») n'est pas autorisé en France (59).

L’allogreffe de type os déprotéinisé est utilisée en France, avec par exemple le Biobank® (procédé Supercrit® : utilisation du CO<sub>2</sub> supercritique) et le TBF® (procédé Phoenix® : rayonnement gamma).

Le greffon, d’abord décongelé dans une solution saline contenant de la rifampicine, est modelé pour obtenir la forme idéale de blocs pour remplacer l’os manquant, comme le montre la figure 15. Des perforations de la corticale sont réalisées au niveau du lit receveur avec une fraise pour favoriser la revascularisation du greffon, puis les blocs sont fixés au contact de l’os maxillaire avec des vis d’ostéosynthèse de 1,6 mm de diamètre (Cizeta Surgical, Bologna, Italy), comme le montre la figure 16. De l’os en particules provenant du même greffon est ensuite déposé sur les blocs, et retenu par une membrane de collagène résorbable (Biogide). Le site est recousu par des points matelassiers horizontaux et des points simples (No. 3-0 and 4-0 Vicryl; Ethicon, Somerville, NJ), en évitant toute tension.



*Figure 15 : Blocs osseux provenant de l’allogreffe, après avoir été mis en forme selon le modèle stéréolithographique (23).*



*Figure 16: Vues frontale et occlusale des blocs osseux fixés au maxillaire par des vis d’ostéosynthèse, épaisissant le processus alvéolaire maxillaire (23).*

Les points simples sont retirés une semaine après l’intervention, et les points matelassiers deux semaines après.

La patiente a comme consignes de manger mou dans les 3 mois suivants l’intervention, afin de prévenir toute surcharge occlusale ainsi que tout micromouvement pouvant perturber l’ostéo-intégration.

Une période de 6 mois est laissée entre la greffe et le placement des implants.

Le positionnement des implants a été planifié selon les étapes décrites dans l'article de Beretta *et al.* (60,61) : la radiographie panoramique et l'examen clinique ont permis d'évaluer la quantité d'os nouvellement formé au niveau de l'arcade maxillaire ainsi que le positionnement possible des implants à la mandibule.

Les modèles maxillaire et mandibulaire ont été montés sur articulateur en relation centrée, après réalisation des empreintes.

Un wax-up préliminaire est réalisé, en dupliquant les prothèses finales, et en tenant compte des demandes fonctionnelles et esthétiques de la patiente. Un guide radiologique en résine acrylique est réalisé, avec des repères radio-opaques. Un CBCT est ensuite réalisé, avec le guide en bouche. Une empreinte optique du guide radiologique seul est prise, puis les deux scans (le fichier DICOM correspondant au CBCT et le fichier STL correspondant à l'empreinte optique) sont importés et matchés sur l'ordinateur, grâce à la superposition des repères radio opaques. Il a donc été possible de visualiser sur un seul fichier la situation osseuse et le projet prothétique. La planification implantaire, avec le positionnement idéal et la taille idéale des implants, est réalisée avec le logiciel 3Diagnosys (3DIEMME, Italy), en tenant compte de l'anatomie et du projet prothétique. Les guides chirurgicaux maxillaire et mandibulaire sont ensuite confectionnés par le principe de stéréolithographie (impression 3D). Le guide chirurgical maxillaire est équipé de trous permettant de réaliser de petites incisions, afin de guider le retrait des vis d'ostéosynthèse risquant de gêner le positionnement des implants.

Avant l'intervention, les guides sont stérilisés chimiquement. Le guide maxillaire est positionné, puis les vis d'ostéosynthèse risquant d'interférer avec le positionnement des implants sont retirées à l'aide de petites incisions. Ensuite, une operculisation de la muqueuse est réalisée afin d'accéder aux sites implantaires. Les emplacements pour les implants sont réalisés avec des forêts, guidés par les logements du guide chirurgical. La même procédure a ensuite été réalisée à la mandibule.

Les implants sont positionnés dans les positions suivantes ; 12, 14, 16, 22, 24, 26 au maxillaire et 32, 34, 42, 44 à la mandibule.

Etant donné que la patiente participait à une étude prospective visant à évaluer la précision de la chirurgie implantaire assistée par ordinateur, un scanner post-opératoire a été réalisé avec les mêmes paramètres que le scanner préopératoire, afin de comparer les localisations et les axes implantaires planifiés et placés en bouche, comme le montrent les figures 18 et 19. Toutes les mesures ont été réalisées avec le logiciel 3D précédemment évoqué et sont présentées avec leurs écart-types , comme le montre la figure 17.

La moyenne des écarts, en distance, entre la planification et le placement effectif des implants est de  $0,51 \pm 0,18$  mm à la tête de l'implant et de  $0,68 \pm 0,29$  mm à l'apex de l'implant, et la moyenne de la déviation angulaire le long de l'axe est de  $2,99^\circ \pm 1,57^\circ$ .

**Table 1. IMPLANT DATA AND DEVIATIONS**

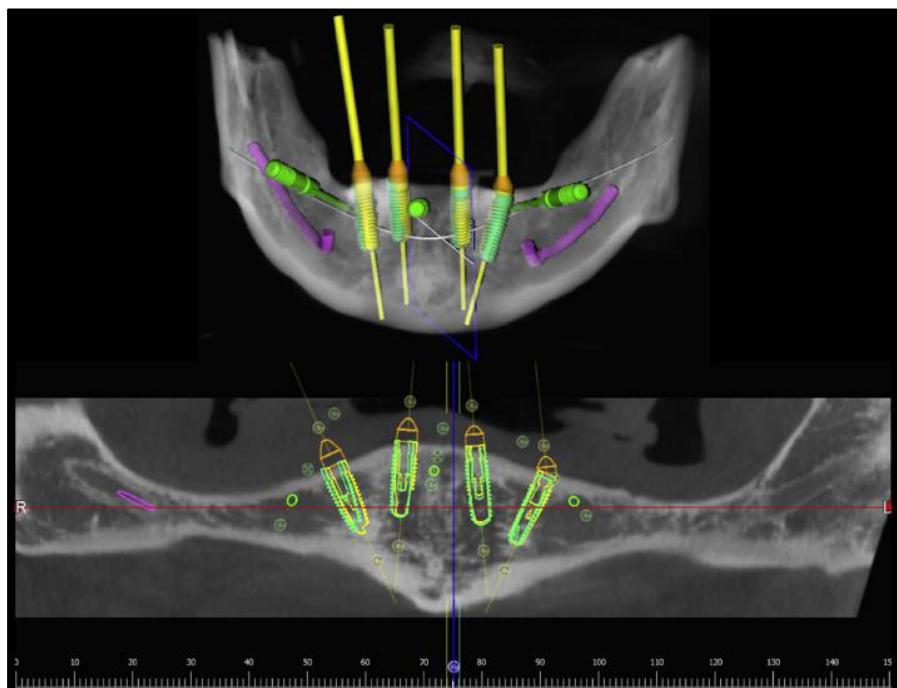
Implant Position*	Implant Diameter, mm	Implant Length, mm	Deviation at Implant Head, mm	Deviation at Implant Apex, mm	Angular Deviation, °
12	3.8	9	0.45	0.71	6.18
14	3.8	11	0.41	0.28	3.16
16	3.8	11	0.37	0.55	1.93
22	3.8	9	0.24	0.48	3.03
24	3.8	9	0.49	0.75	4.96
26	3.8	9	0.39	0.39	2.49
32	3.8	13	0.58	0.80	0.53
34	3.8	13	0.84	1.21	2.74
42	3.8	13	0.61	0.55	2.63
44	3.8	13	0.75	1.07	2.28
Mean			0.51	0.68	2.99
SD			0.18	0.29	1.57

12, upper right lateral incisor; 14, upper right first premolar; 16, upper right first molar; 22, upper left lateral incisor; 24, upper left first premolar; 26, upper left first molar; 32, lower left lateral incisor; 34, lower left first premolar; 42, lower right lateral incisor; 44, lower right first premolar.

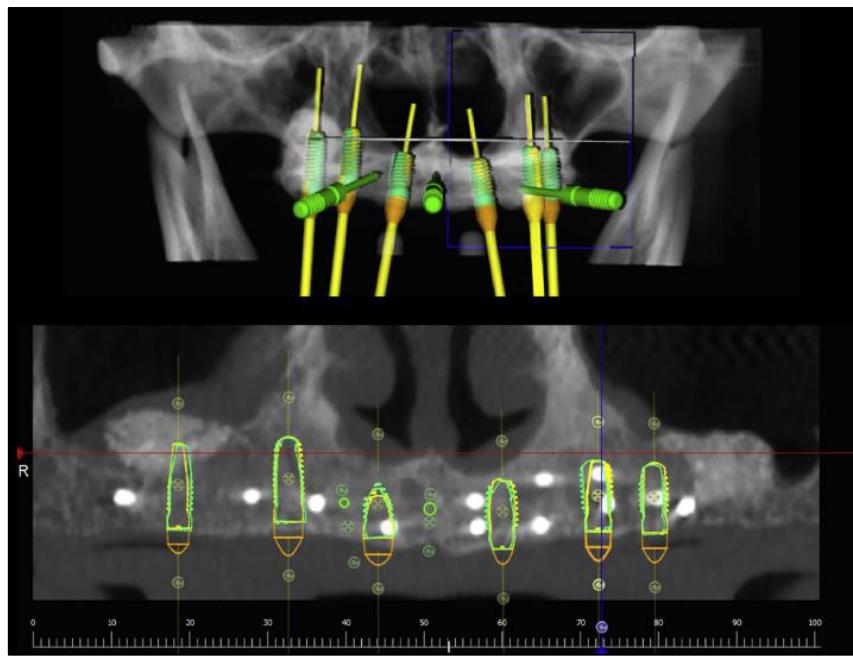
\* Implant position according to FDI 2-digit notation.

Maiorana et al. Ectodermal Dysplasia Treatment. J Oral Maxillofac Surg 2017.

*Figure 17: Tableau comparant la position des implants planifiés et celle des implants placés (23).*



*Figure 18: Evaluation de la précision de la position des implants, en superposant la position virtuelle des implants (jaune) avec celle obtenue après chirurgie (vert), à la mandibule (23).*

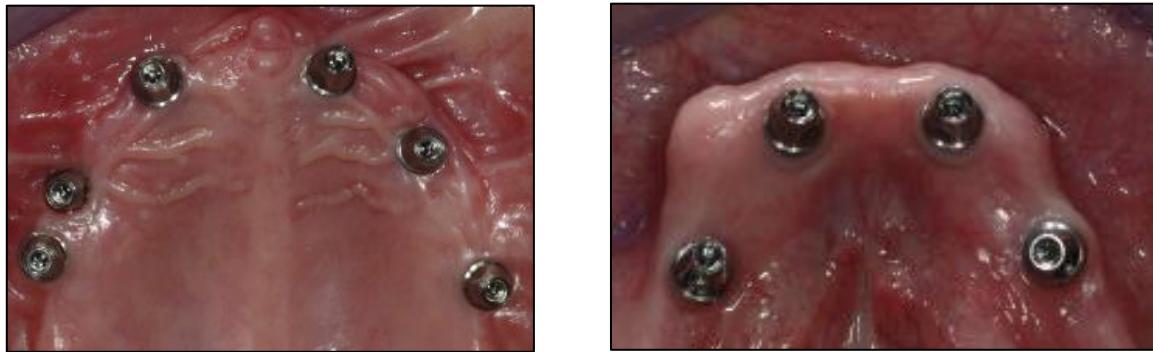


*Figure 19: Evaluation de la précision de la position des implants, en superposant la position virtuelle des implants (jaune) avec celle obtenue après chirurgie (vert), au maxillaire (23).*

Après une période de cicatrisation de 6 mois, une deuxième étape chirurgicale est réalisée afin d'améliorer la quantité et l'épaisseur de tissu kératinisé, comme le montre la figure 20. Au maxillaire, une incision linéaire est faite puis un lambeau positionné apicalement est réalisé : un lambeau de demi épaisseur est levé afin d'exposer les vis de couverture et de connecter les vis de cicatrisation, en laissant une couche de périoste et de tissu conjonctif épaisse d'au moins 0,5 à 1 mm au-dessus de l'os alvéolaire. Des sutures horizontales et des points matelassiers permettent de tracter le lambeau en vestibulaire et de le plaquer (Fil 4.0 ; Ethicon). Une partie du palais est laissée exposée et cicatrira en seconde intention. A la mandibule, de simples incisions en « T » sont faites pour augmenter la quantité de tissu kératinisé en vestibulaire.



*Figure 20: Deuxième phase de la chirurgie implantaire au maxillaire, afin d'augmenter l'épaisseur des tissus mous (23).*



*Figure 21 : Vue occlusale de la connexion des piliers définitifs au maxillaire et à la mandibule (23).*

Après une période de cicatrisation de 5 mois pour assurer une bonne cicatrisation des tissus mous, les piliers définitifs sont connectés aux implants, comme le montre la figure 21. Des radiographies rétro-alvéolaires sont prises pour vérifier la bonne adaptation des piliers aux implants. Une fois cela confirmé, les piliers sont serrés à un torque d'une valeur de 20 N. La prothèse finale, c'est-à-dire 2 bridges fixes transvissés sur implants, ont complètement satisfait les aspects fonctionnels et esthétiques, comme le montrent les figures 22 et 23.



*Figure 22 : Vues latérales des bridges côté droit et gauche (23).*



*Figure 23 : Vue frontale du sourire de la patiente avec ses bridges (23).*

Les consignes d'hygiène ont été délivrées à la patiente, et les rendez-vous de maintenance ont été programmés, au rythme de 3 dans l'année suivant la pose de la prothèse, puis de 2 par an par la suite.

La survie implantaire a été définie par un implant non mobile contribuant à la stabilité de la prothèse. D'un point de vue clinique et radiologique, à un an après la pose de la prothèse, tous les implants avaient un état stable d'ostéointégration avec un niveau osseux stable en mésial et en distal des implants. Les tissus mous péri-implantaires étaient sains, sans signe clinique d'inflammation. Un taux de survie de 100 % à un an a donc été obtenu. Le succès de ce traitement a été amélioré par un haut niveau de satisfaction de la patiente, tant sur l'aspect esthétique que fonctionnel.

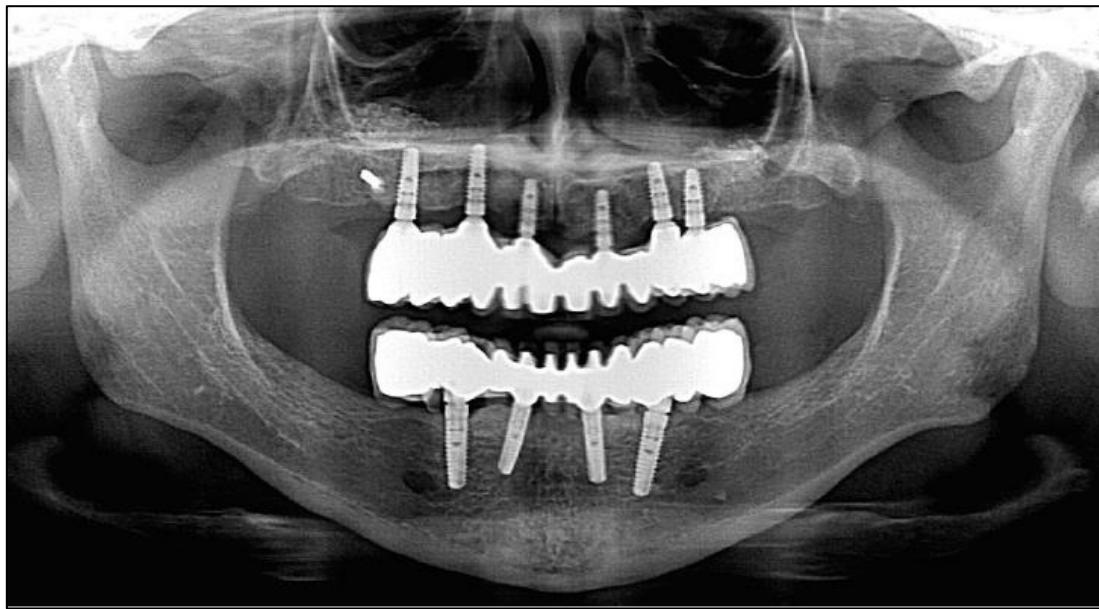


Figure 24 : Radiographie panoramique de suivi, un an après la pose de la prothèse (23).

La radiographie panoramique de suivi réalisée un an après la pose de la prothèse, illustrée par la figure 24, montre un taux de survie implantaire de 100%, sans signe de radioclarté péri implantaire ou de résorption osseuse pathologique. Cependant, pour ce cas, le succès n'a pu être validé que sur une courte durée.

Concernant d'autres cas, un taux de survie de 97,9 % sur une période moyenne de 24 mois a été rapporté sur un total de 559 implants placés chez des patients adultes atteints de DE. De plus, il ne semble y avoir aucune différence significative du taux d'ostéo-intégration des implants posés après une greffe osseuse entre des patients atteintes de DE et des patients non atteints de DE, après 3 ans (23).

### 3.2.3.2. Implants zygomatiques

Les implants zygomatiques (IZ), d'après l'article de Malevez *et al.* (62), sont des implants auto taraudants en titane commercialement pur, avec une surface usinée, et qui présentent soit une tête prothétique angulée de 45 °, soit des piliers coniques angulés, afin de compenser l'angulation entre l'os zygomatique et l'os alvéolaire. Avec une longueur allant de 30 à 52,2 mm, les IZ peuvent être placés

dans un os maxillaire atrophié, même dans un os alvéolaire de mauvaise qualité. La partie de l'implant située dans l'os zygomatique est rugueuse et le reste peut être lisse ou légèrement rugueux.

Il s'agit d'une technique alternative prometteuse aux techniques de greffe osseuse, en onlay, ou sous sinusienne. Un plus petit nombre d'implants est nécessaire pour supporter une prothèse fixe.

Les implants zygomatiques ont été présentés la première fois par le Professeur Branemark, en 1988. A l'origine, l'objectif était d'augmenter le taux de succès des prothèses sur implants. En effet, à l'époque, le taux d'échec des greffes osseuses en vue de la pose d'implants était très élevé.

Les premiers cas étaient réalisés chez des patients ayant des pertes osseuses maxillaires plutôt d'origine tumorale ou traumatique, puis la technique s'est aussi étendue aux patients atteints de résorptions sévères des crêtes alvéolaires (63).

Le positionnement des implants zygomatiques concerne deux zones anatomiques distinctes : le corps de l'os zygomatique, où l'apex de l'implant se situe, et l'os maxillaire, où l'implant émerge.

La pose d'implants zygomatiques nécessite donc une très bonne connaissance de l'anatomie de l'os zygomatique, du plancher orbital, du sinus maxillaire, qui se situera sur le trajet de l'implant, et du processus alvéolaire du maxillaire au niveau de la région prémolomolaire et antérieure.

Afin de planifier la pose des implants zygomatiques, une radiographie est réalisée ; la technique du CBCT est généralement choisie. Elle permet d'appréhender le complexe maxillo-zygomatique, dont l'anatomie diffère entre chaque patient.

Une anesthésie est réalisée avant l'intervention. Le plus souvent, l'anesthésie générale est choisie, associée à des rappels anesthésiques locaux. Elle nécessite la présence d'un médecin anesthésiste-réanimateur. Certains patients sont anesthésiés uniquement localement, lorsque la durée prévue de l'intervention est inférieure à 1h30, et pour des praticiens expérimentés.

Il existe quatre techniques différentes pour la pose d'implants zygomatiques.

La première est la technique intra-sinusienne, développée par Branemark.

L'opérateur réalise une fenêtre dans la paroi du sinus maxillaire, permettant de contrôler le positionnement de l'implant passant au travers du sinus. Pour réaliser cette technique, la paroi maxillaire doit être plate.

Une autre technique nommée « Slot technique », a été développée par Stella et Warner en vue d'améliorer la technique de Branemark (64).

Une première incision est réalisée sur le sommet de la crête alvéolaire, allant d'une tubérosité à l'autre. Deux incisions de décharge en distal sont ensuite réalisées, puis le lambeau muco-périosté est décollé.

Une première perforation est réalisée juste en-dessous de l'os zygomatique, avec une fraise boule.

Une seconde perforation, est placée à l'aide d'une jauge de profondeur à environ 5 mm du sommet de la crête résiduelle. Ensuite, les deux perforations seront reliées à l'aide d'une fraise afin d'ouvrir une fente dans le sinus maxillaire, permettant par la suite de guider les forêts. L'opérateur marquera le point

d'impact idéal sur la crête alvéolaire, aligné dans l'axe de la fente sinusoïdale précédemment réalisée et généralement situé au niveau de la zone de la première molaire maxillaire.

Ensuite, les différents forêts sont passés dans la fente sous irrigation ; un forêt pilote à pointe non travaillante, un forêt hélicoïdal à pointe travaillante et un dernier forêt plus large sont passés les uns à la suite des autres. Cette séquence peut varier, elle dépend de la densité osseuse.

Enfin, l'implant est mis en place à l'aide d'une pièce à main, jusqu'à atteindre l'os zygomatique. L'implant est ensuite positionné manuellement jusqu'à sa position finale, dans la portion corticale de l'os zygomatique, comme le montre la figure 25.



*Figure 25 : Implant zygomatique placé selon la « slot technique » : vue directe de l'implant par la fente sinusoïdale (56).*

Pour finir, une vis de couverture est mise en place et le site opératoire est refermé et suturé. Dans la majorité des cas, une mise en charge prothétique immédiate est réalisée. L'os zygomatique étant dense, la majorité des implants posés bénéficient d'un torque élevé permettant la mise en charge prothétique à moins de 72 heures.

Cette technique est plutôt indiquée chez les patients présentant une paroi maxillaire plate.

La technique extra-sinusoïdale, indiquée en cas de paroi du maxillaire de forme concave, consiste en l'externalisation totale de l'implant par rapport au sinus.

Une ostéoplastie de l'os maxillaire est réalisée permettant le passage de l'implant jusqu'à l'os zygomatique.

Et la technique extra-maxillaire, est réalisée lorsque le processus alvéolaire du maxillaire présente une résorption verticale et horizontale très importante. La différence avec le protocole extra-sinusien concerne le processus alvéolaire du maxillaire ; seule une ostéoplastie du versant vestibulaire du processus alvéolaire du maxillaire est réalisée à l'aide d'une fraise boule, au lieu de le traverser. L'implant est donc situé en latéral de la crête maxillaire, uniquement ancré dans l'os zygomatique, comme le montre la figure 26.

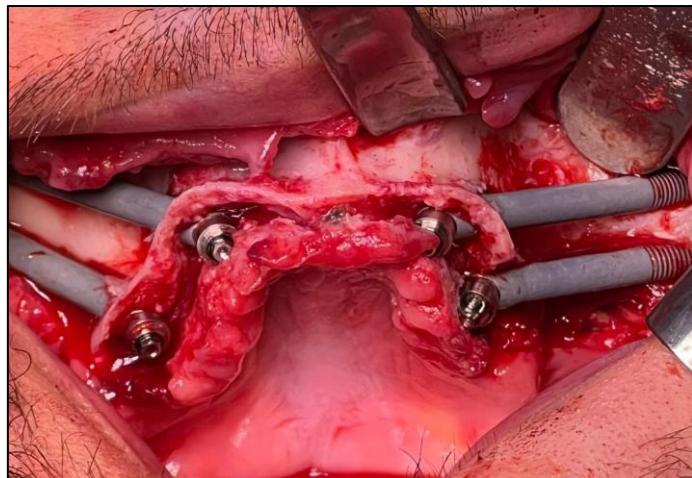


Figure 26 : Photographie de l'os maxillaire après placements de 4 implants zygomatiques extramaxillaires chez un patient DEH atteint d'anodontie. Les implants sont positionnés en dehors des sinus maxillaires. Courtoisie du Dr Ligerot Romain.

Pour une réhabilitation totale, deux implants zygomatiques (un dans chaque os zygomaticque) ne suffisent pas pour supporter une prothèse fixe, bien que les études anatomiques aient validé l'excellente qualité de l'os zygomaticque (65).

Deux solutions sont possibles : la première associe deux implants zygomatiques à des implants conventionnels dans la partie antérieure du maxillaire, et nécessite donc une quantité suffisante d'os résiduel en secteur antérieur. La deuxième solution consiste à poser deux implants zygomatiques dans chaque zygoma (technique « quad zygo ») (66).

Des complications peuvent survenir, comme pour toute chirurgie, mais sont en général légères, relativement simples à gérer. Pour prévenir des complications sérieuses, le geste doit être réservé uniquement aux praticiens ayant une grande expérience en chirurgie et une bonne connaissance de l'anatomie (56).

La plupart de ces complications sont aussi rencontrées lors de la pose d'implants dentaires endo-osseux conventionnels.

La sinusite maxillaire est la principale complication des implants zygomatiques. Sa survenue ne nécessite pas obligatoirement la dépose des implants. Le traitement consiste en la mise en place d'une antibiothérapie, et en cas d'échec, d'un drainage sinusien et d'une méatotomie.

Les autres complications potentielles sont : un échec de l'ostéo-intégration (imposant la dépose des implants concernés), une communication bucco-sinusienne, une atteinte des nerfs infra-orbitaire ou zygomatico-facial provoquant des paresthésies ou dysesthésies (altération de la sensibilité de la région maxillo-zygomatique). Parmi les complications exceptionnelles, nous pouvons être confrontés à : une infection à l'apex de l'implant se manifestant par un gonflement des tissus mous dans la région

zygomatique, une fracture de l'implant, une lésion des muscles extra-oculaires, une fracture du plancher orbitaire...

### 3.2.3.3 Implants sous périostés / AMSJI

La mise en place d'implants sous-périostés est une technique ancienne de 70 ans, remise à jour grâce aux techniques de conception et de fabrication assistées par ordinateur (CAO/FAO).

Une armature sous-périostée est conçue par ordinateur grâce à la combinaison des données du CBCT et d'une empreinte numérique, comme le montre la figure 27. Cette armature est fabriquée par frittage laser. Les piliers implantaires font le lien entre la suprastructure et la prothèse (67).



Figure 27 : Modélisation de deux implants sous-périostés positionnés sur l'os (68).

Le projet prothétique est la première étape.

Une maquette en cire est conçue, respectant les souhaits du patient, tels que la teinte, la forme et la position des dents, et selon l'occlusion idéale. Le praticien analyse les paramètres pour un positionnement adéquat de la suprastructure en relation avec la crête et les surfaces occlusales.

Des repères radio-opaques sont placés sur les dents de la maquette d'essayage. Un CBCT est réalisé avec la maquette en bouche en occlusion. La maquette est ensuite scannée seule avec un scanner de laboratoire. L'os et les dents radio-opaques sont segmentées, un fichier STL est généré. Les vis de rétention et l'implant sous-périosté sont créés en 2 segments, sur lesquels sont positionnés une barre de liaison provisoire vissée. Une prothèse transitoire est conçue.

L'implant sous-périosté et la barre temporaire sont fabriquées en titane grade 23 ELI (extra-low interstitial). La prothèse temporaire est conçue et fabriquée.

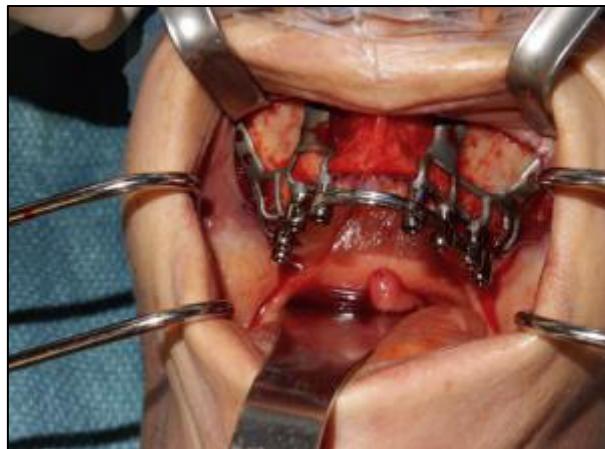


Figure 28: Les deux implants sous-périostés ont été fixés sur l'os maxillaire et connectés à une suprastructure temporaire (68).

Les étapes de l'intervention de la pose d'implants sous-périostés au maxillaire sont les suivantes : une incision crestale est réalisée 1 mm au dessus de la ligne mucogingivale, avec des incisions de décharge depuis l'incision principale jusqu'à l'arrière des tubérosités. Le patient est sous anesthésie locale ou générale.

Un lambeau sous-périosté est levé en vestibulaire et palatin. Les implants sous-périostés sont fixés à gauche et à droite, avec des vis d'ostéosynthèse d'une longueur appropriée, comme le montre la figure 28. La barre temporaire est connectée à la suprastructure avec des vis. La prothèse temporaire est ensuite fixée sur la barre temporaire, en occlusion avec l'arcade mandibulaire.

Des ajustements / modifications peuvent être faites entre ces parties si nécessaire.

La charge masticatoire doit être réduite pendant deux mois afin de ne pas perturber l'osteo-intégration. Les étapes de conception de la prothèse définitive débutent deux mois après la pose des implants. Celle-ci est souvent semblable à la prothèse transitoire. Cependant, un nouvel essayage en cire peut être fait pour mieux satisfaire la demande du patient.

Concernant la prothèse, il peut s'agir d'un bridge définitif hybride ou d'une double structure (avec Locator®) (68).

Il s'agit d'une technique prometteuse, cependant nous manquons de recul pour le moment, étant donné qu'elle n'a été remise à jour que depuis peu de temps.

#### 3.2.3.4. Réalisation des prothèses implanto-portées

Différents types de prothèses implanto-portées peuvent être proposées aux patients.

Tout d'abord, elles peuvent être fixes ou amovibles.

Concernant les prothèses complètes fixes implanto-portées, un minimum de 4 implants (au maxillaire et à la mandibule) est requis. Concernant les prothèses complètes stabilisées sur implants, 2 implants au minimum sont nécessaires (69).

Le gold standard est la prothèse implantaire complète transvissée, avec mise en charge immédiate ou différée.

La mise en charge immédiate implique de prendre l'empreinte juste après la pose des implants, après avoir réalisé la fermeture du site. Le RMM est enregistré, puis la prothèse transvissée provisoire est réalisée dans la journée par le laboratoire prothétique, puis mise en place.

Lors d'une mise en charge différée, des vis de couverture sont placées sur les implants, en sous-gingival, durant tout le temps de l'ostéo-intégration. Pendant ce temps, une prothèse amovible conventionnelle provisoire permet la temporisation.

Afin de réaliser la prothèse définitive, une nouvelle empreinte est réalisée, l'empreinte est validée à l'aide d'une clef en plâtre, le RMM est enregistré à l'aide d'une maquette d'occlusion, le patient et le praticien valident le pré-montage sur cire. Un essayage de l'infrastructure avec les dents montées sur cire à lieu, et lors de la séance suivante, la prothèse est transvissée et le praticien réalise une équilibration occlusale.

La prothèse transvissée comporte ou non de la fausse gencive, selon la sévérité de la perte osseuse, et selon la ligne du sourire du patient.

La forme de la prothèse doit permettre une bonne hygiène orale. La base du bridge a une forme convexe, avec un contact léger avec la muqueuse, afin de permettre le passage des brossettes et du fil dentaire, et d'éviter la rétention de plaque et d'aliments, comme le montre la figure 29. De plus, il est nécessaire que la résine de la base du bridge soit polie, sans porosités.

Les conseils d'hygiène sont donnés au patient. Une maintenance annuelle est prévue (54).



*Figure 29 : Bridge complet maxillaire implanto-porté définitif. Pour éviter une irritation de la muqueuse, la résine acrylique doit avoir une forme convexe (54).*

Un autre type est la prothèse complète de type barre-contre barre ; ces prothèses ont un comportement mécanique quasiment similaire à celui d'une prothèse fixe, tout en étant amovibles et conservant les avantages des prothèses amovibles, c'est-à-dire une hygiène et une maintenance facilitées. Elles

nécessitent cependant une hauteur prothétique conséquente, et sont donc particulièrement adaptées aux résorptions alvéolaires conséquentes (58).

Les étapes de réalisation sont les suivantes : une fois l'ostéo-intégration obtenue, la mise en fonction gingivale est réalisée par la mise en place de piliers coniques ou multi-units. Après cicatrisation muqueuse, les empreintes sont réalisées et le RMM est enregistré. Un montage esthétique et fonctionnel est réalisé et validé au fauteuil. Ensuite, la barre fraisée se fixant sur les implants est confectionnée, ainsi que la contre-barre située dans l'intrados de la prothèse. Un essayage a lieu afin de vérifier la bonne adaptation de la contre-barre sur la barre (70). Le jour de la pose, la barre est vissée sur les implants puis la prothèse d'usage est mise en place, comme le montrent les figures 30 et 31 (58).



Figure 30: Barre fraisée vissée sur les implants (58).



Figure 31: Prothèse d'usage fixée sur la barre grâce à la contre-barre (58).

Les prothèses télescopiques sur piliers coniques ont les mêmes avantages : elles sont amovibles et possèdent un comportement mécanique semblable à la prothèse fixe.

Parmi les inconvénients de ce type de prothèse, nous pouvons citer une usure progressive du système, et la nécessité d'une bonne dextérité du patient.

La prothèse amovible complète stabilisée sur implants possède les caractéristiques d'une prothèse amovible conventionnelle, tout en étant reliée à des implants. Celle-ci apporte un confort rétentionnel

mais elle est principalement indiquée à la mandibule. La première étape est la réalisation de la prothèse amovible, avec réalisation d'empreintes primaires, puis d'empreintes secondaires, l'enregistrement du RMM, la validation esthétique et fonctionnelle du montage, puis la pose de la prothèse. Ensuite, à lieu la pose de deux implants mandibulaires, à l'aide d'un guide chirurgical ou non. Après une période d'ostéo-intégration d'au moins 3 mois, les piliers de cicatrisation sont mis en place, suivi par la mise en place des piliers type Locator® sur les implants 3 semaines plus tard, après cicatrisation muqueuse. Les parties femelles des attachements sont positionnées dans l'intrados de la prothèse, au fauteuil ou par le prothésiste. Les implants sont prêts à supporter la prothèse (58).

### **3.2.4. Avantages / inconvénients**

Les prothèses implanto-portées ont une efficacité masticatoire et une rétention supérieure aux prothèses amovibles conventionnelles, favorisant leur acceptation par les patients.

Les plus confortables sont les prothèses fixes, elles sont cependant plus difficiles à entretenir, plus coûteuses et non remboursées par l'AMO.

## **3.3. Comparaison / discussion**

Plusieurs techniques sont donc à disposition du praticien afin de réhabiliter les patients ayant une atrophie osseuse sévère, et plus spécifiquement les patients DE atteints d'anodontie ou d'oligodontie et dont les dents restantes ne sont pas conservables.

Si le patient présente une contre-indication à la chirurgie implantaire ou des difficultés financières, nous pouvons lui proposer une prothèse amovible conventionnelle, avec pour inconvénients un manque de rétention et de stabilité (1).

Lorsque la pose d'implants est envisagée, si l'atrophie osseuse est peu sévère, nous pouvons réaliser la pose d'implants conventionnels sans avoir recours à une technique d'augmentation osseuse.

Il est possible de recourir à des implants courts. Il n'y a pas de consensus dans la littérature quant à la hauteur d'un implant court. Actuellement, un implant est généralement considéré comme court lorsque sa hauteur est inférieure ou égale à 6mm (71). Les implants courts peuvent être posés dans un os atrophié, même lorsque le rapport couronne racine est considéré comme excessif (c'est-à-dire supérieur à 1/1). Leur utilisation permet de ne pas léser des structures nobles, telles que le nerf alvéolaire inférieur ou le sinus, et il n'y a donc pas de nécessité à recourir à une augmentation osseuse verticale, permettant à des patients d'être réhabilités par des prothèses implanto-portées, qui pour des raisons médicales, n'auraient pu bénéficier de greffe et d'implants (72).

La littérature actuelle ne permet pas de conclure quant à la survie au long terme des implants courts. Certains auteurs considèrent que les implants courts sont prometteurs comme alternative aux greffes dans les secteurs postérieurs atrophiques et d'autres auteurs considèrent qu'au long terme, les implants courts ont des taux d'échecs élevés et ont une moins grande prédictibilité (73).

Au début de l'implantologie, les taux de succès des implants courts étaient décevants par rapport à ceux des implants standards (72). Cependant, ces dernières années, leur utilisation a considérablement augmentée, surtout en situation d'atrophie osseuse, permettant d'éviter des techniques plus invasives telles qu'une augmentation osseuse.

Une revue systématique (73) portant sur onze études, dont 8 essais cliniques randomisés, a étudié les paramètres affectant la survie des implants courts. Les implants courts avaient une longueur de 5 ou 6mm. Les implants standards avaient une longueur de 10 mm ou plus. En tout, les études regroupaient 511 implants courts, (248 implants maxillaires et 263 implants mandibulaires) posés chez 340 patients, et 472 implants de longueur standard, posés sur des sites avec ou sans augmentation osseuse (260 implants maxillaires et 212 implants mandibulaires) chez 284 patients.

Deux études sur les huit relevant les taux de succès des implants montrent une différence significative en faveur des implants de taille standard. A 5 ans, 22 implants courts ont été perdus contre 10 implants standards. Les taux de survie moyens des implants courts étaient donc de 95,54% au maxillaire et 94,39% à la mandibule. Les taux de survie moyens des implants standards étaient de 99,58% au maxillaire et 96,9% à la mandibule. Les études ayant un suivi de 10 ans montrent une survie de 90,87% pour les implants courts (4 implants perdus sur 55) et une survie de 100% pour les implants standards (aucun implant de perdu sur 20) (73).

Plus de complications biologiques ont été retrouvées pour les implants standards, surtout pour ceux placés en secteur postérieur mandibulaire sur des sites greffés. Par contre, plus de complications mécaniques ont été retrouvées pour les implants courts.

La littérature récente montre donc que, utilisés dans de bonnes conditions, les implants courts présentent de très bons taux de survie à long terme.

Cependant, dans certains cas, lorsque l'atrophie osseuse est extrêmement marquée, par exemple chez les patients atteints d'agénésies multiples, il n'est pas envisageable de poser des implants courts sans intervention antérieure. Il est alors nécessaire de se tourner vers des techniques d'augmentation osseuse. Parmi elles, les greffes d'apposition, la régénération osseuse guidée, les ostéotomies segmentaires peuvent être mises en œuvre. Bien que ces techniques fonctionnent et soient validées scientifiquement, il y a un risque augmenté de complications ; le succès est dépendant de la préférence chirurgicale et de l'expertise des chirurgiens. Une longue période de cicatrisation est nécessaire, en conséquent, les temps de traitement sont plus longs et la temporisation compliquée. En cas de greffe osseuse autologue, une intervention est nécessaire sur un autre site, dans la cavité orale ou sur une autre partie du corps. Bien que ces procédures aient été recherchées et améliorées pendant plusieurs années, les taux de succès sont variables (56).

Un type de greffe a cependant des taux de succès très prévisibles : les greffes sous-sinusiques. Elles sont maintenant largement documentées, avec un recul clinique de plus de 25 ans. Une étude couvrant une période de 15 ans a été réalisée afin d'évaluer le succès des greffes sous-sinusiques et des implants, portant sur un total de 472 greffes et de 757 implants. Le taux de succès des greffes est de 98,3% et celui des implants est de 97,2%. Cette technique possède donc un succès prévisible à long terme (74).

La pose d'implants conventionnels associée à une greffe possède des limites : si l'atrophie osseuse au maxillaire ou à la mandibule est très sévère, les techniques d'augmentation osseuses ne seront pas réalisables, et il sera nécessaire de se tourner vers d'autres techniques (65).

Les alternatives ne nécessitant pas de greffe peuvent permettre de réduire la morbidité et le temps de traitement, et d'obtenir des résultats plus prévisibles (75).

Une de ces techniques est la pose d'implants zygomatiques pour la réhabilitation de maxillaires atrophiés. Elle demande moins de coûts, présente moins de complications, et le délai nécessaire à la réhabilitation est plus court voire immédiat.

Dans une étude de Chrcanovic *et al.* (54), portant sur 42 études (dont 3 ont été réalisées chez des patients ayant eu auparavant une résection maxillaire après une ablation de tumeur), 56 échecs sur 2402 IZ posés ont été observés. Ces échecs ont principalement été observés dans les 6 mois après le placement des implants. Le taux de survie sur une période de 12 ans était de 96,7 %.

Dans une autre revue publiée 3 ans plus tard (55), Chrcanovuc *et al.* ont rapporté 103 échecs sur 4556 implants posés. Le taux de survie sur une période de 12 ans était de 95,21%.

Dans 5 des 68 études, les IZ ont été placés chez des patients ayant une subi une résection maxillaire et le taux de survie allait de 78,6 à 94,1%.

Dans une étude de Perez *et al.* le taux de succès est évalué à 96,1% après plus de 5 ans (76) et est compris entre 95,2 et 100% après 10 ans. Ces taux de survie sont excellents et sont comparables à ceux des implants conventionnels (77).

Une autre technique, remise à jour récemment, est celle des implants sous périostés, réalisable au maxillaire et à la mandibule. Nous ne retrouvons pas de taux de succès dans la littérature. En effet, cette technique est très récente et peu développée pour le moment. Dans un article suivant 15 patients, les résultats à un an ne montrent pas de mobilité, de complication, et montrent une satisfaction générale des patients. Cette technique paraît prometteuse pour les cas d'atrophie extrême (78).

L'objectif de l'implantologie est de poser les implants dans une position prothétique idéale. Pour cela, la réalisation d'un projet prothétique est nécessaire, et la position des implants est réfléchie en fonction de ce projet, et en tenant compte des impératifs biologiques.

Aux débuts de l'implantologie, les implants étaient toujours posés à main levée. Un projet prothétique était réalisé sur les modèles en plâtre issus des empreintes du patient. Les mesures étaient reportées en bouche pour obtenir la position du point d'impact des forêts. Puis les guides statiques se sont développés

grâce au développement du cône-beam et de l'empreinte numérique, et ont permis d'obtenir une position implantaire plus fidèle à la planification.

Puis, plus récemment, la chirurgie naviguée, ou robotique passive, a fait son apparition (79). Elle permet d'obtenir un guidage passif en temps réel des gestes du praticien, à l'aide d'un écran sur lequel apparaît une cible pour guider l'opérateur, avec pour informations l'angulation du forêt et la profondeur de l'ostéotomie. Elle a pour avantages d'avoir un site opératoire dégagé, une irrigation efficace, de redonner un sens tactile à l'opérateur et de lui donner la possibilité de modifier le plan de traitement en per-opératoire.

La chirurgie naviguée a actuellement une précision équivalente à la chirurgie réalisée à l'aide de guides stéréolithographiques, pour la pose d'implants conventionnels (79).

Concernant les implants zygomatiques, la chirurgie guidée statique n'est pas considérée comme un moyen efficace pour la pose de ceux-ci ; la trajectoire de forage est trop longue. De plus, des déviations non négligeables ont été retrouvées entre la position des implants souhaitée et la position obtenue (57). La chirurgie naviguée paraît intéressante pour poser ces implants dans des conditions plus sûres. Cependant, d'autres études sont nécessaires afin de préciser les bénéfices apportés par cette technique (80).

Concernant les implants sous-périostés, le numérique est indispensable pour leur conception et fabrication (81).

Concernant la réhabilitation prothétique implanto-portée, plusieurs types de prothèses sont réalisables. La prothèse implantaire complète transvissée est une prothèse fixe ne pouvant être dévissée que par le praticien, rendant la réhabilitation psychologiquement plus acceptable. Cependant, elle nécessite une hygiène extrêmement minutieuse et un rendez-vous de maintenance par an afin que le praticien dépose la prothèse et réalise un nettoyage complet (58).

Le deuxième type de réhabilitation possible est la prothèse amovible complète implanto-retenue (PACIR). Elle offre un complément de rétention à une prothèse complète, et donc une meilleure rétention et une meilleure efficacité masticatoire en comparaison à une PAC, mais inférieures à celles obtenues par une prothèse implantaire complète transvissée.

Enfin, il existe la prothèse complète implantaire sur coiffes télescopes, ou de type barre-contre barre, offrant aux patients les avantages de la PACIR (hygiène facilitée) avec quasiment le confort d'un bridge transvissé (82).

### **3.4. Approche globale**

Une approche pluridisciplinaire est donc essentielle pour la réhabilitation et la prévention des patients atteints de DEH (1). L'équipe médicale est composée de médecins généralistes, pédiatres, chirurgiens-dentistes, pédodontistes, orthodontistes, dermatologues, généticiens, orthophonistes, kinésithérapeutes...

La prise en charge passe par la prévention, de la rééducation, des traitements médicaux, chirurgicaux, dentaires. Il est important de suivre les patients DEH dès l'enfance. La prévention est essentielle, ces patients ayant un risque carieux élevé. Une analyse diététique est réalisée, et des conseils concernant l'usage de fluor, l'hygiène orale sont donnés. Des applications topiques de fluor et des scellements de sillons peuvent être réalisés. Des traitements conservateurs ou prothétiques nécessaires sont réalisés afin de permettre le développement d'une élocution correcte dès un jeune âge, et favoriser la mastication, importante pour la croissance osseuse et musculaire. Chez les patients plus âgés n'ayant pas eu de réhabilitation précoce, une rééducation orthophonique sera nécessaire pour assurer un bon développement du langage (1). Les patients DEH étant fréquemment en classe III squelettique, la langue est souvent en position basse et une respiration buccale peut être notée (28). Une rééducation linguale et ventilatoire seront alors aussi nécessaires. La rééducation myofonctionnelle orofaciale (RMOF) peut être réalisée chez l'enfant, l'adolescent et l'adulte, chez un kinésithérapeute ou un orthophoniste (83). Elle comprend des exercices isotoniques et isométriques ciblant les structures buccales (lèvres, langue) et oropharyngées, ainsi que des exercices spécifiques d'inspiration nasale, d'expiration buccale, de déglutition et de mastication. Les objectifs sont entre autres le renforcement de la langue, des muscles orofaciaux et l'établissement d'une respiration nasale (84).

Les traitements médicaux potentiels ont pour objectif d'apporter un soulagement des symptômes causés par la maladie. Des conseils d'hygiène de vie sont aussi délivrés. Par exemple, l'hypohidrose peut être soulagée en conseillant de maintenir une consommation régulière de boissons, de porter des vêtements légers et de profiter d'un environnement climatisé. Pour compenser l'hyposialie, les patients sont invités à siroter fréquemment, et si besoin, à utiliser des agents stimulants la production salivaire. La sécheresse de la peau peut requérir une application de crème hydratante.

Les patients adultes nécessitent parfois d'une thérapeutique chirurgicale, comme une chirurgie orthognathique, pour faciliter la réhabilitation orale et dentaire et la rééducation fonctionnelle (9).

## **CONCLUSION**

La prise en charge des patients atteints de dysplasie ectodermique (DE), nécessite une collaboration pluridisciplinaire impliquant diverses spécialités médicales et paramédicales (chirurgiens-dentistes, médecins, orthophonistes...). La prévention précoce et un suivi régulier sont cruciaux pour maintenir les fonctions orales et réduire les troubles fonctionnels et psychologiques, facilitant ainsi le traitement définitif à l'âge adulte.

L'édentement total étant fréquent chez ces patients, plusieurs options de réhabilitation sont disponibles. Cela inclut des prothèses amovibles complètes conventionnelles pour les cas avec contre-indications chirurgicales ou limites financières, et diverses formes de prothèses implanto-portées, adaptées en fonction de la situation osseuse du patient. Les options vont des PACIR mandibulaires, stabilisées généralement par deux implants, aux prothèses complètes implantaires plus complexes nécessitant la pose de 4 à 8 implants par arcades. Lorsque l'atrophie osseuse est très marquée, il peut être nécessaire de recourir à d'autres types d'implants, tels que les implants zygomatiques ou les implants sous-périostés.

Malgré le remboursement des implants chez ces patients en France, le coût des prothèses implanto-portées peut représenter un engagement financier significatif, limitant l'accès à ces soins pour certains (1).

## BIBLIOGRAPHIE

1. PNDS Agénésies dentaires multiples : Oligodontie et anodontie. Novembre 2021.  
[https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2021-11/pnds\\_agenesies\\_dentaires\\_multiples-texte-novembre\\_2021.pdf](https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2021-11/pnds_agenesies_dentaires_multiples-texte-novembre_2021.pdf)
2. Schnabl D, Grunert I, Schmuth M, Kapferer-Seebacher I. Prosthetic rehabilitation of patients with hypohidrotic ectodermal dysplasia: A systematic review. *J Oral Rehabil.* juill 2018;45(7):555-70.
3. Castori M. Orphanet : Dysplasie ectodermique [Internet]. 2022 [cité 10 mars 2023]. Disponible sur: [https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?lng=FR&Expert=79373](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=FR&Expert=79373)
4. Castori M. Orphanet : Dysplasie ectodermique hypohidrotique [Internet]. 2022 [cité 3 avr 2023]. Disponible sur: [https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?Expert=238468&lng=FR](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Expert=238468&lng=FR)
5. Castori M. Orphanet : Dysplasie ectodermique hypohidrotique liée à l'X [Internet]. 2022 [cité 12 mars 2023]. Disponible sur: [https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?lng=FR&Expert=181](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=FR&Expert=181)
6. Reyes-Reali J, Mendoza-Ramos MI, Garrido-Guerrero E, Méndez-Catalá CF, Méndez-Cruz AR, Pozo-Molina G. Hypohidrotic ectodermal dysplasia: clinical and molecular review. *Int J Dermatol.* août 2018;57(8):965-72.
7. Wright JT, Fete M, Schneider H, Zinser M, Koster MI, Clarke AJ, et al. Ectodermal dysplasias: Classification and organization by phenotype, genotype and molecular pathway. *Am J Med Genet A.* mars 2019;179(3):442-7.
8. Priolo M. Ectodermal dysplasias: a new clinical-genetic classification. *J Med Genet.* 1 sept 2001;38(9):579-85.
9. Halai T, Stevens C. Ectodermal dysplasia: a clinical overview for the dental practitioner. *Paediatr Dent.* 2 oct 2015;42(8):779-90.
10. Lamartine J. Towards a new classification of ectodermal dysplasias: Classification of EDs. *Clin Exp Dermatol.* juill 2003;28(4):351-5.
11. Trzeciak WH, Koczorowski R. Molecular basis of hypohidrotic ectodermal dysplasia: an update. *J Appl Genet.* févr 2016;57(1):51-61.
12. Académie nationale de médecine. Académie nationale de médecine. 2023 [cité 9 janv 2024]. Dictionnaire médical de l'Académie de Médecine. Disponible sur: <https://www.academie-medecine.fr/le-dictionnaire/index.php?q=mutation>
13. Bergendal B. Oroental manifestations in ectodermal dysplasia-A review. *Am J Med Genet A.* oct 2014;164(10):2465-71.
14. Yildirim M, Yorgancilar E, Gun R, Topcu I. Ectodermal Dysplasia: Otolaryngologic evaluation of 23 Cases. *Ear Nose Throat J.* févr 2012;91(2):E28-33.
15. Hadj Rabia S. Dysplasie Ectodermique Anhidrotique, texte du PNDS. Haute autorité de santé (HAS); 2019 p. 1-33.

16. Michèle Muller-Bolla, Collège national des enseignants en odontologie pédiatrique. Guide d'odontologie pédiatrique. 3ème édition. Editions CdP; 2022. 604 p. (Guide Clinique).
17. Bloch-Zupan A, Clauss F. Orphanet : Anodontia [Internet]. 2013 [cité 11 nov 2023]. Disponible sur: [https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?lng=EN&Expert=99797](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=EN&Expert=99797)
18. Wright JT, Grange DK, Fete M. Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia. GeneReviews® [Internet] [Internet]. oct 2022; Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1112/>
19. Anbouba GM, Carmany EP, Natoli JL. The characterization of hypodontia, hypohidrosis, and hypotrichosis associated with X-linked hypohidrotic ectodermal dysplasia: A systematic review. Am J Med Genet A. avr 2020;182(4):831-41.
20. Cerezo-Cayuelas M, Pérez-Silva A, Serna-Muñoz C, Vicente A, Martínez-Beneyto Y, Cabello-Malagón I, et al. Orthodontic and dentofacial orthopedic treatments in patients with ectodermal dysplasia: a systematic review. Orphanet J Rare Dis. 17 oct 2022;17(1):376.
21. Míšová E, Kratochvílová L, Dostálsová T, Schwarz M, Macek Jr. M, Marek I, et al. Ectodermal dysplasia: important role of complex dental care in its interdisciplinary management. Eur J Paediatr Dent. 2022;23(2):140-6.
22. Nakayama Y, Baba Y, Tsuji M, Fukuoka H, Ogawa T, Ohkuma M, et al. Dentomaxillofacial characteristics of ectodermal dysplasia: Dental phenotype of ectodermal dysplasia. Congenit Anom. févr 2015;55(1):42-8.
23. Maiorana C, Poli PP, Poggio C, Barbieri P, Beretta M. Oral Rehabilitation of a Patient With Ectodermal Dysplasia Treated With Fresh-Frozen Bone Allografts and Computer-Guided Implant Placement: A Clinical Case Report. J Oral Maxillofac Surg. mai 2017;75(5):939-54.
24. Sonnesen L, Jasemi A, Gjørup H, Daugaard-Jensen J. Upper cervical spine and craniofacial morphology in hypohidrotic ectodermal dysplasia. Eur Arch Paediatr Dent. oct 2018;19(5):331-6.
25. Aftab H, Escudero IA, Sahhar F. X-Linked Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia (XLHED): A Case Report and Overview of the Diagnosis and Multidisciplinary Modality Treatments. Cureus [Internet]. 13 juin 2023 [cité 2 nov 2023]; Disponible sur: <https://www.cureus.com/articles/161149-x-linked-hypohidrotic-ectodermal-dysplasia-xlhed-a-case-report-and-overview-of-the-diagnosis-and-multidisciplinary-modality-treatments>
26. Guazzarotti L, Tadini G, Mancini GE, Giglio S, Willoughby CE, Callea M, et al. Phenotypic heterogeneity and mutational spectrum in a cohort of 45 Italian males subjects with X-linked ectodermal dysplasia: Phenotypic heterogeneity in males with X-linked ectodermal dysplasia. Clin Genet. avr 2015;87(4):338-42.
27. Saltnes SS, Jensen JL, Sæves R, Nordgarden H, Geirdal AØ. Associations between ectodermal dysplasia, psychological distress and quality of life in a group of adults with oligodontia. Acta Odontol Scand. 17 nov 2017;75(8):564-72.
28. Görgülü S, Sağdıç D, Akin E, Karaçay Ş, Bulakbaşı N. Tongue movements in patients with skeletal Class III malocclusions evaluated with real-time balanced turbo field echo cine magnetic resonance imaging. Am J Orthod Dentofacial Orthop. mai 2011;139(5):e405-14.
29. Hadj-Rabia S, Jacob S, Dufresne H, Mashiah J, Vaivre-Douret L, Bodemer C. Cognitive profile of school-age children and teenagers with hypohidrotic ectodermal dysplasia (HED). Am J Med Genet A. oct 2014;164(10):2461-4.

30. Couniou V. Filière santé maladies rares TeteCou. 2022 [cité 10 nov 2023]. Dysplasies ectodermiques. Disponible sur: <https://www.tete-cou.fr/pathologies/maladies-rares-orales-et-dentaires/dysplasie-ectodermique>
31. Sinada N, Wang Cl. Fixed prosthodontic rehabilitation for an adult with ectodermal dysplasia using a completely digital workflow. *J Prosthet Dent.* oct 2021;S0022391321004170.
32. Gokce SM, Gorgulu S, Karacayli U, Gokce HS, Battal B. Three-dimensional evaluation of nasal and pharyngeal airway after Le Fort I maxillary distraction osteogenesis. *Int J Oral Maxillofac Surg.* avr 2015;44(4):455-61.
33. Blumer S, Bogacheck-Halfon L, Peretz B, Shpack N, Nissan S. Parental Perceptions of Prosthetic Treatment for and Coping Abilities of Children with Ectodermal Dysplasia: A Pilot Study. *Pediatr Dent.* oct 2018;40(7).
34. The McGill Consensus Statement on Overdentures Mandibular two-implant overdentures as first choice standard of care for edentulous patients. *Gerodontology.* 2002;19(1):3-4.
35. Perrin J, Plard H. Connexion des prothèses amovibles complètes implanto-retenues - Clinic n° 06 [Internet]. 2022 [cité 8 oct 2023]. Disponible sur: <https://www.editionscdp.fr/revues/clinic/article/n-414/connexion-des-protheses-amovibles-completes-implanto-retenues-CLI430648101.html?query=%22Herv%C3%A9+PLARD%22&revues%5B0%5D=CLI&page=1&bypage=25&sortby=date#b12>
36. Bigot A. Résines employées dans la fabrication des bases prothétiques amovibles complètes: données actuelles et perspectives [Thèse pour le diplôme d'état de docteur en chirurgie dentaire]. Université Paris Diderot - Paris 7; 2017.
37. Raux D, Pompignoli JY. Prothèse complète, clinique et laboratoire. 5 ème édition. CAHIERS DE PROTHESES; 2017. 353 p. (Guide Clinique - CDP).
38. Zunzarren R. Guide clinique d'odontologie. 3 ème édition. Elsevier Masson; 2019. 376 p.
39. Demars J. La chaîne numérique au service des prothèses amovibles complètes immédiates. [Thèse pour le diplôme d'état de docteur en chirurgie dentaire]. Université Claude Bernard - Lyon I; 2020.
40. Ohara K, Isshiki Y, Hoshi N, Ohno A, Kawanishi N, Nagashima S, et al. Patient satisfaction with conventional dentures vs. digital dentures fabricated using 3D-printing: A randomized crossover trial. *J Prosthodont Res.* 2022;66(4):623-9.
41. Phukan J, Sinha A, Pal S, Sinha R. Oral rehabilitation of a patient with ectodermal dysplasia: A multidisciplinary approach. *J Nat Sci Biol Med.* 2014;5(2):460.
42. Michelon MMM, Posch AT, Sampaio-Filho HR, Lourenco EJV, Telles DM. Does the retention system influence the stability of implant-supported maxillary overdentures? A comparison with fixed and conventional dentures. *J Prosthodont Res.* janv 2019;63(1):47-51.
43. Yao CJ, Cao C, Bornstein MM, Mattheos N. Patient-reported outcome measures of edentulous patients restored with implant-supported removable and fixed prostheses: A systematic review. *Clin Oral Implants Res.* oct 2018;29 Suppl 16:241-54.

44. Caisse Nationale de l'Assurance Maladie. Agénésies dentaires multiples liées à une maladie rare. [Internet]. [cité 8 oct 2023]. Disponible sur: <https://www.ameli.fr/loire/medecin/exercice-liberal/prise-charge-situation-type-soin/situation-patient-ald-affection-longue-duree/agenesies-enfant>
45. Union nationale des caisses d'assurance maladie. Journal officiel de la République française. N° 286. 10 déc 2011;15.
46. Kullar AS, Miller CS. Are There Contraindications for Placing Dental Implants? *Dent Clin North Am.* juill 2019;63(3):345-62.
47. Fricain JC. Chirurgie orale. 2ème édition. Espace ID; 2019. 523 p. (Référentiel internat).
48. Bohner L, Hanisch M, Kleinheinz J, Jung S. Dental implants in growing patients: a systematic review. *Br J Oral Maxillofac Surg.* juin 2019;57(5):397-406.
49. Bousquet P, Ansermino H, Canal P, Renaud M, Artz C. Croissance et implants dentaires : évaluation et prévention du risque esthétique. *Orthod Fr.* sept 2016;87(3):321-8.
50. Chrcanovic BR. Dental implants in patients with ectodermal dysplasia: A systematic review. *J Cranio-Maxillofac Surg.* août 2018;46(8):1211-7.
51. Wang Y, He J, Decker AM, Hu JC, Zou D. Clinical outcomes of implant therapy in ectodermal dysplasia patients: a systematic review. *Int J Oral Maxillofac Surg.* août 2016;45(8):1035-43.
52. Haute Autorité de Santé. Haute Autorité de Santé. 2007 [cité 20 oct 2023]. Avis favorable de la HAS concernant la pose d'implants chez les enfants atteints d'agénésie dentaire. Disponible sur: [https://www.has-sante.fr/jcms/c\\_480851/fr/avis-favorable-de-la-has-concernant-la-pose-d-implants-chez-les-enfants-atteints-d-agenesie-dentaire](https://www.has-sante.fr/jcms/c_480851/fr/avis-favorable-de-la-has-concernant-la-pose-d-implants-chez-les-enfants-atteints-d-agenesie-dentaire)
53. Nonclercq PA. Dysplasie ectodermique et implantologie chez l'enfant : état des lieux en 2018 [Thèse pour le diplôme d'état de docteur en chirurgie dentaire]. Université de Lille; 2018.
54. Mertens C, Steveling HG. Implant-supported fixed prostheses in the edentulous maxilla: 8-year prospective results: Implant-supported fixed prostheses in the edentulous maxilla. *Clin Oral Implants Res.* mai 2011;22(5):464-72.
55. Cawood JI, Howell RA. A classification of the edentulous jaws. *Int J Oral Maxillofac Surg.* août 1988;17(4):232-6.
56. Locatelli LH. Greffes osseuses autogènes à visée implantaire [Thèse pour le diplôme d'état de docteur en chirurgie dentaire]. Université Henri Poincaré-Nancy 1 Faculté d'odontologie; 2020.
57. Tardif H. Techniques de reconstructions osseuses dans les secteurs mandibulaires postérieurs atrophiés [Thèse pour le diplôme d'état de docteur en chirurgie dentaire]. Université Claude Bernard - Lyon I; 2018.
58. Campillo V. La prothèse implantaire complète fixe : critères décisionnels, pronostiques et choix thérapeutiques [Thèse pour le diplôme d'état de docteur en chirurgie dentaire]. Université Claude Bernard - Lyon I; 2017.
59. Henriot E, Princ G, Canonica M, Moret M, Piral T. L'Information Dentaire. 2019 [cité 10 déc 2023]. Greffons osseux d'apposition allogéniques BioBank "modélisés" 3D. Disponible sur: <https://www.information-dentaire.fr/formations/greffons-osseux-d-apposition-allogeniques-biobank-modelises-3d/>

60. Beretta M, Poli PP, Maiorana C. Accuracy of computer-aided template-guided oral implant placement: a prospective clinical study. *J Periodontal Implant Sci.* 2014;44(4):184.
61. Arnolt X. Comparaison de l'efficience entre greffes de différentes proportions d'os allogène et autogène en implantologie orale : vers la conception d'un protocole d'étude [Thèse pour le diplôme d'état de docteur en chirurgie dentaire]. Faculté de chirurgie dentaire de Strasbourg; 2022.
62. Malevez C, Daelemans P, Adriaenssens P, Durdu F. Use of zygomatic implants to deal with resorbed posterior maxillae: *Zygomatic implants for resorbed posterior maxillae*. *Periodontol 2000.* oct 2003;33(1):82-9.
63. Rogerat G. Implants zygomatiques: techniques opératoires et complications [Thèse pour le diplôme d'état de docteur en chirurgie dentaire]. Université de Lorraine; 2020.
64. Chrcanovic BR, Pedrosa AR, Custódio ALN. Zygomatic implants: a critical review of the surgical techniques. *Oral Maxillofac Surg.* mars 2013;17(1):1-9.
65. Polido WD, Machado-Fernandez A, Lin WS, Aghaloo T. Indications for zygomatic implants: a systematic review. *Int J Implant Dent.* 1 juill 2023;9(1):17.
66. Varghese KG, Gandhi N, Kurian N, Daniel AY, Dhawan K, Joseph M, et al. Rehabilitation of the severely resorbed maxilla by using quad zygomatic implant-supported prostheses: a systematic review and meta-analysis. *J Prosthet Dent.* déc 2021;S00222391321006284.
67. Bailly C. Revue de la littérature: implantologie sous-périostée en secteur postérieur mandibulaire atrophique. Apport des technologies CAD/CAM [Thèse pour le diplôme d'état de docteur en chirurgie dentaire]. Université de Bordeaux; 2022.
68. Mommaerts MY. Additively manufactured sub-periosteal jaw implants. *Int J Oral Maxillofac Surg.* juill 2017;46(7):938-40.
69. Messias A, Nicolau P, Guerra F. Different Interventions for Rehabilitation of the Edentulous Maxilla with Implant-Supported Prostheses: An Overview of Systematic Reviews. *Int J Prosthodont.* 2021;34:s63-84.
70. Elsyad M, Alameldeen H, Elsaih E. Four-implant-supported fixed prosthesis and milled bar overdentures for rehabilitation of the edentulous mandible: A 1-year randomized controlled clinical and radiographic study. *Int J Oral Maxillofac Implants.* nov 2019;34(6):1493-503.
71. Shimogishi M, Kawakami S, Tachikawa N. Clinical evaluation of short (6 mm) and longer implants placed side by side in posterior partially edentulous area a 3-year observational study. Corbella S, éditeur. *Int J Dent.* 7 juill 2023;2023:1-9.
72. Schwartz SR. Short Implants. *Dent Clin North Am.* avr 2015;59(2):317-28.
73. Rameh S, Menhall A, Younes R. Key factors influencing short implant success. *Oral Maxillofac Surg.* sept 2020;24(3):263-75.
74. Jamcoski VH, Faot F, Marcello-Machado RM, Melo ACM, Fontão FNGK. 15-year retrospective study on the success rate of maxillary sinus augmentation and implants: influence of bone substitute type, presurgical bone height, and membrane perforation during sinus lift. Tsai FM, éditeur. BioMed Res Int. 20 févr 2023;2023:1-13.

75. Brennand Roper M, Vissink A, Dudding T, Pollard A, Gareb B, Malevez C, et al. Long-term treatment outcomes with zygomatic implants: a systematic review and meta-analysis. *Int J Implant Dent.* 5 juill 2023;9(1):21.
76. Solà Pérez A, Pastorino D, Aparicio C, Pegueroles Neyra M, Khan RS, Wright S, et al. Success rates of zygomatic implants for the rehabilitation of severely atrophic maxilla: A systematic review. *Dent J.* 12 août 2022;10(8):151.
77. Ramezanzade S, Yates J, Tuminelli FJ, Keyhan SO, Yousefi P, Lopez-Lopez J. Zygomatic implants placed in atrophic maxilla: an overview of current systematic reviews and meta-analysis. *Maxillofac Plast Reconstr Surg.* déc 2021;43(1):1.
78. Van Den Borre C, Rinaldi M, De Neef B, Loomans NAJ, Nout E, Van Doorn L, et al. Patient- and clinician-reported outcomes for the additively manufactured sub-periosteal jaw implant (AMSJI) in the maxilla: a prospective multicentre one-year follow-up study. *Int J Oral Maxillofac Surg.* févr 2022;51(2):243-50.
79. Boulanger A. Chirurgie naviguée, cap sur la précision. *Clinic (Paris).* oct 2023;(430):690-705.
80. Wu Y, Wang F, Huang W, Fan S. Real-Time Navigation in Zygomatic Implant Placement. *Oral Maxillofac Surg Clin N Am.* août 2019;31(3):357-67.
81. Campan P. Académie Nationale de Chirurgie. 2019 [cité 2 nov 2023]. Navigation chirurgicale en implantologie. Disponible sur: <https://www.academie-chirurgie.fr/publications/les-e-memoires>
82. Agustín-Panadero R, Mañes-Ferrer JF, Bustamante-Hernández N, Solá-Ruiz MF, Fons-Badal C, Fernández-Esteve L. Implant-supported overdenture with horizontal insertion for treating the edentulous atrophic maxilla: A case series. *J Prosthet Dent.* nov 2022;128(5):942-8.
83. Amat P, Brezulier D. Rééducation myofonctionnelle orofaciale et orthodontie : état des lieux en France: Une enquête épidémiologique. Amat P, éditeur. *Rev Orthopédie Dento-Faciale.* nov 2021;55(4):443-55.
84. Chuang LC, Hervy-Auboiron M, Huang YS, Bianchini EMG, O'Connor Reina C, Yoon A, et al. Rééducation myofonctionnelle orofaciale et prise en charge multidisciplinaire des troubles respiratoires obstructifs du sommeil. Amat P, éditeur. *Rev Orthopédie Dento-Faciale.* nov 2021;55(4):477-99.

N° 2024 LYO 1D 012

**SEGUIN Mathilde - REHABILITATION PROTHETIQUE ET IMPLANTAIRE CHEZ LES PATIENTS ADULTES ATTEINTS D'ANODONTIE DANS LE CADRE DES DYSPLASIES ECTODERMIQUES**

Résumé :

La dysplasie ectodermique (DE) anhidrotique / hypohidrotique est une maladie rare caractérisée par la triade symptomatique : hypohidrose, hypotrichose et agénésies dentaires.

Les patients atteints de DE se retrouvent plus fréquemment en situation d'édentement total que la population générale.

Plusieurs choix sont à notre disposition afin de réhabiliter ces patients.

Une possibilité est la prothèse complète bi-maxillaire conventionnelle, lorsque le patient présente une contre-indication à la chirurgie ou des difficultés financières.

Lorsqu'ils le peuvent, les patients recourent de plus en plus à l'implantologie. Si le volume osseux des maxillaires est suffisant, le patient peut recourir à la pose d'implants conventionnels avec ou sans greffe osseuse, cette technique a été illustrée par un cas clinique provenant d'un article de Maiorana *et al.* Si l'atrophie osseuse est marquée, il sera nécessaire d'utiliser d'autres types d'implants, tels que les implants zygomatiques ou les implants sous-périostés.

Différents types de prothèses implanto-portées sont à notre disposition. Les solutions de choix offrant le plus de confort sont la prothèse fixe implantaire complète transvissée et la prothèse complète implantaire amovible sur coiffes télescopiques ou de type barre-contre barre.

Une PACIR mandibulaire peut être envisagée. Généralement stabilisée par deux implants, elle permet d'améliorer le confort comparativement à une prothèse complète conventionnelle.

Mots-clés :

- Dysplasie ectodermique
- Anodontie
- Implants
- Prothèse complète

Jury :

Président : Monsieur le Professeur Jean-Jacques MORRIER

Assesseurs : Madame le Professeur Catherine MILLET

Monsieur le Docteur Arnaud LAFON

Monsieur le Docteur Romain LIGEROT

Adresse de l'auteur :

Mathilde Seguin

435 chemin de Saint Abdon

42410 Saint Michel-Sur-Rhône