

UNIVERSITÉ DE STRASBOURG

FACULTÉ DE CHIRURGIE DENTAIRE

Année 2018

N° 49

THÈSE

Présentée pour le Diplôme d'État de Docteur en Chirurgie Dentaire

le 17 Septembre 2018

par

Elie KRAMER

née le 17 Septembre 1991 à MULHOUSE

**Les défauts primaires d'éruption : étude auprès des
spécialistes en Orthopédie Dento-Faciale du Grand-Est et
de Bourgogne-Franche-Comté**

Président : Madame le Professeur MANIERE Marie-
Cécile

Assesseurs : Monsieur le Professeur CLAUSS François

Madame le Docteur GROS Catherine

Madame le Docteur WAGNER Delphine

Madame le Docteur STRUB Marion

REMERCIEMENTS

A Madame le Président, le Professeur Marie-Cécile MANIERE,

Pour le très grand honneur que vous me faites en ayant accepté la présidence de ma thèse. Je vous remercie de m'avoir orientée vers ce sujet,

A Monsieur le Professeur François CLAUSS,

Pour l'honneur que vous me faites d'accepter de juger ce travail et pour la qualité de vos enseignements,

A Madame le Docteur Catherine GROS,

Pour votre bienveillance et vos enseignements de qualité et pour avoir bien voulu siéger à mon jury de thèse,

A Madame le Docteur Delphine WAGNER,

Pour votre implication dans ce travail et pour avoir bien voulu siéger à mon jury de thèse,

A Madame le Docteur Marion STRUB, directeur de thèse,

Pour avoir été l'initiatrice de ce sujet. Pour votre implication et le temps et la patience que vous avez accordés à la réalisation de mon travail. Je vous remercie pour l'attention et la bienveillance que vous avez portées à ce travail de thèse.

A tous les enseignants qui m'ont fait l'honneur de me former tout au long de mon cursus.

A mes parents et mes frères,

Pour votre soutien tout au long de mes études, vos encouragements. Je vous remercie de m'avoir poussée à réaliser mes objectifs. Je vous remercie de toute l'affection que vous me portez,

A ma famille et mes proches,

Pour vos encouragements malgré les distances,

A Louison,

Pour ton aide et ton soutien constant. Je te remercie de m'avoir potentialisée dans l'aboutissement de mon travail,

A Salomé, Guy-Marcel, Pauline et mes amis de l'AAECDS,

Sans qui je n'aurais jamais passé de si bonnes études. Merci pour tous ces souvenirs,

A tous ceux que j'ai rencontrés et avec qui j'ai partagé de bons moments durant mes études.

UNIVERSITÉ DE STRASBOURG

FACULTÉ DE CHIRURGIE DENTAIRE

Année 2018

N° 49

THÈSE

Présentée pour le Diplôme d'État de Docteur en Chirurgie Dentaire

le 17 Septembre 2018

par

Elie KRAMER

née le 17 Septembre 1991 à MULHOUSE

**Les défauts primaires d'éruption : étude auprès des
spécialistes en Orthopédie Dento-Faciale du Grand-Est et
de Bourgogne-Franche-Comté**

Président : Madame le Professeur MANIERE Marie-
Cécile

Assesseurs : Monsieur le Professeur CLAUSS François

Madame le Docteur GROS Catherine

Madame le Docteur WAGNER Delphine

Madame le Docteur STRUB Marion

TABLE DES MATIÈRES

Introduction.....	10
1 Mécanismes de l'éruption dentaire.....	12
1.1 Mécanisme biologique de l'éruption.....	12
1.1.1 Phase pré-éruptive.....	12
1.1.2 Phase pré-fonctionnelle.....	13
1.1.2.1 Phase intra-osseuse.....	13
1.1.2.2 Phase de pénétration de la muqueuse.....	13
1.1.2.3 Phase extra-osseuse, pré-occlusale.....	13
1.1.3 Phase fonctionnelle post-occlusale.....	14
1.1.4 La théorie plurifactorielle de l'éruption.....	14
1.1.4.1 Remodelage osseux et follicule dentaire.....	14
1.1.4.2 Facteurs de croissances et voies de signalisation.....	15
1.1.4.3 PTHrP / PTHR1.....	15
1.2 Age dentaire et éruption.....	16
2 Les défauts d'éruption.....	17
2.1 Généralités.....	17
2.1.1 Inclusion dentaire, dent enclavée, dent retenue et ankylose.....	17
2.1.2 Retard d'éruption et échec d'éruption.....	17
2.2 Les défauts primaires de l'éruption.....	19
2.2.1 Caractéristiques cliniques.....	19
2.2.2 Caractéristiques radiologiques.....	20
2.2.3 Caractéristiques squelettiques.....	23
2.2.4 Caractéristiques génétiques et biologiques.....	24
2.2.4.1 PTHR1 et ses ligands.....	24
2.2.4.2 PTHR1 et les pathologies osseuses.....	25
2.2.4.3 Rôle de PTHR1 dans l'éruption dentaire.....	25
2.3 Classification des DPE.....	27
2.4 DPE, les possibilités thérapeutiques.....	28
2.4.1 La traction chirurgico-orthodontique.....	28
2.4.2 La traction chirurgico-orthodontique avec corticotomie.....	29
2.4.3 L'ostéotomie segmentaire.....	29

2.4.4	La prothèse	29
2.4.5	Les avulsions	29
2.4.6	L'abstention thérapeutique	30
2.5	Pronostic	30
2.5.1	Risques liés à la pathologie	30
2.5.2	Risques liés aux traitements	31
3	Matériels et méthodes	32
3.1	Les objectifs	32
3.2	Critères d'évaluation	32
3.3	Population étudiée	33
3.3.1	Critères d'inclusion	33
3.3.2	Critères de non inclusion	34
3.4	Questionnaire	34
3.5	Déroulement	37
3.5.1	Listing des praticiens spécialisés en ODF	37
3.5.2	Commission d'éthique des Facultés de Médecine, d'Odontologie de Pharmacie, des Ecoles d'Infirmières, de Kinésithérapie, de Maïeutique et des Hôpitaux Universitaires de Strasbourg	38
3.5.3	Premier envoi	39
4	Les résultats	40
4.1	La réception des questionnaires	40
4.2	Connaissance de la pathologie	41
4.2.1	Les praticiens connaissant les DPE	41
4.2.2	Les moyens d'information	41
4.2.3	L'implication de PTHR1 dans l'étiologie des DPE	42
4.3	Les DPE dans la pratique	43
4.3.1	Les possibles cas de DPE	43
4.3.2	Le nombre de cas de DPE diagnostiqué(s) et/ou traité(s)	44
4.3.3	Les formes de DPE rencontrées par les praticiens	44
4.3.4	La démarche diagnostique	47
4.3.5	Les options thérapeutiques envisagées	49
4.3.6	Les options thérapeutiques les plus satisfaisantes	51

4.3.7	Les échecs de tractions chirurgico-orthodontiques avec effets parasites au niveau des dents adjacentes	53
4.4	Caractéristiques de l'échantillon	54
4.4.1	Sexe ratio	54
4.4.2	Spécialisation en ODF	55
4.4.3	L'année d'obtention de la spécialisation en ODF	55
4.4.4	Faculté d'origine	56
4.5	Les commentaires.....	56
4.6	Les résultats croisés	58
4.6.1	Les praticiens ne connaissant pas les DPE avant ce questionnaire	58
4.6.2	Les praticiens ayant eu connaissance des DPE lors de leur formation initiale	58
4.6.2.1	Les praticiens ayant eu connaissances de DPE uniquement par leur formation initiale	58
4.6.2.2	Les praticiens ayant eu connaissances de DPE entre autres par leur formation initiale	58
4.6.3	Les praticiens n'ayant pas eu de cas de DPE.....	59
4.6.4	Les praticiens connaissant l'implication génétique de PTHR1.....	59
4.6.5	Les praticiens ayant été confronté à des échecs de traction orthodontique	60
4.6.6	Années d'obtention de la qualification en ODF	61
4.6.6.1	Avant 1985	61
4.6.6.2	A partir de 2006	61
5	Discussion	63
5.1	Commentaires sur la méthodologie	63
5.1.1	Critères d'inclusion	63
5.1.2	Anonymisation.....	63
5.1.3.	Les difficultés d'analyse	63
5.2	Commentaires sur les résultats	64
5.2.1	Formation	64
5.2.2	Expérience professionnelle et DPE.....	64
5.2.3	Prévalence	64
5.2.4	L'implication de PTHR1.....	65
5.2.5	La démarche diagnostique	65
5.2.6	Les solutions thérapeutiques	65
	Conclusion.....	67

LISTE DES ABRÉVIATIONS

BMP-2 : Bone Morphogenetic Protein

CECSMO : Certificat d'Études Clinique Spéciales - Mention Orthodontie

CSF-1 : Cytokine Stimulating Factor 1

DDD : Dysmorphie-Dento-Dentaire

DES : Diplôme d'Études Spécialisées

DPE : Défauts Primaires d'éruption

EGF : Epidermal Growth Factor

GAP0 : Growth retardation, Alopecia, Pseudoanodontia and Ocular manifestations

LAD : Ligament Alvéolo-Dentaire

MCP : Monocyte Chemoattractant Protein

ODF : Orthopédie Dento-Faciale

OPG : Ostéoprotégérine

OPT : Orthopantomogramme

PFE : Primary Failure of Eruption (DPE)

PTHr1 : Parathyroid Hormone Receptor 1

PTHrP : Parathyroid Hormone related protein

PTH : Parathyroid Hormone

RANK-L : Receptor Activator of NFkB Ligand

TGF : Tumor Growth Factor

VEGF : Vascular Endothelial Growth Factor

INDEX DES FIGURES ET REPRÉSENTATIONS

Tableaux

Tableau 1 : Tableau représentant les âges d'éruption des dents temporaires et permanentes, selon Hurme 1947

Tableau 2 : Tableau représentant le nombre de praticiens inclus dans l'étude par département

Figures

Figure 1 : Patient X : Béance postérieure (HUS)

Figure 2 : Patient X : vue maxillaire (HUS)

Figure 3 : Patient Y (8 ans) : absence des secondes molaires temporaires sur l'arcade (Dr Stark)

Figure 4 : Panoramique dentaire d'un patient atteint d'une forme légère de DPE (à partir d'un examen 3D) (HUS UF 8609)

Figure 5 : OPT de 2016 d'un patient atteint d'une forme isolée de DPE (HUS UF 8609)

Figure 6 : OPT d'une atteinte bi-maxillaire unilatérale (HUS UF8609)

Figure 7 : Coupe frontale d'une dent atteinte de DPE (HUS UF 8609)

Figure 8 : Coupe frontale d'une seconde molaire maxillaire atteinte de DPE et présentant une résorption interne sévère (Dr Afif)

Figure 9 : Tracé d'une céphalométrie d'une patiente atteinte de DPE unilatérale au niveau de 17 en classe III squelettique (HUS-Dr Wagner)

Figure 10 : Implications de *PTHR1* dans la régulation de l'éruption : interaction réticulum stellaire-follicule dentaire

Figure 11 : Patient Z (7 ans) : vue occlusale mandibulaire (HUS)

Figure 12 : Patient Z (7 ans) : vue occlusale maxillaire (HUS)

Figure 13 : OPT d'un cas de DPE avec atteinte carieuse de 85 (HUS UF 8609)

Figure 14 : Carte de France représentant les régions du Grand-Est et de Bourgogne Franche-Comté

Figure 15 : Questionnaire (recto)

Figure 16 : Questionnaire (verso)

Figure 17 : Densité de spécialistes en ODF pour 100000 habitants par départements dans les régions Grand-Est et Bourgogne Franche Comté

Figure 18 : Diagramme représentant les proportions de professionnels de santé connaissant ou non les DPE

Figure 19 : Histogramme représentant les pourcentages des différents cadres par lesquels les praticiens ont eu connaissance des DPE

Figure 20 : Diagramme représentant les pourcentages des professionnels de santé connaissant ou non l'implication génétique de *PTHR1*

Figure 21 : Diagramme représentant la proportion d'orthodontistes pensant avoir eu des cas de DPE

Figure 22 : Diagramme des pourcentages de formes isolés et syndromiques des DPE

Figure 23 : Diagramme des pourcentages de formes bi-maxillaires et uni-maxillaires des DPE

Figure 24 : Diagramme des pourcentages de formes unilatérales et bilatérales des DPE

Figure 25 : Histogramme représentant le nombre de praticiens ayant recours aux différents examens d'imagerie proposés

Figure 26 : Histogramme représentant les correspondants privilégiés par les orthodontistes

Figure 27 : Histogramme représentant les options thérapeutiques envisagées en cas de DPE

Figure 28 : Histogramme représentant le taux de satisfaction relatif à chaque option thérapeutique

Figure 29 : Diagramme représentant la proportion d'échecs de traction chirurgico-orthodontique avec effets parasites sur les dents adjacentes

Figure 30 : Représentation des secteurs concernés par des effets parasites après échec de traction des dents adjacentes

Figure 31 : Diagramme représentant la proportion d'hommes et de femmes ayant participé à cette enquête

Figure 32 : Diagramme représentant les différents modes de qualification en ODF de notre échantillon

Figure 33 : Histogramme représentant les années d'obtention de la spécialité ODF

Figure 34 : Diagramme représentant les facultés d'origine des praticiens

Figure 35 : Histogramme représentant le nombre de commentaires classés selon cinq catégories

Introduction

L'éruption dentaire est un processus physiologique permettant la mise en place des dents temporaires et permanentes sur l'arcade, depuis leurs cryptes osseuses jusqu'en occlusion (1). C'est un phénomène complexe et encore mal compris. En effet plusieurs théories se sont succédées à propos du moteur et de la force motrice de l'éruption : la croissance radulaire, la pression intra-pulpaire, la maturation du ligament alvéolo-dentaire (LAD) (2). Actuellement, une théorie plurifactorielle est admise et montre le rôle essentiel du follicule dentaire, du remodelage osseux et du ligament alvéolo-dentaire dans l'éruption dentaire (3). La connaissance des mécanismes hautement régulés de l'éruption dentaire est indispensable à la compréhension des dysfonctions qui mènent à des anomalies de l'éruption.

Les Défauts Primaire d'Éruption (DPE, ou PFE pour Primary Failure of Eruption) ont été décrit la première fois par Proffit et Vig (4) en 1981 comme une anomalie des mécanismes biologiques de l'éruption entraînant un échec de celle-ci au niveau de dents non-ankylosées et sans obstacle mécanique. Le diagnostic est complexe car il s'agit d'une pathologie rare, avec des caractéristiques cliniques variées. En effet les DPE peuvent être isolés ou syndromiques et ont pour caractéristiques principales une béance latérale postérieure. L'atteinte peut être uni ou bilatérale, uni ou bimaxillaire (5).

Des mutations du gène *PTHR1* (Parathyroid Hormon Receptor 1) sont l'étiologie principale de cette pathologie et une analyse moléculaire permet de confirmer le diagnostic (6). Cependant, un certain nombre de patients présentent tous les critères cliniques et radiologiques des DPE et aucune mutation causale n'est décelée au niveau de *PTHR1*.

La prise en charge thérapeutique de ces patients est principalement confiée aux orthodontistes. Cependant le pronostic est réservé, notamment pour les tractions chirurgico-orthodontiques qui ont tendance à aboutir l'ankylose.

Dans le cadre de cette thèse, nous avons réalisé une enquête auprès de deux-cents-cinquante-quatre spécialistes en Orthopédie-Dento-Faciale (ODF), répartis dans les dix-huit départements du Grand Est et de Bourgogne Franche-Comté, les

questionnant sur les défauts primaires d'éruption. Les résultats de cette étude menée pendant sept mois permettent d'évaluer les connaissances des orthodontistes, leur démarche diagnostique et d'établir un bilan des traitements envisagés et entrepris avec succès ou échec.

1 Mécanismes de l'éruption dentaire

L'éruption dentaire est constituée d'un ensemble de mouvements de la dent depuis sa position initiale intra-osseuse jusqu'à la position fonctionnelle dans le plan occlusal. Il s'agit d'un processus localisé, symétrique et programmé dans le temps (2).

Elle fait partie de la croissance cranio-faciale et débute au sixième mois *in utero* avec la lame dentaire. Elle se produit conjointement à la morphogenèse dentaire (3). En générale l'éruption dentaire s'achève à l'âge de 20-25 ans avec la mise en place des dents de sagesse.

La description qui suit de l'éruption dentaire physiologique est valable pour les dents temporaires comme pour les dents permanentes.

1.1 Mécanisme biologique de l'éruption

L'éruption est un phénomène dynamique, bilatéral et symétrique qui implique la résorption osseuse au niveau coronaire des germes dentaires mais aussi la formation osseuse à la base du germe. En effet le remodelage osseux est le mécanisme permettant l'éruption dentaire (3, 7, 8).

L'éruption se déroule en plusieurs phases :

- La phase pré-éruptive
- Les phases pré-fonctionnelles
 - intra-osseuse
 - pénétration de la muqueuse
 - extra-osseuse
- La phase fonctionnelle post-occlusale

1.1.1 Phase pré-éruptive

Elle correspond au début du développement dentaire jusqu'à l'élaboration de la couronne. Elle est caractérisée par des mouvements pré-éruptifs mais ne serait

qu'une simple dérive du germe au sein de l'os alvéolaire pour s'adapter à la croissance osseuse.

Le changement de position des germes des dents permanentes est le résultat de la croissance osseuse, de l'éruption des dents temporaires et de l'augmentation dans le même temps, en hauteur, des tissus de soutien (7, 9).

1.1.2 Phase pré-fonctionnelle

1.1.2.1 Phase intra-osseuse

Elle correspond à la formation radiculaire jusqu'à la percée de la muqueuse. Les mouvements éruptifs initiaux sont principalement axiaux, puis se font dans les trois directions spatiales. Il y a alors translation du germe dans l'alvéole par un phénomène de formation et de résorption osseuse coordonné par le follicule dentaire via des signaux locaux. En effet le germe effectue un trajet le long du canal gubernaculaire (gubernaculum dentis), canal osseux reliant la crypte osseuse à la muqueuse (7,9).

1.1.2.2 Phase de pénétration de la muqueuse

Elle débute quand la croissance radiculaire a atteint la moitié ou les 2/3 de la longueur de racine. Les mouvements d'éruption sont alors principalement axiaux mais aussi dans les trois directions de l'espace. La vitesse d'éruption varie de 1,2 mm par an pour les troisièmes molaires mandibulaire et de 3,5 mm par an pour les prémolaires.

La dent pénètre dans la cavité buccale et est recouverte du sac péri-coronaire permettant la protection du jeune parodonte en cours de développement lors de l'éruption de la dent (9).

1.1.2.3 Phase extra-osseuse, pré-occlusale

Elle débute lorsque la dent est visible dans la cavité buccale. Elle est brève car ne dure que quelques mois. La croissance osseuse continue de s'effectuer à la base de la dent et les vitesses d'éruption sont alors les plus rapides : 1 à 2 mm par mois.

Elle se termine avec la mise en occlusion de la dent (7, 9,10).

1.1.3 Phase fonctionnelle post-occlusale

Les dents atteignent leur position d'occlusion fonctionnelle ce qui termine l'éruption dentaire. C'est la phase la plus longue de l'éruption. Lors de cette phase des mouvements axiaux se poursuivent à un rythme lent : 0,05 à 0,7 mm par an. Il y aura une dérive mésiale des dents qui résulte de l'attrition ou de l'usure proximale des dents (7, 9, 10, 11). La position en occlusion fonctionnelle des dents est une position de neutralité, il y a un équilibre des forces musculaires centripètes et centrifuges qui se retrouve au repos et aux cours des fonctions buccales (nutrition, ventilation, et fonction de relation).

La cohabitation des deux phénomènes, résorption et croissance osseuse, est indispensable à l'éruption dentaire.

1.1.4 La théorie plurifactorielle de l'éruption

La théorie plurifactorielle de l'éruption de l'éruption est aujourd'hui avancée pour expliquer les forces de l'éruption dentaire (7, 8, 12). Elle met en avant les rôles du follicule dentaire, de la résorption osseuse et du déclenchement de la force éruptive. Elle implique :

- le remodelage osseux alvéolaire avec une résorption coronaire au follicule dentaire et une apposition osseuse en apical de celui-ci,
- une croissance radiculaire facilitée par le remodelage mais qui n'est pas la force motrice de l'éruption,
- un turn-over important du desmodonte, responsable de la stabilité de la dent.

1.1.4.1 Remodelage osseux et follicule dentaire

La force motrice durant la phase intra-osseuse est la croissance osseuse à la base de la crypte où se forme les racines : c'est l'ostéoblastogenèse (3).

Le remodelage osseux est coordonné par le follicule dentaire. La résorption osseuse s'effectue par des ostéoclastes au niveau coronaire du germe et crée un chemin d'éruption dentaire. Mais la résorption osseuse qui crée un chemin d'éruption osseux n'est pas due aux mouvements éruptifs du germe dentaire. En effet, Marks, Cahill et Wise ont montré par leur expérience sur des chiens que le chemin d'éruption osseux

peut se faire indépendamment de l'éruption dentaire (1, 13, 14). De plus il a été démontré qu'avec l'ablation du follicule il n'y a pas d'éruption.

1.1.4.2 Facteurs de croissances et voies de signalisation

La résorption osseuse au niveau coronaire du germe est induite par :

- EGF (Epidermal Growth Factor) : produit par le follicule et l'organe de l'émail. Il a un rôle dans le recrutement des cellules monocytaires ainsi que dans la synthèse collagénique et le remodelage tissulaire et vasculaire (7,15).
- TGF (Tumor Growth Factor) : présent dans le réticulum stellaire et participe au recrutement de monocytes (16)
- Interleukine 1 alpha : stimule la transcription de CSF-1 (Cytokine Stimulating Factor 1) et le recrutement des monocytes. En son absence l'éruption est retardée (7,16)
- CSF-1 : nécessaire à la maturation des pré-ostéoclastes en ostéoclastes et à la différenciation des monocytes en ostéoclastes et participe au signal initial de l'éruption (16)
- RANK-L (Receptor Activator of NFkB Ligand) : a un rôle dans la régulation de l'ostéoclastogenèse avec OPG (Ostéoprotégérine) (18)
- MCP (Monocyte Chemoattractant Protein) : produit dans le follicule et a avec CSF-1 une action chimiotactique pour les monocytes (17)

L'ostéoblastogenèse est régulée par BMP-2 (Bone Morphogenetic Protein), et OPG. De plus il y a une interaction entre RANK-L et OPG dans la régulation de l'ostéoclastogenèse (16, 18).

1.1.4.3 PTHrP / PTHR1

PTHR1 est le récepteur transmembranaire de PTHrP (Parathyroid Hormone related Protein) et de PTH (Parathyroid Hormone). Il est exprimé dans le follicule dentaire. PTHrP est sécrété par le réticulum stellaire.

PTHR1 par la fixation de son ligand PTHrP participe à la résorption osseuse en coronaire du germe dentaire en recrutant des cellules mononucléaires dans le follicule dentaire et en stimulant leur différenciation en ostéoclastes. Ceci par une

cascade de signalisations qui active RANKL et VEGF (Vascular Endothelial Growth Factor) et inhibe OPG.

PTHr1 participe aussi à l'ostéogenèse à la base du follicule dentaire et donc à la croissance osseuse apicale au germe dentaire par la fixation de PTHrP activant la BMP-2 (19, 20, 21, 22).

1.2 Age dentaire et éruption

	Dents	Éruption maxillaire (en années pour les dents permanentes et en mois pour les dents temporaires)	Éruption mandibulaire (en années pour les dents permanentes et en mois pour les dents temporaires)
PERMANENTES	Incisives centrales	7-8	6-7
	Incisives latérales	8-9	7-8
	Canines	11-12	9-11
	1 ^{ère} prémolaire	10-11	10-12
	2 ^{nde} prémolaire	10-12	11-12
	1 ^{ère} molaire	6-7	6-7
	2 ^{ème} molaire	12-13	11-13
	3 ^{ème} molaire	17-25	17-25
TEMPORAIRES	Incisives centrales	6-12 mois	8-12 mois
	Incisives latérales	10-16 mois	9-13 mois
	Canines	17-23 mois	16-22 mois
	1 ^{ère} molaire	14-18 mois	13-19 mois
	2 ^{ème} molaire	23-31 mois	25-33 mois

Tableau 1 : Tableau représentant les âges d'éruption des dents temporaires et permanentes, selon Hurme (23)

Il existe des variabilités physiologiques dans la chronologie de l'éruption et dans les âges d'éruption (décalage entre l'âge biologique et l'âge « dentaire »). On considère normal un écart dans les dates d'éruption (24) :

- de 2 à 3 mois en denture temporaire
- de 8 à 18 mois en denture permanente.

En revanche une éruption dentaire qui est asymétrique et retardée de plus de 6 mois est considérée comme pathologique.

2 Les défauts d'éruption

Dans cette seconde partie, nous verrons dans quelle mesure l'éruption dentaire peut être perturbée, en particulier dans le cas des Défauts Primaires d'Éruption.

2.1 Généralités

2.1.1 Inclusion dentaire, dent enclavée, dent retenue et ankylose

Une inclusion dentaire est une dent dont le sac folliculaire ne communique pas avec la cavité orale, environ deux ans après la période normale d'éruption.

Une dent enclavée est une dent en éruption partielle avec une position bloquant son évolution sur l'arcade.

La dent retenue est une dent immature ayant encore un potentiel éruptif mais dont l'éruption ne peut être complète du fait d'un obstacle à son émergence (10).

L'ankylose est caractérisée par une absence de ligament alvéolo-dentaire entre la dent et l'os.

2.1.2 Retard d'éruption et échec d'éruption

Pour évaluer un retard il faut alors considérer l'âge civil du patient et son âge « dentaire ». Un écart entre ces deux âges est possible et commun. Plus cet écart devient important plus il est inquiétant et nécessite des examens complémentaires nécessaires à l'établissement d'un diagnostic (9, 25, 26).

Plus communément, on considère qu'il y a un retard d'éruption lorsqu'il y a une asymétrie de l'éruption avec un retard qui dépasse les 6 mois. Il se retrouve en denture temporaire comme en denture permanente (10).

Les étiologies d'un retard d'éruption peuvent être d'ordre local ou général (11, 24).

L'échec d'éruption est l'absence complète ou partielle d'éruption d'une ou plusieurs dents temporaires ou permanentes (26).

Les étiologies des retards ou échecs d'éruption sont variées (10, 24) :

- causes locales :
 - obstacles gingivaux: hyperplasie gingivale
 - obstacles tumoraux : kyste péricoronaire d'éruption, améloblastome épulis, granulome, chérubisme etc.
 - obstacles dentaires : ankylose de la dent temporaire, anomalie morphologique, Dysharmonie Dento-Dentaire (DDD)
- causes générales :
 - génétiques
 - carencielles : vitamine A, D
 - endocrinienne : hypopituitarisme, hypothyroïdie
 - médicamenteuse : chimiothérapie.

On trouve des défauts d'éruption dans les syndromes suivants (27, 28) :

- syndrome d'Apert
- syndrome de Gardner
- mucopolysaccharidose
- syndrome GAPO (Growth retardation, Alopecia, Pseudoanodontia and Ocular manifestations)
- dysplasia ostéoglophonique
- dysostéosclérose
- dysplasie cléido-crânienne

Dans ce travail de thèse, nous traiterons uniquement les formes isolées de DPE.

2.2 Les défauts primaires de l'éruption

2.2.1 Caractéristiques cliniques

Les DPE correspondent à l'échec d'éruption total ou partiel d'une ou plusieurs dents, initialement non ankylosées, en l'absence d'obstacle mécanique (5, 22, 29, 30).

Les caractéristiques cliniques sont (22, 27, 29, 31, 32) :

- une béance latérale postérieure (figure 1) : la croissance osseuse faciale est normale tandis que la dent est stoppée dans son évolution tout comme l'os alvéolaire environnant la dent
- des défauts d'éruption de la ou des dents postérieures à la première dent atteinte.

Les atteintes peuvent être uni ou bilatérales (figure 2), uni ou bimaxillaires (figure 1).

Les dents temporaires (figure 3) ou permanentes peuvent être concernées.



Figure 1 : Patient X : Béance postérieure (HUS)



Figure 2 : Patient X : vue maxillaire (HUS)



Figure 3 : Patient Y (8 ans) : absence des secondes molaires temporaires sur l'arcade (Dr Stark)

2.2.2 Caractéristiques radiologiques

Les caractéristiques radiologiques détectables sur les examens 2D sont (30, 33, 34) :

- une ou plusieurs inclusions dentaires sans obstacle mécanique visible
- un chemin d'éruption intra-osseux, coronaire à la dent en DPE, pas systématiquement visible.

Sur la figure 4, le patient présente une infraclusion de la 46. L'éruption est incomplète et l'édification radiculaire achevée. Dans ce cas il s'agit d'une forme de DPE légère, uni-maxillaire et unilatérale.



Figure 4 : Panoramique dentaire d'un patient atteint d'une forme légère de DPE (à partir d'un examen 3D) (HUS UF 8609)

Sur la figure 5, on peut voir la radiographie panoramique d'un patient présentant une forme isolée sévère de DPE. L'atteinte est bimaxillaire et bilatérale, avec trois quadrants atteints.



Figure 5 : OPT de 2016 d'un patient atteint d'une forme isolée de DPE (HUS UF 8609)

L'orientation de l'axe principal des dents atteintes et la profondeur d'inclusion peuvent varier chez un même patient. Par exemple sur la figure 6, dans le secteur 1 les dents présentent des profondeurs d'inclusion modérées pour 17 et 15 et sévère pour la 16, avec des axes complètement différents.

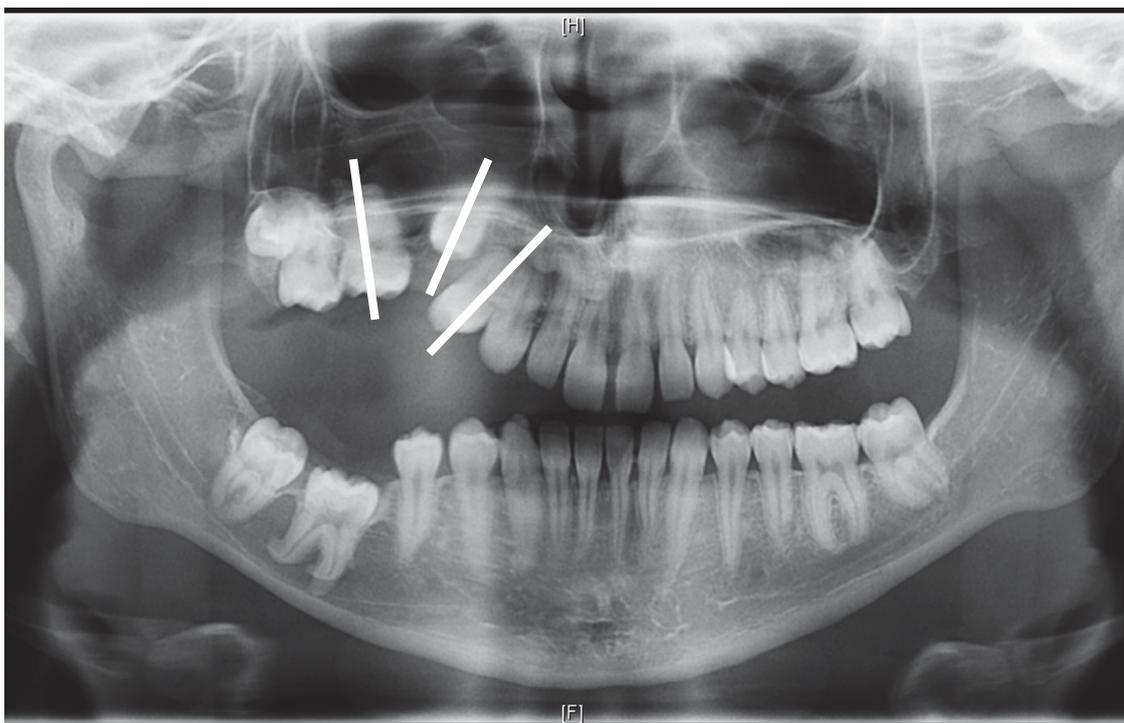


Figure 6 : OPT d'une atteinte bi-maxillaire unilatérale (HUS UF8609)

Les examens d'imagerie 3D de type CBCT (Cone Beam Computed Tomography) permettent de confirmer (30, 33, 34) :

- l'absence d'obstacle mécanique à l'éruption des dents suspectées de DPE
- la présence d'un espace desmodontal intact (avant toute tentative de traction orthodontique) (figure 7)
- la présence éventuelle de zones de résorption interne (figure 8).



Figure 7 : Coupe frontale d'une dent atteinte de DPE (HUS UF 8609)

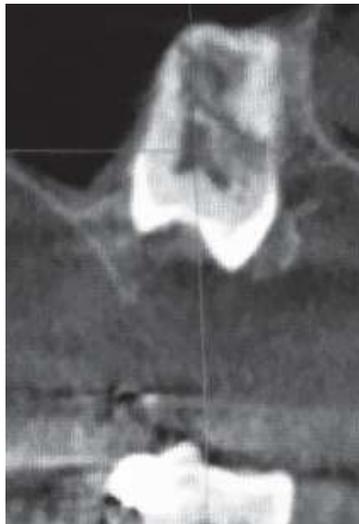


Figure 8 : Coupe frontale d'une seconde molaire maxillaire atteinte de DPE et présentant une résorption interne sévère (Dr Afif)

On détecte aussi par les examens 3D des possibles ankyloses, conséquence possible des tentatives de traction chirurgico-orthodontique (35).

2.2.3 Caractéristiques squelettiques

En cas de DPE sévères, la béance postérieure peut entraîner une diminution de la hauteur de l'étage inférieur de la face et un relatif prognathisme par manque de calage postérieur. De plus, la littérature évoque une prédisposition à la classe III squelettique chez les patients atteints de DPE (figure 9) (22, 27, 33).

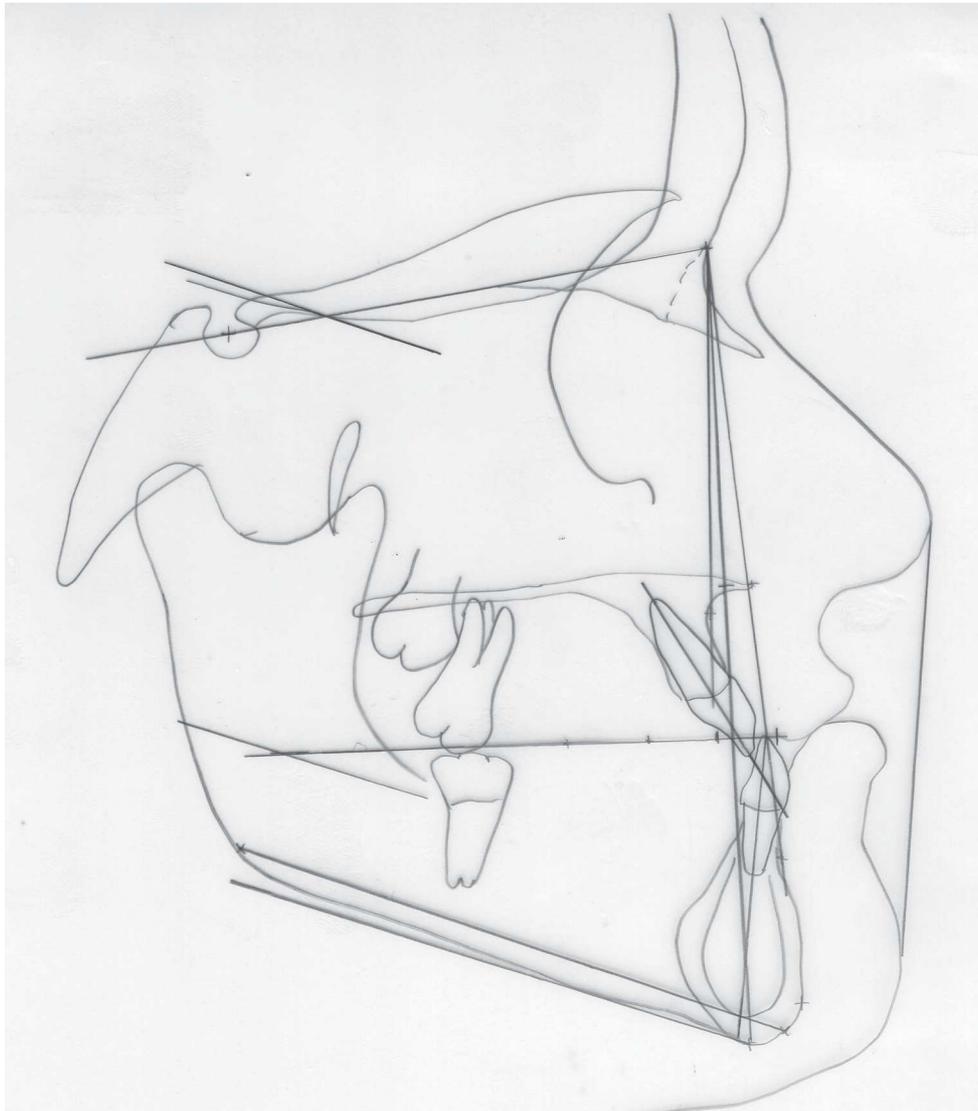


Figure 9 : Tracé d'une céphalométrie d'une patiente atteinte de DPE unilatérale au niveau de 17 en classe III squelettique (HUS-Dr Wagner)

Les caractéristiques du tracé de céphalométrie (figure 10) sont :

- SNA 80° : orthomaxillie
- SNB 87° : promandibulie
- ANB -7° : classe III squelettique
- AoBo / POF -8 mm : classe III squelettique
- HFI/HFT 58% : hyperdivergence

2.2.4 Caractéristiques génétiques et biologiques

Une étiologie génétique est évoquée dans un certain nombre de cas de DPE et correspond à une mutation du gène *PTHR1*. Il y a cinquante-et-une mutations référencées à ce jour (27, 34, 36). Ainsi un test génétique mettant en évidence une mutation de *PTHR1* permet d'établir un diagnostic positif de DPE isolé (36, 37, 38, 39, 40).

Les mutations de *PTHR1* responsables de DPE décrites dans la littérature sont des haplo-insuffisances. C'est-à-dire qu'un allèle muté ne permet pas la production de PTHR1 et un allèle le permet. Ainsi une proportion réduite de PTHR1 entraîne une altération de ces fonctions physiologiques au niveau du remodelage osseux, du follicule dentaire et du LAD (39, 41, 42). Les mutations sont hétérozygotes, de formes sporadiques au niveau du locus 3p21.1-22 et ce sont principalement des formes familiales autosomiques dominantes (33, 37, 43). Cependant le cas d'une famille atteinte de DPE ayant comme étiologie une mutation de *PTHR1* avec transmission autosomique récessive a été décrit (44).

2.2.4.1 PTHR1 et ses ligands

Il existe six isoformes de *PTHR1*, c'est-à-dire que le gène *PTHR1* code pour six protéines PTHR1 ayant la même fonction (45). PTHR1 est une protéine, plus précisément un récepteur transmembranaire de PTH et PTHrP.

PTH est l'hormone parathyroïdienne, sécrétée par les glandes parathyroïdiennes. Elle a une action systémique et maintient un taux de calcium extracellulaire physiologique. Elle agit au niveau des reins et des os par une régulation du taux de calcium en fonction du taux de phosphate et de calcium présent (45, 46, 47, 48, 49). Elle a une action ostéoclastique en augmentant le taux de calcium par augmentation du nombre d'ostéoclastes présents dans l'os et une diminution du taux de phosphate. Au niveau du rein, elle inhibe la réabsorption de phosphate et active l'absorption du calcium.

PTHrP est aussi un ligand de PTHR1. Il a une action paracrine et autocrine. En effet il est sécrété par de nombreux organes (seins, rein, glande parathyroïde, thyroïde,

etc) et agit sur eux-mêmes. Il est aussi secrété par le réticulum stellaire et l'os (45, 46, 47).

2.2.4.2 PTHR1 et les pathologies osseuses

Dans le cadre de DPE dus à une mutation de *PTHR1*, les patients peuvent présenter une ostéoarthrite associée, d'où l'importance d'un bilan multidisciplinaire et l'intérêt d'une consultation en rhumatologie (37, 43).

Il y a une expression tissulaire importante de PTHR1 au niveau du cartilage de conjugaison, du rein et du tissu osseux. Par son rôle régulateur du métabolisme osseux, *PTHR1* dans ses formes mutées est impliqué dans des pathologies du système ostéo-articulaire, sans atteinte dentaire associée (41, 42), comme par exemple :

- la chondrodysplasie métaphysaire de Jansen
- la chondrodysplasie de Blomstrand
- le syndrome d'Eiken
- l'endochondromatose ou maladie d'Ollier.

2.2.4.3 Rôle de PTHR1 dans l'éruption dentaire

PTHR1 fixe PTH au niveau de cellules pré-ostéoblastiques ce qui stimule RANK-L et CSF et inhibe OPG. Ceci permet la résorption osseuse. PTH fixe PTHR1 sur des ostéocytes et va permettre d'augmenter la masse osseuse et le remodelage osseux (17, 18).

PTHrP produit par les précurseurs des ostéoblastes de l'os et de la moelle osseuse, stimule le remodelage osseux par effet paracrine. En se fixant sur PTHR1, il favorise la maturation des pré-ostéoblastes en ostéoblastes. Il diminue l'apoptose des ostéocytes et ostéoblastes matures (50, 51). Il agit sur la résorption osseuse en se fixant à PTHR1 sur des cellules de la lignée ostéoblastique et augmente l'expression de RANK-L (16, 18, 51, 52, 53, 54).

Le remodelage osseux est le moteur de l'éruption dentaire. Certaines mutations de *PTHR1* entraînent une altération de l'interaction PTHrP-PTHR1 et la communication

réticulum stellaire-stratum intermedium est diminuée. Ainsi il y a un dysfonctionnement de l'éruption par un arrêt du remodelage osseux (42, 55).

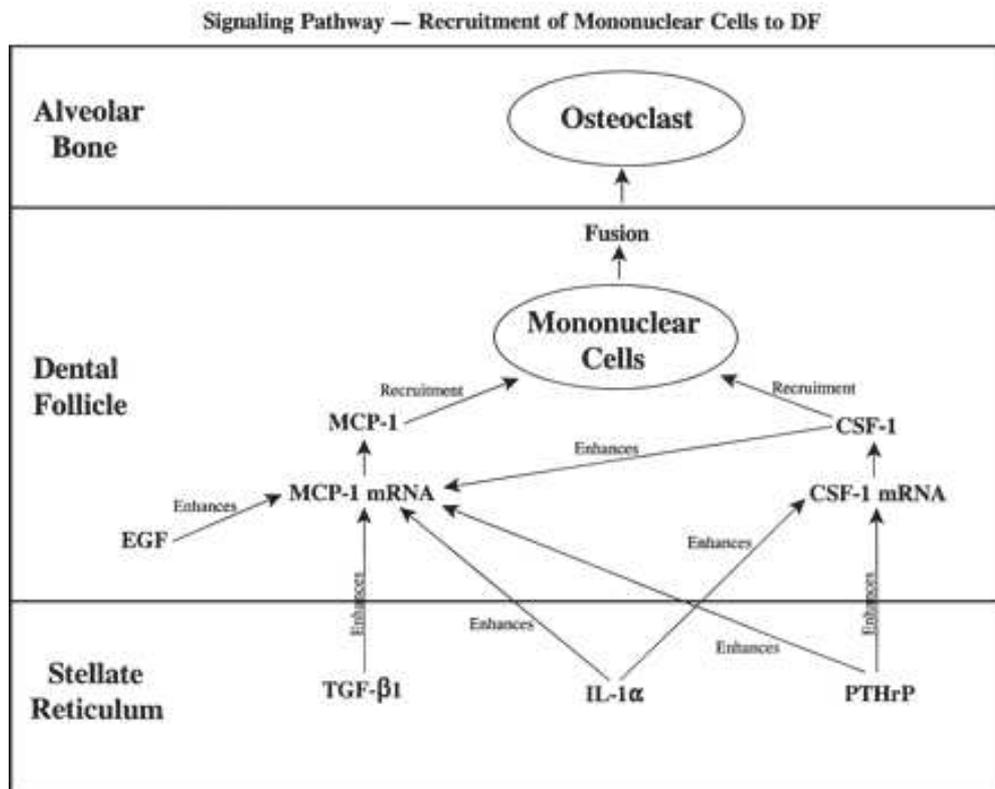


Figure 10 : Implications de PTHR1 dans la régulation de l'éruption : interaction réticulum stellaire-follicule dentaire (11)

PTHrP est secrétée par le réticulum stellaire. Il stimule l'ostéoclastogénèse dans la partie coronaire : PTHR1 fixe PTHrP, il y a recrutement des cellules mononucléaires et activation de leur différenciation en ostéoclastes (figure 10). PTHrP stimule la formation osseuse à la base du follicule dentaire par la sécrétion de BMP-2.

PTHrP a un rôle de protection du germe dentaire contre la croissance osseuse qui entrainerait sa destruction. En effet il permet une résorption osseuse en adéquation avec le développement normal du germe dentaire. Ainsi l'ostéoclastogénèse est induite par la liaison PTHrP – PTHR1 ce qui favorise le développement correct du germe lors de l'éruption (17, 18, 56).

Le LAD contient des cellules permettant l'homéostasie et la régénération des tissus environnants. PTHR1 ainsi que d'autres marqueurs ostéoblastiques sont présents au niveau des cellules du LAD. PTHR1 fixe PTH ce qui active une autre voie de

signalisation que celle présente dans les cellules osseuses. Ainsi PPTH1 agit au niveau du LAD cependant son rôle reste encore peu connu (57).

PTHR1 a un rôle important dans l'éruption dentaire par ses fonctions dans le remodelage osseux, dans le follicule dentaire et au niveau du LAD.

2.3 Classification des DPE

Il existe plusieurs classifications des DPE.

Selon Frazier–Bowers et Proffit en 2007 (22), on peut parler de DPE de :

- type I : à un instant t il y a un arrêt de l'éruption de chaque dent affectée de DPE au même moment. Il correspond alors à une béance progressive antéro-postérieure. Les dents les plus distales sont alors les plus touchées puisque ce sont elles qui font leur éruption le plus tard ;
- type II : il y a une expressivité plus variable des échecs d'éruption : le défaut d'éruption s'exprime au même stade de développement dentaire pour chaque dent affectée. Cela correspond à une béance postérieure. Ainsi la seconde molaire peut faire partiellement son éruption alors que la première molaire est incluse. Il y a alors une réduction de l'open-bite au niveau des secondes molaires.

En termes de sévérité des atteintes, nous pouvons parler de (27) :

- DPE légers
- DPE modérés
- DPE sévères ou de type III avec plusieurs quadrants atteints et/ou des atteintes bilatérales, des inclusions profondes avec un nombre important de dents atteintes. Ces formes peuvent être isolées ou syndromiques.

Les classifications tiennent également compte de la profondeur d'inclusion des dents atteintes (11) :

- DPE de type I : inclusion complète (figure 11 : 75, 85)
- DPE de type II : éruption partielle (figure 12 : 55, 65).



Figure 11 : Patient Z (7 ans) : vue occlusale mandibulaire (HUS)



Figure 12 : Patient Z (7 ans) : vue occlusale maxillaire (HUS)

2.4 DPE, les possibilités thérapeutiques

Il n'existe pas de consensus ni de recommandations vis-à-vis des traitements des DPE. Des échecs de traction avec ankylose des dents tractées ont été constatés (6, 30, 58).

2.4.1 La traction chirurgico-orthodontique

La traction chirurgico-orthodontique est une association de la chirurgie et de l'orthodontie. Un lambeau muqueux et une fenêtre osseuse sont réalisés pour avoir accès à la couronne dentaire (10, 59).

2.4.2 La traction chirurgico-orthodontique avec corticotomie

Pour stimuler le métabolisme osseux et accélérer le mouvement de la dent, la traction chirurgico-orthodontique peut être associée à une corticotomie qui consiste à réaliser de fines incisions dans la corticale inter-radicaire (27, 30).

2.4.3 L'ostéotomie segmentaire

L'ostéotomie segmentaire consiste à déplacer un bloc osseux contenant les dents jusqu'à leur position optimale en occlusion et éviterait ainsi l'ankylose des dents. Elle est indiquée en cas d'infraclusion postérieure sévère. Elle permet aussi d'augmenter verticalement le volume osseux. Cependant en cas de défaut osseux trop important, l'ostéotomie devient limitée et la prothèse permet alors de restaurer la dimension verticale (10, 27).

2.4.4 La prothèse

Dans les formes légères de DPE, des collages de type overlays peuvent être réalisés sur les dents dont l'éruption est partielle : ces restaurations permettent de « rattraper » le plan occlusal et ainsi de restaurer l'occlusion (33, 60).

Dans des cas de DPE avec une inclusion sévère des dents atteintes, la possibilité de restaurer la fonction masticatoire passe par la réalisation d'une prothèse amovible. On parle alors de prothèse en over-denture car elle est réalisée sans avulsion préalable et recouvre les dents incluses (10).

2.4.5 Les avulsions

Elle peut être suivie d'une restauration prothétique amovible ou à la mise en place de prothèse sur implant. Pour permettre la pose d'implant et parer au défaut osseux, une greffe osseuse et/ou un sinus lift peuvent être exécutés (10, 34).

2.4.6 L'abstention thérapeutique

L'abstention thérapeutique résulte d'un rapport bénéfice/risque trop préjudiciable pour le patient en ce qui concerne les différentes approches existantes. La décision peut également être un choix du patient face à des propositions thérapeutiques lourdes, coûteuses et longues (10).

2.5 Pronostic

2.5.1 Risques liés à la pathologie

L'infraclusion entraîne un risque carieux localement élevé au niveau des dents qui ont franchi la barrière muqueuse. La différence de niveau occlusal rend l'accès au brossage difficile, d'autant plus chez les jeunes enfants (figure 13).



Figure 13 : OPT d'un cas de DPE avec atteinte carieuse de 85 (HUS UF 8609)

De plus, quand il est nécessaire de réaliser des soins conservateurs sur ces dents dont l'éruption est partielle, la pose de la digue est complexe du fait d'un bombé vestibulaire inaccessible.

Les résorptions internes étendues qui peuvent être associées aux DPE remettent en cause la pérennité de la dent atteinte, l'accès à l'endodonte n'étant pas toujours

possible (figure 8). Il n'existe à l'heure actuelle aucune donnée sur la prévalence de ces résorptions associées aux DPE et sur leur vitesse de progression.

Lorsque les dents temporaires sont atteintes de DPE, il peut également y avoir perturbation du développement du germe sous-jacent. L'avulsion de la dent temporaire est alors recommandée afin de permettre l'éruption de la dent permanente.

2.5.2 Risques liés aux traitements

En cas de traction orthodontique, il y a un risque élevé d'ankylose et un pronostic très réservé quant à la possibilité de mettre en occlusion les dents atteintes de DPE.

Quand les avulsions sont envisagées, il y a souvent des risques chirurgicaux du fait de la profondeur d'inclusion dans les maxillaires ou par proximité avec certaines structures anatomiques (nerf mandibulaire, sinus) (58).

Les résorptions sont également source de difficultés opératoires en cas d'avulsion puisqu'elles fragilisent la dent, augmentant ainsi le risque de fracture lors de la mobilisation.

3 Matériels et méthodes

A l'occasion de cette thèse une étude a été menée auprès de deux cent cinquante-quatre praticiens, les interrogeant à propos des DPE. Il s'agit d'une étude observationnelle descriptive et prospective basée sur un questionnaire anonymisé.

3.1 Les objectifs

L'objectif principal est d'établir un état des lieux des connaissances sur les DPE des spécialistes en ODF du Grand Est et de Bourgogne Franche-Comté.

Les objectifs secondaires sont de :

- évaluer les démarches diagnostiques entreprises
- lister les différents traitements entrepris avec succès ou échec
- inviter les orthodontistes à participer à un projet de recherche clinique faisant suite à cette étude.

3.2 Critères d'évaluation

Le critère d'évaluation principal repose sur une évaluation des connaissances sur la pathologie par des questions portant sur l'étiologie génétique, les traitements entrepris et la formation du praticien.

Les critères d'évaluation secondaires seront évalués par :

- le type d'examens d'imagerie réalisés, les correspondants privilégiés
- les traitements privilégiés et le taux de satisfaction relatif à ces stratégies thérapeutiques
- les contacts établis entre les praticiens interrogés et l'investigateur coordonnateur du protocole de recherche clinique faisant suite à ce travail.

3.3 Population étudiée

3.3.1 Critères d'inclusion

Les critères d'inclusion sont :

- être spécialiste en Orthopédie Dento-Faciale et être inscrit en tant que tel au Tableau de l'Ordre
- avoir son exercice principal en région Grand Est ou Bourgogne Franche-Comté

Nous avons choisi une population de spécialistes en ODF. Ils sont en première ligne en cas d'anomalie de l'éruption, à la fois pour la prise en charge diagnostique et pour la mise en place de stratégies thérapeutiques. Ils ont principalement une population pédiatrique comme patients.

Les 18 départements des régions du Grand-Est et de Bourgogne Franche-Comté sont (figure 14) :

- Ardennes (08)
- Aube (10)
- Marne (51)
- Haute-Marne (52)
- Meurthe-et-Moselle(54)
- Meuse (55)
- Moselle (57)
- Bas-Rhin (67)
- Haut-Rhin (68)
- Vosges (88)
- Côte-d'Or (21)
- Doubs (25)
- Jura (39)
- Nièvre (58)
- Haute-Saône (70)
- Saône-et-Loire (71)
- Yonne (89)
- Territoire de Belfort (90)



Figure 14 : Carte de France représentant les régions du Grand-Est et de Bourgogne Franche-Comté

Les régions Grand-Est et Bourgogne-Franche-Comté concentrent 12,2% des chirurgiens-dentistes en France et le nombre d'habitants dans ces deux régions était de 8 379 991 en 2015 soit 13,2% de la population Française (chiffre INSEE 2015, population Française : 63 375 971).

3.3.2 Critères de non inclusion

Les critères de non inclusion sont :

- les praticiens inscrits à l'Ordre National des Chirurgiens-dentistes et non de spécialistes en ODF,
- les praticiens spécialisés en ODF inscrits à l'ordre en tant que tels mais exerçant dans les autres régions de France que celle du Grand-Est et de Bourgogne Franche Comté.

3.4 Questionnaire

Il s'agit d'un questionnaire à remplir de manière anonyme et à transmettre par courriel, envoi postal, fax ou à compléter directement sur internet via un lien Google form. Les questions fermées avec des réponses à cocher ont été privilégiées.

Le questionnaire (figures 15 et 16) envoyé par courrier, est accompagné d'une lettre d'information résumant les objectifs de l'étude (Annexe 1).

1.	Connaissez-vous l'existence des DPE ?	
	<input type="checkbox"/>	Oui
	<input type="checkbox"/>	Non
2.	Si oui, dans quel cadre avez-vous eu connaissance de cette pathologie?	
	<input type="checkbox"/>	En formation initiale (cursus court, cursus long avec l'internat)
	<input type="checkbox"/>	En formation continue (DU, conférence...)
	<input type="checkbox"/>	Dans la littérature
	<input type="checkbox"/>	Au cours de votre expérience clinique
3.	Pensez-vous avoir pris en charge des cas de DPE?	
	<input type="checkbox"/>	Oui
	<input type="checkbox"/>	Non
	<input type="checkbox"/>	Ne sais pas
4.	Combien de cas avez-vous diagnostiqué(s) et/ou traité(s) ?	
5.	Si oui, quelle(s) forme(s) avez-vous rencontrée ?	
	<input type="checkbox"/>	DPE isolé
	<input type="checkbox"/>	DPE syndromique
	<input type="checkbox"/>	Forme unilatérale
	<input type="checkbox"/>	Forme bilatérale
	<input type="checkbox"/>	Uni-maxillaire
	<input type="checkbox"/>	Bi-maxillaire
6.	Dans les cas de DPE diagnostiqués ou traités, quelle démarche diagnostique avez-vous suivie :	
	<input type="checkbox"/>	Imagerie 2D (OPT, cliché rétro-alvéolaire, ...)
	<input type="checkbox"/>	Bilan d'imagerie conventionnel en orthodontie (OPT et TRP +/- TRF)
	<input type="checkbox"/>	Imagerie 3D
	<input type="checkbox"/>	Patient adressé au médecin généraliste ou au pédiatre
	<input type="checkbox"/>	Patient adressé au généticien
	<input type="checkbox"/>	Patient adressé à un centre de référence des maladies rares
	<input type="checkbox"/>	Patient adressé à un service hospitalier (chirurgie orale ou chirurgie maxillo-faciale)
	<input type="checkbox"/>	Patient adressé à un autre spécialiste en ODF
	<input type="checkbox"/>	Report à un âge ultérieur
7.	Connaissez-vous l'implication génétique de <i>PTH1</i> (ParaThyroid Hormone Receptor 1) dans le mécanisme étiologique des DPE ?	
	<input type="checkbox"/>	Oui
	<input type="checkbox"/>	Non
Concernant le ou les patient(s) que vous avez pris en charge :		
8.	Quelles ont été les options thérapeutiques envisagées dans les cas de suspicion de DPE ?	
	<input type="checkbox"/>	Avulsion sans restauration prothétique
	<input type="checkbox"/>	Avulsion puis prothèse
	<input type="checkbox"/>	Prothèse en over-denture, sans avulsion
	<input type="checkbox"/>	Traction chirurgico-orthodontique
	<input type="checkbox"/>	Traction chirurgico-orthodontique associée à une corticotomie
	<input type="checkbox"/>	Ostéotomie segmentaire
	<input type="checkbox"/>	Avulsion avec greffe osseuse et/ou sinus lift
	<input type="checkbox"/>	Abstention thérapeutique
9.	Quel(s) traitement(s) vous a (ont) donné le plus satisfaction ?	
	<input type="checkbox"/>	Avulsion sans restauration prothétique
	<input type="checkbox"/>	Avulsion puis prothèse
	<input type="checkbox"/>	Prothèse en over-denture, sans avulsion
	<input type="checkbox"/>	Traction chirurgico-orthodontique
	<input type="checkbox"/>	Traction chirurgico-orthodontique associée à une corticotomie
	<input type="checkbox"/>	Ostéotomie segmentaire
	<input type="checkbox"/>	Avulsion avec greffe osseuse et/ou sinus lift
	<input type="checkbox"/>	Aucun
10.	Avez-vous déjà été confronté à des échecs de traction chirurgico-orthodontique avec des effets parasites observés sur les dents adjacentes ?	
	<input type="checkbox"/>	Oui
	<input type="checkbox"/>	Si oui, dents concernées par cette traction orthodontique :
	<input type="checkbox"/>	Non

Figure 15 : Questionnaire (recto)

3.5 Déroulement

3.5.1 Listing des praticiens spécialisés en ODF

Le listing des 254 praticiens a été établi selon le site de l'Ordre National des Chirurgiens Dentistes (ONCD), via l'annuaire des données publique de l'ONCD.

Les adresses, ainsi que les numéros de téléphone des cabinets des praticiens ont été référencés. Voici le nombre de praticiens réunissant les critères d'inclusion et leur répartition dans les différents départements (tableau 2) :

Département	Nombre de spécialistes en ODF (12.16)
Ardennes (08)	6
Aube (10)	9
Marne (51)	27
Haute-Marne (52)	4
Meurthe et Moselle (54)	24
Meuse (55)	4
Moselle (57)	39
Haut-Rhin (68)	21
Bas-Rhin (67)	61
Vosges (88)	11
Côte d'or (21)	9
Doubs (25)	13
Jura (39)	4
Nièvre (58)	5
Haute-Saône (70)	0
Saône et Loire (71)	9
Yonne (89)	4
Territoire de Belfort (90)	4

Tableau 2 : Nombre de spécialistes en ODF par département

La majorité des spécialistes en ODF interrogés dans cette étude se trouvent dans la région Grand-Est (81%). Les praticiens exerçant en Bourgogne-Franche-Comté ne représentent que 19% de la population source.

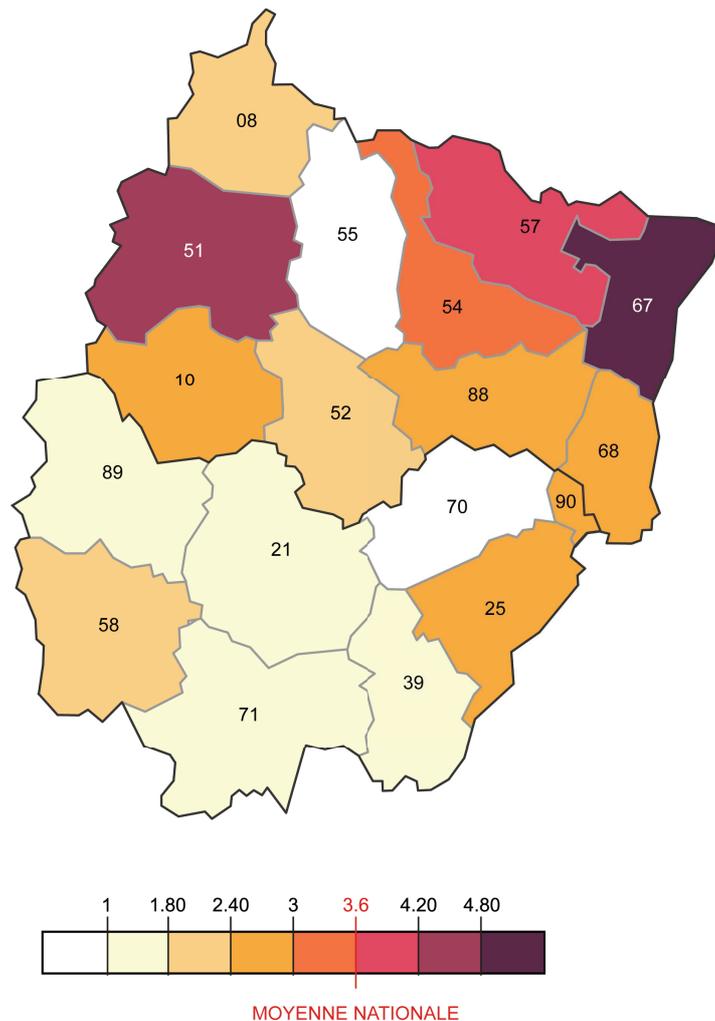


Figure 17 : Densité de spécialistes en ODF pour 100000 habitants par départements dans les régions Grand-Est et Bourgogne Franche Comté (62)

3.5.2 Commission d'éthique des Facultés de Médecine, d'Odontologie de Pharmacie, des Ecoles d'Infirmières, de Kinésithérapie, de Maïeutique et des Hôpitaux Universitaires de Strasbourg

Ce questionnaire a été construit de septembre à novembre 2016. Il a été testé par les praticiens de l'Unité Fonctionnelle d'ODF du Pôle de Médecine et Chirurgie Bucco-Dentaires des Hôpitaux Universitaires de Strasbourg. Cette étude a été examinée en commission d'éthique des Facultés de Médecine, d'Odontologie, de Pharmacie, des Ecoles d'Infirmières, de Kinésithérapie, de Maïeutique et des Hôpitaux Universitaires de Strasbourg pour un avis consultatif en novembre 2016. Le 14 novembre 2016, le protocole de l'enquête a reçu un avis favorable de cette commission d'éthique (Annexe 2).

3.5.3 Premier envoi

Les questionnaires ont été envoyés par courrier postal à partir de mi-décembre jusque début janvier 2017 aux praticiens des différents départements.

Les praticiens pouvaient répondre par courriel, sur internet via un lien google form, fax ou courrier. L'enquête étant anonyme et basée sur le volontariat, il n'y a pas lieu de recueillir de consentement.

4 Les résultats

4.1 La réception des questionnaires

A partir de janvier 2017, les premières réponses sont arrivées rapidement mais peu nombreuses. C'est pourquoi les praticiens ont été contactés par téléphone à leur cabinet pour les inciter à répondre. Fin mars 2017, quarante-neuf réponses ont été répertoriées et un courrier n'est pas parvenu au destinataire.

En mai, le taux participation n'atteignant pas les 30%, un nouvel envoi de cent-soixante-dix questionnaires a été effectué aux praticiens contactés par téléphone n'ayant pas répondu à l'étude soit parce qu'ils n'avaient pas reçu le premier courrier soit parce qu'ils avaient oublié d'y répondre.

La durée prévue de l'enquête selon la commission d'éthique pour le recueil des questionnaires était de 3 mois. Nous avons dû allonger ce délai de 4 mois supplémentaires pour obtenir un taux de participation avec une significativité statistique.

Le 13 juillet 2017, nous avons recueilli 85 réponses à l'étude, ce qui représente 33,5% de taux de participation, satisfaisant le niveau de significativité statistique établie lors de la commission d'éthique de 30%. Tous les formulaires se sont vu attribuer un numéro d'anonymat allant de « 1 » à « 85 » en fonction de leur date d'arrivée.

Ainsi nous avons reçu :

- soixante-six courriers réponses
- onze mails avec fichier joint
- cinq réponses via le questionnaire internet
- une réponse envoyée par Facebook-Messenger
- deux fax.

4.2 Connaissance de la pathologie

4.2.1 Les praticiens connaissant les DPE

Connaissiez-vous l'existence des DPE ?

→ *Oui*

→ *Non*

Sur les quatre-vingt-cinq répondants, douze ne connaissent pas l'existence des DPE, soit 14,1% des praticiens (figure 18).

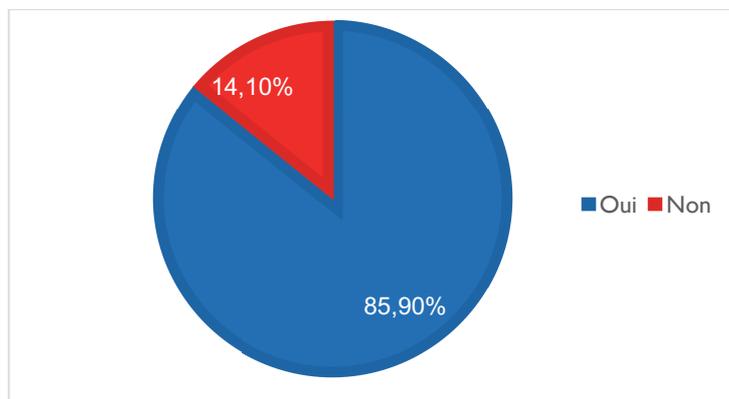


Figure 18 : Diagramme représentant les proportions de professionnels de santé connaissant ou non les DPE

4.2.2 Les moyens d'information

Si oui, dans quel cadre avez-vous eu connaissance de cette pathologie ?

→ *En formation initiale (cursus court, cursus long avec l'internat)*

→ *En formation continue (DU, conférence...)*

→ *Dans la littérature*

→ *Au cours de votre expérience clinique*

74 ont répondu à cette question dont 73 qui ont répondu connaître les DPE. Un praticien qui ne connaît pas les DPE a répondu à cette question et ainsi sa réponse n'a pas été prise en compte.

Parmi les 73 qui connaissent les DPE, 60 déclarent les avoir connues au cours de « leur expérience clinique », dont 37,7% uniquement grâce à elle, 20% affirment

avoir aussi lu de la littérature à propos des DPE et 18,3% ont eu également connaissance des DPE lors de leur formation initiale (figure 19).

Seulement sept praticiens ont eu connaissance des DPE uniquement grâce à leur formation initiale, soit 8,2% des participants. Un seul praticien affirme avoir eu connaissance de l'existence des DPE uniquement via la littérature et un autre uniquement en formation continue.

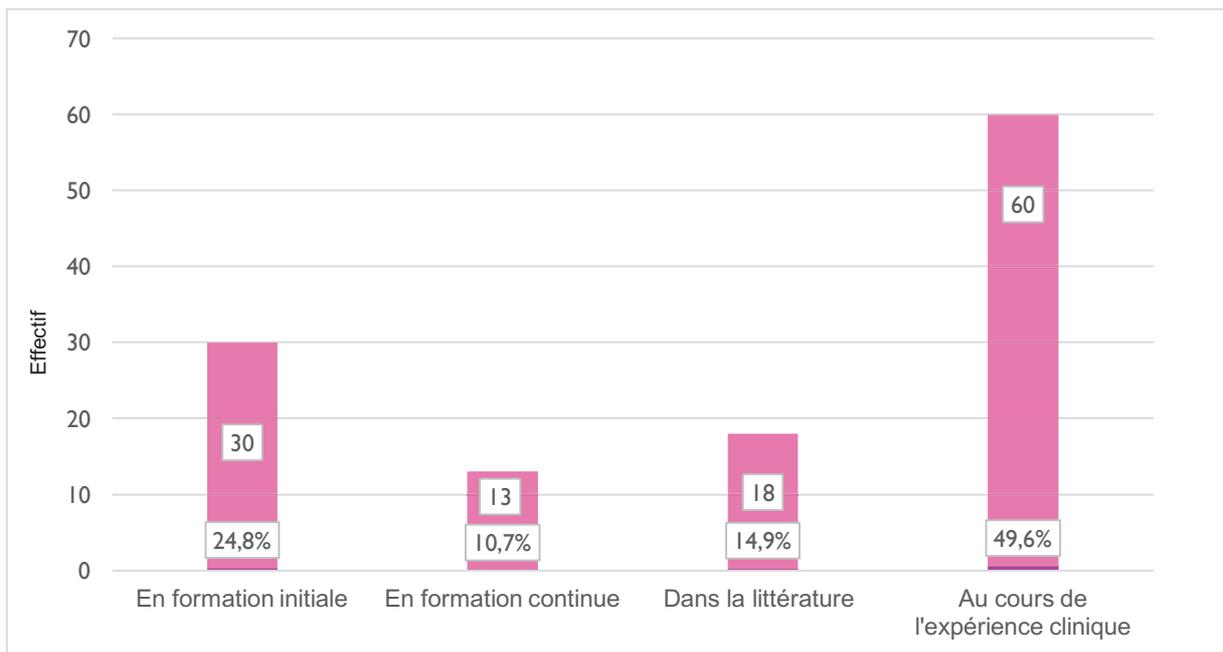


Figure 19 : Histogramme représentant les pourcentages des différents cadres par lesquels les praticiens ont eu connaissance des DPE

4.2.3 L'implication de *PTHR1* dans l'étiologie des DPE

Connaissez-vous l'implication génétique de *PTHR1* (ParaThyroid Hormone Receptor 1) dans le mécanisme étiologique des DPE ?

→ Oui

→ Non

80% des quatre-vingt-cinq praticiens ayant répondu ne connaissent pas l'implication génétique de *PTHR1* dans cette maladie rare (figure 20).

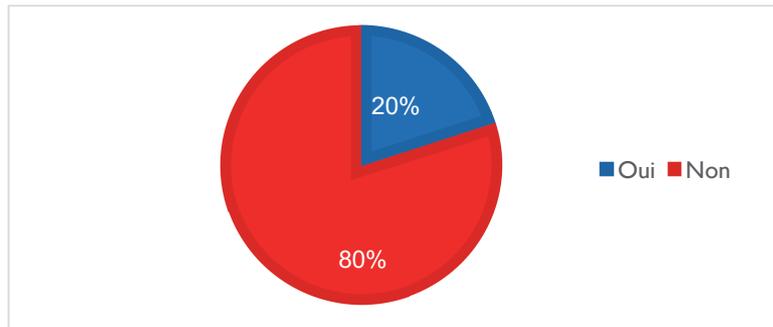


Figure 20 : Diagramme représentant les pourcentages des professionnels de santé connaissant ou non l'implication génétique de PTHR1

4.3 Les DPE dans la pratique

4.3.1 Les possibles cas de DPE

Pensez-vous avoir pris en charge des cas de DPE ?

- Oui
- Non
- Ne sais pas

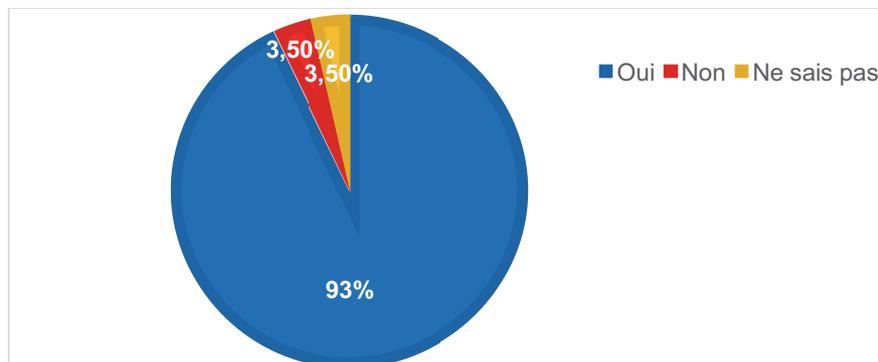


Figure 21 : Diagramme représentant la proportion d'orthodontistes pensant avoir eu des cas de DPE

Sur quatre-vingt-cinq praticiens répondant, soixante-dix-neuf pensent avoir traité au moins un cas de DPE, soit 93% des interrogés (figure 21). Trois ne savent pas s'ils ont été confrontés à cette pathologie et sont sûrs de ne pas en avoir pris en charge. Parmi les douze qui ne connaissaient pas la pathologie avant ce questionnaire, onze déclarent finalement avoir eu des cas.

4.3.2 Le nombre de cas de DPE diagnostiqué(s) et/ou traité(s)

Combien de cas avez-vous diagnostiqué(s) et/ou traité(s) ?

Parmi les soixante-dix-neuf praticiens qui ont eu au moins un cas de DPE, seulement cinquante-sept ont répondu à cette question. Seize n'ont pas donné de réponse et six ont donné des réponses trop évasives pour qu'elles puissent être chiffrées et prises en compte. Un praticien qui a répondu « ne sais pas » à la question s'il a traité et diagnostiqué des cas de DPE, a répondu à cette question et ainsi sa réponse n'a pas été prise en compte.

Ainsi les 57 praticiens répondant évoquent un total de 417 patients atteints de DPE. On obtient une moyenne de 7,32 patients par praticien et une médiane de 5 patients par praticien.

Il y a 24 praticiens qui ont répondu au moins avoir diagnostiqué ou traité dix cas de DPE ou plus. Il s'agit de praticiens ayant une expérience professionnelle de vingt-cinq ans en moyenne, en effet leur moyenne d'année diplômante en spécialité ODF est de 1993.

4.3.3 Les formes de DPE rencontrées par les praticiens

Si oui, quelle(s) forme(s) avez-vous rencontrée ?

- *DPE isolés*
- *DPE syndromiques*
- *Forme unilatérale*
- *Forme bilatérale*
- *Uni-maxillaire*
- *Bi-maxillaire*
- *Ne sais pas*

Il y a 81 praticiens qui ont répondu à cette question. Parmi eux se trouvent les 79 qui ont eu au moins un cas de DPE et deux qui ont répondu « ne sais pas » s'ils ont eu un cas de DPE.

Concernant les formes cliniques rencontrées, il y a huit réponses « ne sais pas » dont deux en réponse unique.

14 praticiens ont répondu par une réponse unique, dont 50% ont répondu « DPE isolés ». 82,7% des répondants à cette question ont fait plusieurs choix. Nous remarquons qu'il y a plus de cas de DPE isolés (81%) que de cas de DPE syndromiques (19%) (figure 22) rencontrés par ces praticiens, plus de formes uni-maxillaires (63%) que de bi-maxillaires (37%) (figure 23), et plus de formes unilatérales (65%) que de formes bilatérales (35%) (figure 24).

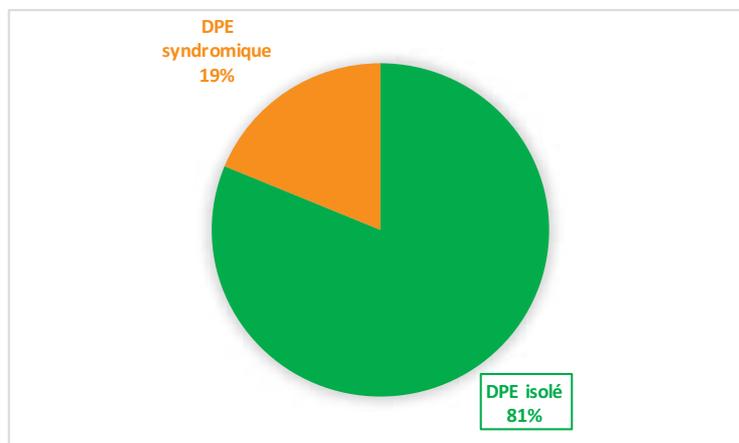


Figure 22 : Diagramme des pourcentages des formes isolées et syndromiques des DPE

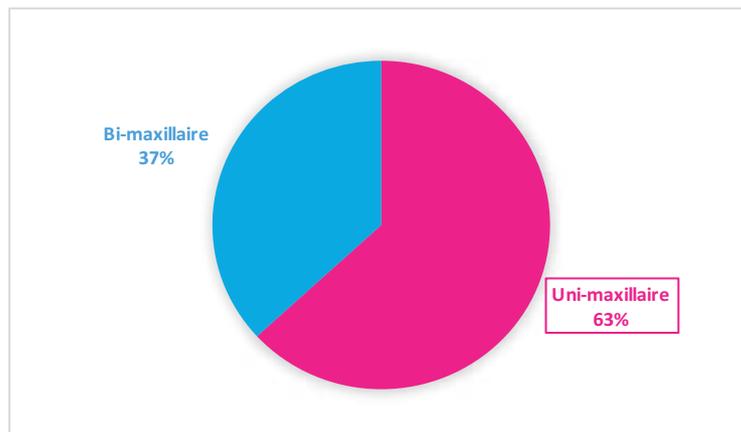


Figure 23 : Diagramme des pourcentages des formes bi-maxillaires et uni-maxillaires des DPE

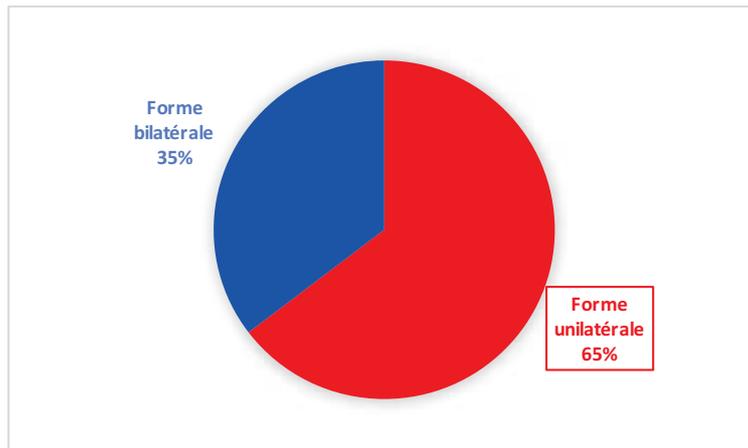


Figure 24 : Diagramme des pourcentages des formes unilatérales et bilatérales des DPE

- Les formes isolées

80% des répondants à cette question pensent avoir eu au moins un cas de DPE isolé. 55% des réponses « DPE isolés » et « formes unilatérales » sont associées à la réponse « uni-maxillaire ».

- Les formes syndromiques

11,1% des répondants affirment avoir eu à la fois des cas de DPE isolés et des formes syndromiques.

6,2% des praticiens ont rencontré uniquement des cas de DPE syndromiques. Ceux qui affirment n'avoir eu que des cas de DPE syndromiques les ont qualifiés de bi-maxillaires à 75%, de bilatérales à 50%, et d'uni-maxillaires à 50%.

- Les formes uni-maxillaires

59% des praticiens affirment avoir eu des cas de DPE uni-maxillaires.

52% des 81 praticiens ont répondu à la fois DPE isolés et formes uni-maxillaires.

- Les formes bi-maxillaires

34% des praticiens ont répondu avoir eu des formes bi-maxillaires de DPE.

- Les formes bilatérales

35,8% des praticiens qualifient les cas de DPE rencontrés de forme bilatérale.

4.3.4 La démarche diagnostique

Dans les cas de DPE diagnostiqués ou traités, quelle démarche diagnostique avez-vous suivie :

- Imagerie 2D (OPT, cliché rétro-alvéolaire, ...)
- Bilan d'imagerie conventionnel en orthodontie (OPT et TRP +/- TRF)
- Imagerie 3D
- Patient adressé au médecin généraliste ou au pédiatre
- Patient adressé au généticien
- Patient adressé à un Centre de Référence des Maladies Rares Orales et Dentaires
- Patient adressé à un service hospitalier (chirurgie orale ou chirurgie maxillo-faciale)
- Patient adressé à un autre spécialiste en ODF
- Report à un âge ultérieur

Parmi les quatre-vingt-un praticiens, qui ont répondu à cette question, soixante-dix-neuf ont eu au moins un cas de DPE. Il y a 18,5% réponses unitaires. La majorité des praticiens proposent de faire un bilan d'imagerie conventionnel d'orthopédie dento-faciale.

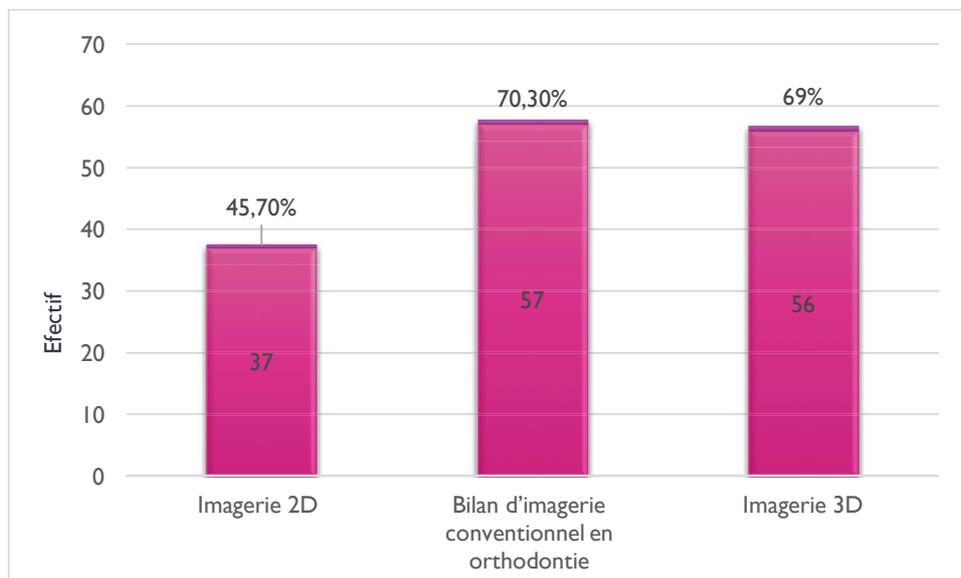


Figure 25 : Histogramme représentant le nombre de praticiens ayant recours aux différents examens d'imagerie proposés

69% des praticiens ont recours à de l'imagerie 3D, 70,3% réalisent un bilan conventionnel d'imagerie en ODF, 45,7% font de l'imagerie 2D et 34,6% adressent leurs patients à un service hospitalier de chirurgie (figure 25).

13,6% font uniquement un bilan d'imagerie conventionnel en orthodontie (OPT et TRP +/- TRF) tandis que 56,8% associent ce bilan à d'autres examens d'imagerie :

- de l'imagerie 3D (15,2%)
- de l'imagerie 2D (8,7%).

2,5% ont répondu faire seulement de l'imagerie 3D.

En ce qui concerne la consultation de correspondants (figure 26), personne n'adresse au médecin généraliste ou au pédiatre. Près de la moitié des praticiens ayant répondu choisissent d'adresser le patient, dont :

- 70% à un service hospitalier de chirurgie orale ou de chirurgie maxillo-faciale
- 27,5% à un Centre de Référence des Maladies Rares
- 22,5% à un généticien
- 5% à un autre spécialiste en ODF.

7,1% adressent leurs patients uniquement à un service de chirurgie. Ceux qui adressent à un service hospitalier font préférentiellement de l'imagerie 3D en amont (à 75%). Seuls 7,1% des praticiens répondants adressent leurs patients avec uniquement un cliché 2D.

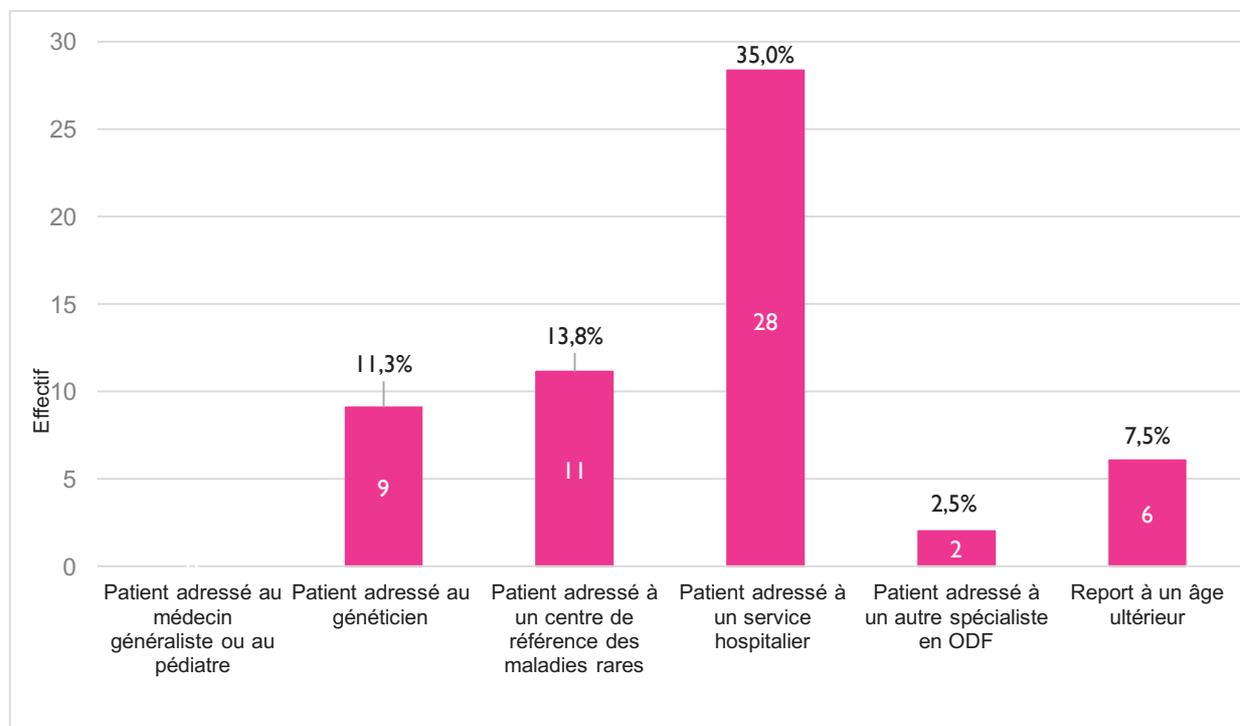


Figure 26 : Histogramme représentant les correspondants privilégiés par les orthodontistes

Ceux qui adressent à un Centre de Référence des Maladies Rares ont préférentiellement recours à l'imagerie 3D (63%) et au bilan d'imagerie conventionnel en ODF (63%). 18% font uniquement un examen radiologique 3D.

Ceux qui adressent à la fois au généticien et à un service de chirurgie font systématiquement un bilan d'imagerie conventionnel en orthodontie et de l'imagerie 3D.

Peu adressent leurs patients à un autre spécialiste en ODF (2,5%) ou reportent à un âge ultérieur (7,4%).

4.3.5 Les options thérapeutiques envisagées

Concernant le ou les patient(s) que vous avez pris en charge :

Quelles ont été les options thérapeutiques envisagées dans les cas de suspicion de DPE ?

- *Avulsion sans restauration prothétique*
- *Avulsion puis prothèse*
- *Prothèse en over-denture, sans avulsion*
- *Traction chirurgico-orthodontique*
- *Traction chirurgico-orthodontique associée à une corticotomie*
- *Ostéotomie segmentaire*
- *Avulsion avec greffe osseuse et/ou sinus lift*
- *Abstention thérapeutique*

Quatre-vingt praticiens ont répondu à cette question (figure 27). Il y a dix-neuf réponses simples, soit 24% des praticiens qui ont systématiquement recours à la même thérapeutique, dont 68% sont des tractions chirurgico-orthodontiques.

Il y a 76% de réponses multiples :

- quinze réponses doubles dont 33,3% ont répondu « avulsion puis prothèse » et « traction orthodontique »
- trente-et-une réponses triples
- onze réponses quadruples
- trois réponses quintuples
- une réponse septuple.

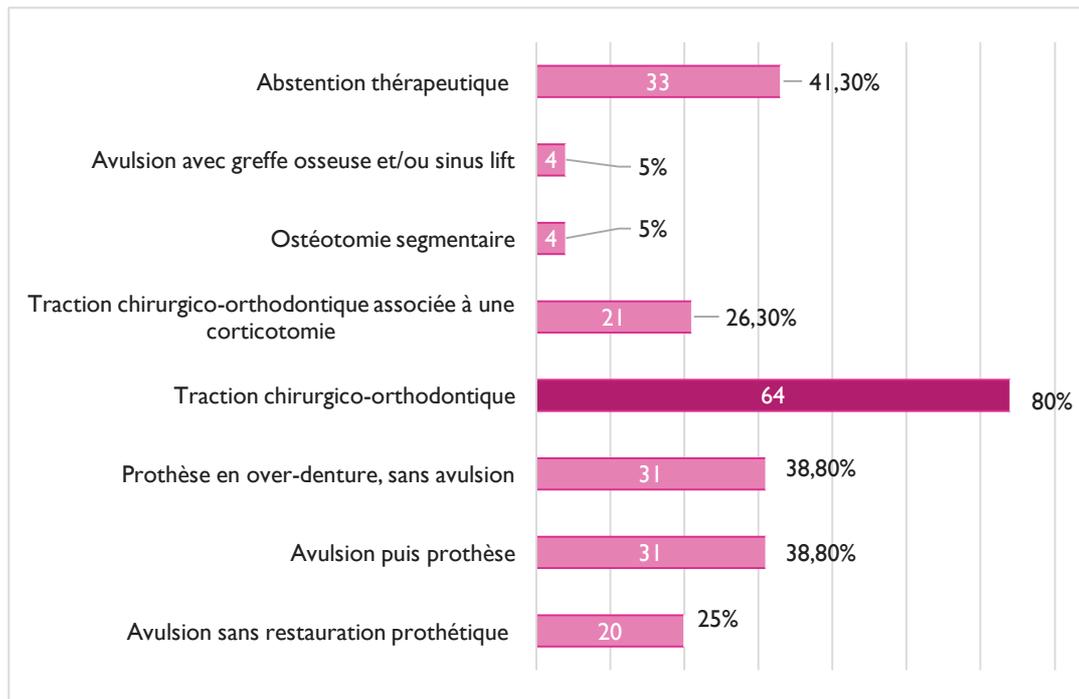


Figure 27 : Histogramme représentant les options thérapeutiques envisagées en cas de DPE

- La traction chirurgico-orthodontique

La traction chirurgico-orthodontique est l'option thérapeutique la plus envisagée. 80% y ont recours, dont 20% qui n'envisagent pas d'autre approche. La traction chirurgico-orthodontique est évoquée dans 93% des réponses doubles.

Les praticiens qui utilisent la traction déclarent également recourir à :

- l'abstention thérapeutique (43,7%)
- la prothèse en over-denture (32,8%)
- l'avulsion sans restauration (25%)
- la traction chirurgico-orthodontique avec corticotomie (21,9%)
- l'avulsion puis prothèse (21,9%)
- l'avulsion avec greffe osseuse et/ou sinus lift (4,7%)
- l'ostéotomie segmentaire (3,1%).

- L'abstention thérapeutique

41,3% envisagent l'abstention thérapeutique et un praticien a répondu en réponse simple.

- La prothèse en over-denture

Trois praticiens sur les 80 répondants choisissent de façon systématique la prothèse en over-denture comme thérapeutique.

- Avulsion

Deux participants ont choisi l'avulsion puis restauration prothétique comme seule option thérapeutique.

Quant à l'avulsion sans restauration, la traction chirurgico-orthodontique associée à une corticotomie, l'ostéotomie segmentaire et l'avulsion avec greffe osseuse et/ou sinus lift, elles ne sont jamais envisagées de façon systématique.

4.3.6 Les options thérapeutiques les plus satisfaisantes

Quel(s) traitement(s) vous a (ont) donné le plus satisfaction ?

- *Avulsion sans restauration prothétique*
- *Avulsion puis prothèse*
- *Prothèse en over-denture, sans avulsion*
- *Traction chirurgico-orthodontique*
- *Traction chirurgico-orthodontique associée à une corticotomie*
- *Ostéotomie segmentaire*
- *Avulsion avec greffe osseuse et/ou sinus lift*
- *Aucun*

Sur les 85 orthodontistes, 8 n'ont pas répondu à cette question.

Il y a cinquante-neuf réponses unitaires soit 76,6% :

- avulsions puis prothèse : 8,5%
- prothèse en over-denture sans avulsion : 6,8%
- aucun : 37,3%
- traction chirurgico-orthodontique : 28,8%
- avulsions sans restauration prothétique, dont un qui précise avec mésialisation des dents postérieures : 11,9%
- trois « traction chirurgico-orthodontique associée à une corticotomie »

- une ostéotomie segmentaire
- aucune réponse pour avulsion avec sinus lift.

Le taux de satisfaction pour « l'avulsion sans restauration » est de 75%, et de 50% pour l'ostéotomie segmentaire (figure 28). L'avulsion suivie d'une prise en charge prothétique obtient un taux de satisfaction de 45,2%. Bien que l'avulsion sans prothèse soit moins fréquemment envisagée, elle est plus satisfaisante que la prothèse en over-denture ou les avulsions puis prothèse.

Personne ne trouve l'avulsion avec greffe osseuse et/ou sinus lift satisfaisante.

81,80% des praticiens envisagent la traction chirurgico-orthodontique mais son taux de satisfaction de 40,6%.

Pour la traction chirurgico-orthodontique associée à la corticotomie 27,3% l'envisagent et nous obtenons un taux de satisfaction de 38,1%. La prothèse en over-denture a un taux de satisfaction de 35,5%.

28,6% ne pensent qu'aucune solution n'est satisfaisante dans le cadre du traitement des DPE.

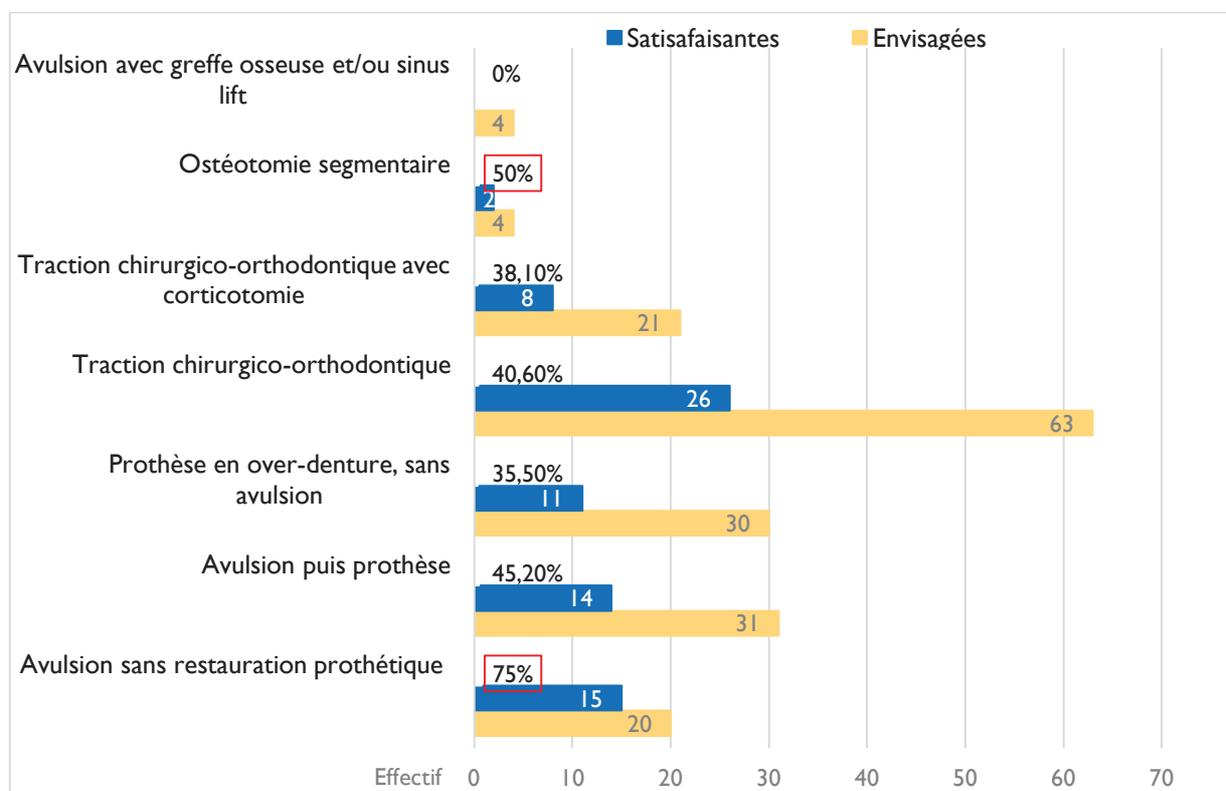


Figure 28 : Histogramme représentant le taux de satisfaction relatif à chaque option thérapeutique

4.3.7 Les échecs de tractions chirurgico-orthodontiques avec effets parasites au niveau des dents adjacentes

Avez-vous déjà été confronté à des échecs de traction chirurgico-orthodontique avec des effets parasites observés sur les dents adjacentes ?

→ *Oui* Si oui, dents concernées par cette traction :

→ *Non*

18,5% des praticiens n'ont pas eu d'échec de traction (figure 29). 81,5% ont déjà été confrontés à des échecs de traction orthodontique avec effets parasites sur les dents adjacentes.

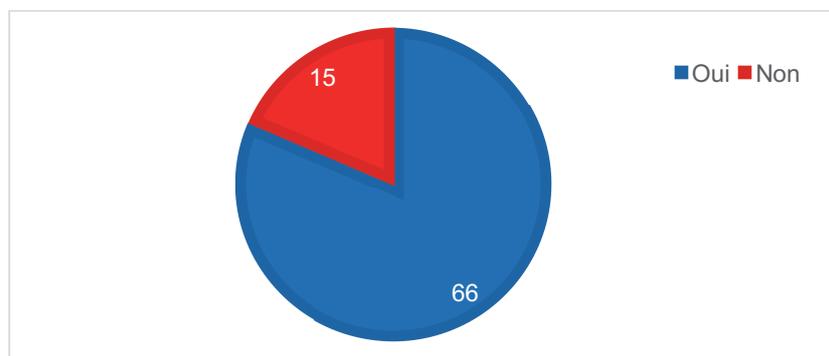


Figure 29 : Diagramme représentant la proportion d'échecs de traction chirurgico-orthodontique avec effets parasites sur les dents adjacentes

61 praticiens ont indiqué les dents concernées sur les 66 ayant répondu qu'ils avaient eu des échecs de traction avec effets parasites sur les dents adjacentes. Ainsi cinq praticiens n'ont pas souhaité dire quelles sont les dents en cause. Parmi les réponses données, 17 n'ont pas pu être analysées car peu précises ou trop évanescentes.

Nous remarquons que les secteurs les plus touchés par des effets parasites après échec de traction chirurgico-orthodontique sont par ordre croissant : le secteur postérieur inférieur gauche, le secteur postérieur inférieur droit, le secteur incisivo-canin supérieur gauche, le secteur postérieur supérieur droit puis le gauche et enfin le secteur incisivo-canin supérieur droit.

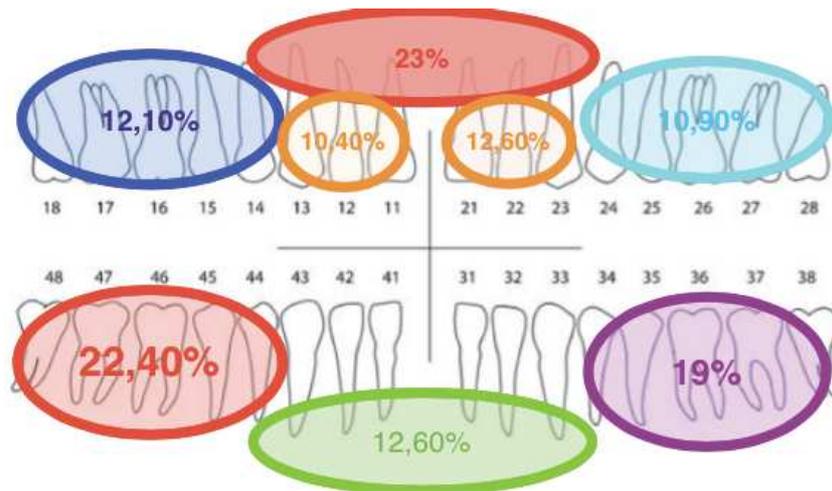


Figure 30 : Représentation des secteurs concernés par des effets parasites après échec de traction des dents adjacentes

4.4 Caractéristiques de l'échantillon

4.4.1 Sexe ratio

53% des participants à ce questionnaire sont des hommes (figure 31). La proportion d'hommes dans la population source (254 praticiens) est de 46,1%. En effet dans le Grand-Est et en Bourgogne Franche-Comté, il y a plus de praticiens de sexe féminin que de sexe masculin et c'est également le cas à l'échelle nationale.

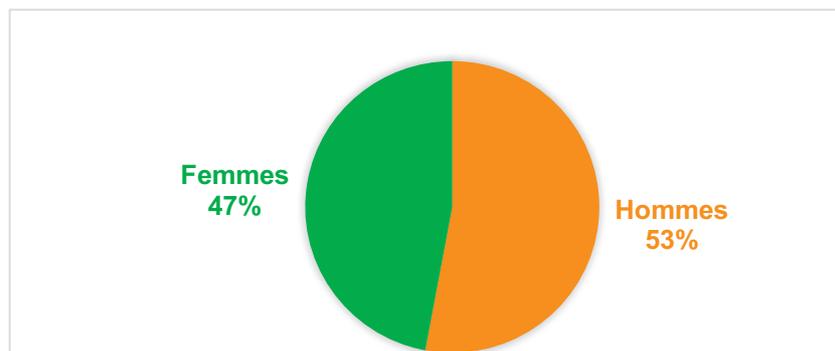


Figure 31 : Diagramme représentant la proportion d'hommes et de femmes ayant participé à cette enquête

4.4.2 Spécialisation en ODF

87,1% des participants ont eu le CECSMO (figure 32), 3 ont un DES (Diplôme d'Etudes Spécialisées) ODF et 9,4% ont une autre qualification.

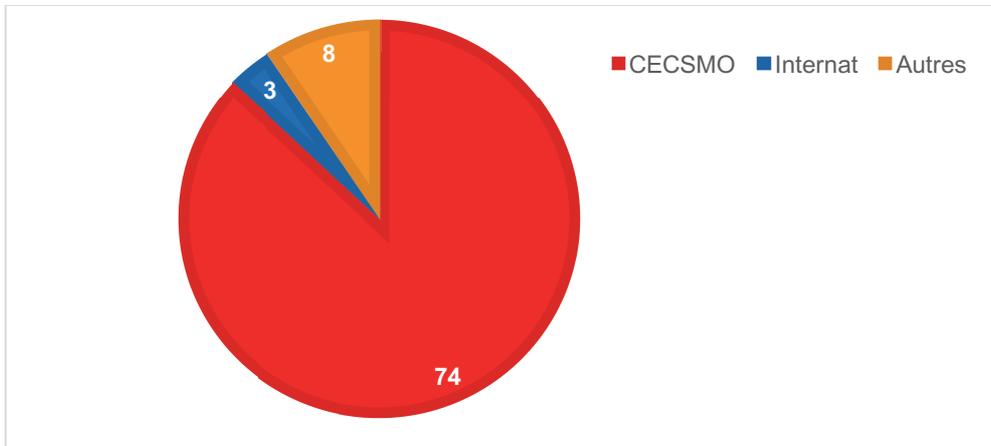


Figure 32 : Diagramme représentant les différents modes de qualification en ODF de notre échantillon

4.4.3 L'année d'obtention de la spécialisation en ODF

79 praticiens ont répondu. Ils ont été diplômés en moyenne en 1998. La médiane (entre la 39^{ème} et 40^{ème} valeur) quant à elle est 1999. Nous obtenons ainsi un panel de praticiens jeunes diplômés (2016) jusqu'au praticien qui atteint presque quarante ans d'expérience (1978).

32% des praticiens répondants ont été diplômés entre 2000 et 2009 (figure 33), puis 25% entre 1990-1999 et 23% entre 1980 et 1989 et 17% ont été diplômés après 2010. Enfin trois praticiens ont été diplômés entre 1978 et 1980.

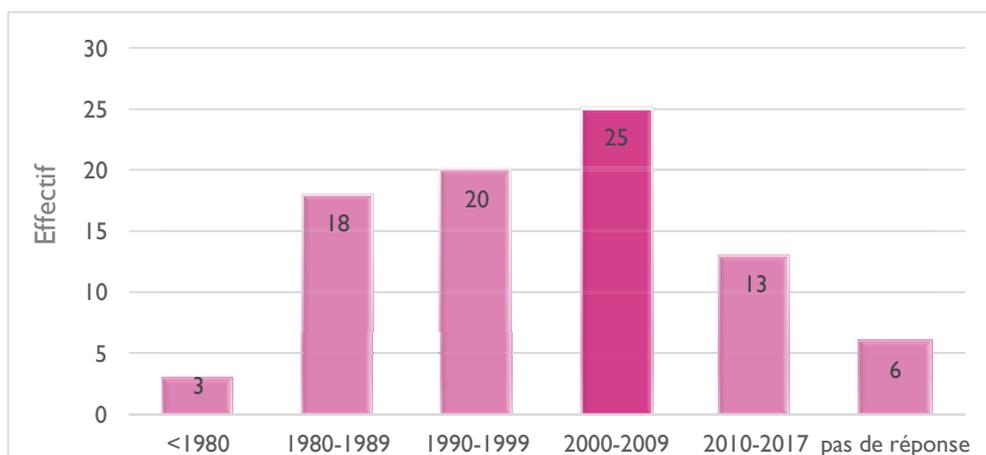


Figure 33 : Histogramme représentant les années d'obtention de la spécialité ODF

4.4.4 Faculté d'origine

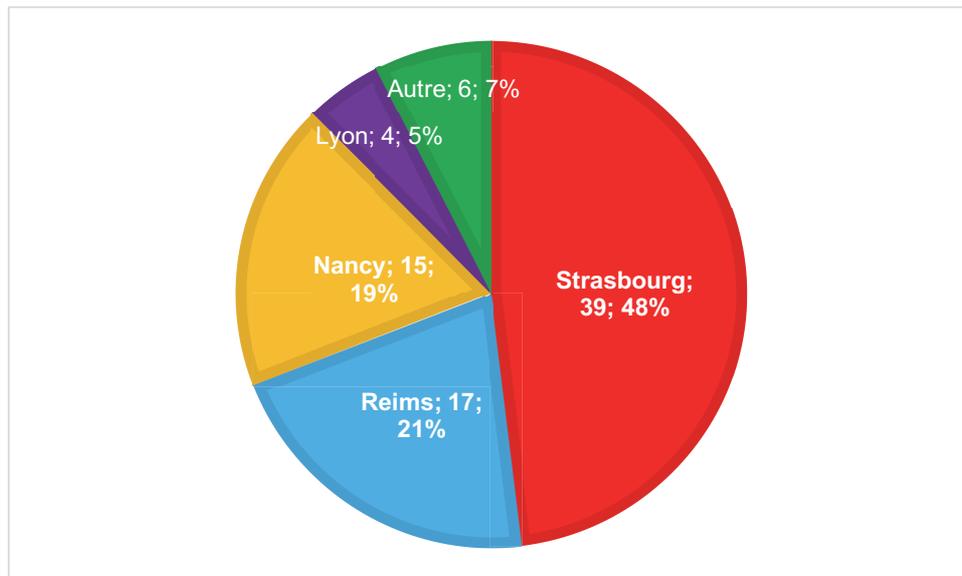


Figure 34 : Diagramme représentant les facultés d'origine des praticiens

81 praticiens ont répondu. Près de la moitié des participants à l'enquête (48%) ont eu leur diplôme de spécialistes en ODF à Strasbourg, 21 % l'ont obtenu à Reims, 19% à Nancy, 5% à Lyon (figure 34). 7% ont répondu d'autres villes (Paris, Lille, Marseille) et un praticien a obtenu son diplôme à l'Université Libre de Bruxelles en Belgique.

4.5 Les commentaires

46% des participants ont laissé des commentaires, classés en cinq types (figure 35) :

- difficultés de diagnostic
- difficultés de prise en charge
- manque d'information sur la pathologie
- compliance des parents et démotivation du patient
- divers.

Nous avons placé dans la case « divers », cinq commentaires (12%) de praticiens qui demandent à ce que les conclusions de cette étude leur soient transmises.

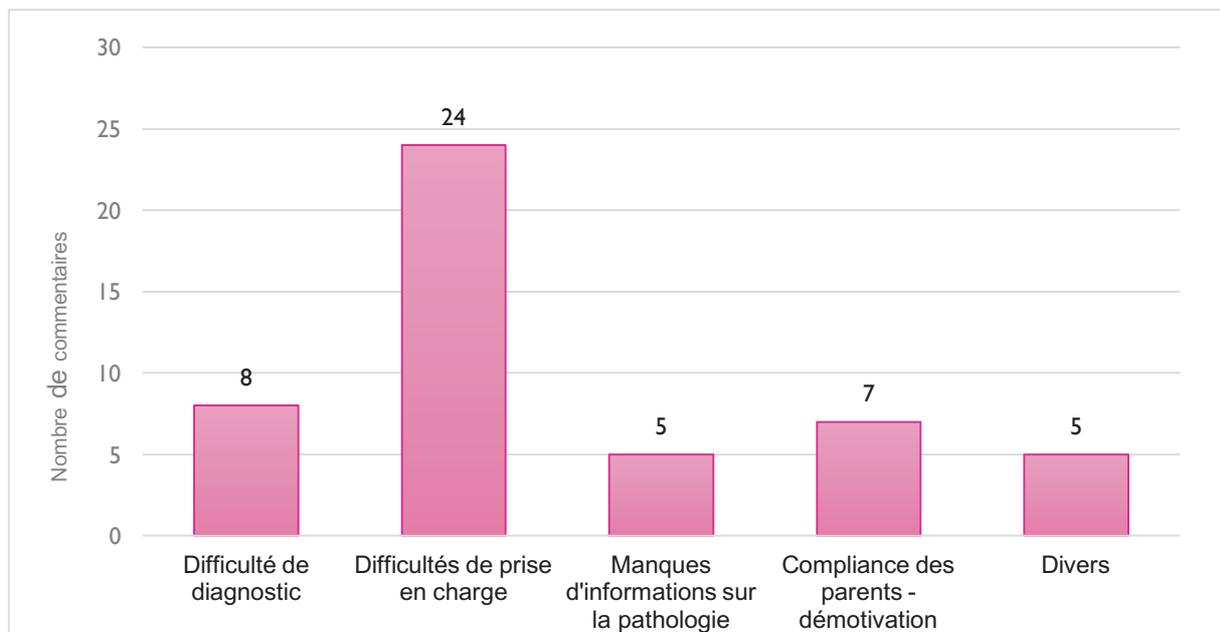


Figure 35 : Histogramme représentant le nombre de commentaires classés selon cinq catégories

48% des commentaires sont à propos des traitements longs, difficiles à exécuter (ostéotomie segmentaire...) ou encore limités, non satisfaisants et avec un pronostic réservé. Parmi les commentaires sur les difficultés de prise en charge, 25% évoquent les échecs de traction orthodontique.

16% des commentaires soulignent les difficultés diagnostiques :

- un tiers exprime des difficultés en terme de diagnostic différentiel (retard d'éruption, ankylose, inclusion),
- un tiers souligne que le diagnostic est long à poser et nécessite un suivi depuis le plus jeune âge,
- pour 16,7%, les résultats du test génétique sont longs à obtenir et ce délai peut constituer une cause de démotivation du patient.

10% des commentaires déplorent le manque d'informations notamment lors de la formation initiale et dans la littérature.

Enfin 14% des commentaires sont à propos de la compliance et de la motivation des parents et patients face à cette pathologie. En effet ces remarques évoquent une démotivation du patient face au délai pour obtenir un diagnostic, à la durée des traitements, ainsi que face aux propositions de traitements insatisfaisantes. Ce sont des traitements longs et coûteux, qui entraînent des pertes de vue.

4.6 Les résultats croisés

4.6.1 Les praticiens ne connaissant pas les DPE avant ce questionnaire

Sur les quatre-vingt-cinq répondants, douze ne connaissent pas l'existence des DPE, soit 14,1%. Ces praticiens sont à 33,3% des hommes et à 66,7% des femmes, qui ont tous eu le CECSMO entre 1987 et 2012. 13,3% des diplômés de Nancy ayant répondu ne connaissent pas les DPE, contre 29,4% de Reims. Enfin 10,2% des diplômés de Strasbourg ne connaissaient pas les DPE avant ce questionnaire.

4.6.2 Les praticiens ayant eu connaissance des DPE lors de leur formation initiale

4.6.2.1 Les praticiens ayant eu connaissances de DPE uniquement par leur formation initiale

Seulement sept praticiens ont eu connaissance des DPE uniquement grâce à leur formation initiale, soit 8% des participants. Tous affirment avoir diagnostiqué et/ou traité des cas de DPE.

29% d'entre eux adressent leurs patients DPE à un Centre de Référence des Maladies Rares et un seul praticien à centre hospitalier. Aucun ne connaît l'implication génétique de *PTHR1* dans l'étiologie des DPE et par conséquent personne n'a adressé les patients à un généticien.

Deux praticiens parmi les sept ont laissé un commentaire pour signifier leurs difficultés thérapeutiques et leur pronostic réservé.

4.6.2.2 Les praticiens ayant eu connaissances de DPE entre autres par leur formation initiale

31,5% des praticiens connaissant les DPE affirment en avoir eu connaissance en formation initiale mais aussi par d'autres biais. 25,6% des diplômés de Strasbourg, 20% des diplômés de Nancy et 23,5% des diplômés de Reims ont eu connaissance des DPE entre autres lors de leur formation initiale.

21,7% des praticiens connaissant les DPE entre autres par leur formation initiale connaissent l'implication génétique de *PTHR1* dans l'étiologie des DPE, ce qui est comparable aux 20% des résultats généraux.

Parmi les vingt-trois praticiens, quatorze ont laissé un commentaire. Il s'agit de commentaires à 47,4% à propos de la difficulté thérapeutique, à 26,3% de la difficulté diagnostique et à 10,5% de la démotivation des patients et parents vis-à-vis des thérapeutiques et 15,5% des commentaires ont été classés dans « divers ».

4.6.3 Les praticiens n'ayant pas eu de cas de DPE

Parmi les trois praticiens qui n'ont pas eu de cas de DPE, soit 3,5% des participants à l'étude, tous connaissent la pathologie grâce à la littérature à 66,7% et 33,3% grâce à leur expérience clinique. Un praticien précise aussi qu'il a eu connaissance de la pathologie par sa formation initiale en plus de la littérature. Deux ne connaissaient pas l'implication génétique.

4.6.4 Les praticiens connaissant l'implication génétique de *PTHR1*

21,2% des praticiens connaissent l'implication génétique de *PTHR1* dans cette maladie rare. 41,2% sont des femmes. 63,2% des diplômés de Strasbourg connaissent l'implication de *PTHR1* contre 13,3% des diplômés de Nancy et 5,8% des diplômés de Reims. Ils représentent les deux tiers de ceux qui ont eu l'internat 19% de ceux qui ont le CECSMO. Ils ont eu tous leur diplôme entre 1982 et 2016 ce qui est resté assez représentatif de l'échantillon global.

Ils ont eu connaissance de cette pathologie en grande majorité par leur expérience clinique et grâce à la littérature, et presque un tiers lors de leur formation initiale ou continue.

Parmi les praticiens connaissant l'implication de *PTHR1* et qui ont eu des cas de DPE, 37,5% adressent leur patient à un service hospitalier. Contrairement aux

résultats globaux, ici les praticiens ont adressé à 43,8% leur patient à un Centre de Référence des Maladies Rares contre seulement 13,6% dans les résultats généraux. 62,5% ont envisagé la traction chirurgico-orthodontique mais seulement 21,4% ont été satisfaits de cette option thérapeutique. Ceux qui envisagent l'ostéotomie segmentaire, soit 12%, pensent qu'elle est la seule option thérapeutique satisfaisante.

50% ont choisi l'abstention thérapeutique et la moitié affirme qu'il n'y a aucune solution satisfaisante. Ce sont des pourcentages plus élevés que dans les résultats généraux. En effet seulement 38,8% envisageaient l'abstention thérapeutique et 28,6% affirmaient qu'aucune solution thérapeutique n'était satisfaisante.

4.6.5 Les praticiens ayant été confronté à des échecs de traction orthodontique

Soixante-six praticiens ont été confrontés à des échecs de tractions orthodontiques avec effets parasites sur les dents adjacentes. Parmi ces soixante-six praticiens, 13,6% ne connaissaient pas les DPE.

En ce qui concerne le diagnostic et la prise en charge :

- 33,3% ont adressé leur patient à un service hospitalier
- 7,5% ont choisi de reporter à un âge ultérieur
- 9,1% ont adressé leur patient à un Centre de Référence
- 10,6% ont adressé leur patient à un généticien.

Ces praticiens adressent moins leurs patients dans les Centres de Référence. Seulement 18% de ces praticiens connaissent l'implication génétique de *PTHR1*.

81,5% de ces praticiens ont envisagé la traction chirurgico-orthodontique, à 46,2% les avulsions puis la prothèse, contre 29,2% qui ont envisagé les avulsions sans prothèse et 32,3% la traction chirurgico-orthodontique associée à la corticotomie. 43,1% ont choisi l'abstention thérapeutique et 41,5% la prothèse en over-denture sans avulsion. Seulement quatre praticiens ont envisagé l'ostéotomie segmentaire et trois l'avulsion avec greffe osseuse et/ou sinus lift.

Ces praticiens envisagent davantage la traction chirurgico-orthodontique associée à la corticotomie et réalisent plus de prothèses en over-denture par rapport à l'échantillon total.

Près de la moitié des praticiens ont laissé des commentaires principalement à propos des difficultés thérapeutiques et ils soulignent un pronostic réservé avec des échecs de traction et des options thérapeutiques limitées.

4.6.6 Années d'obtention de la qualification en ODF

4.6.6.1 Avant 1985

La parution de l'article de Proffit en 1981, décrivant pour la première fois les DPE, ainsi que celui de Grover en 1985, nous ont incités à analyser les réponses des praticiens diplômés avant 1985. Il s'agit de sept praticiens, principalement des hommes (71%), quatre ont eu le CECSMO et trois un autre diplôme qualifiant en ODF. Ils ont été diplômés en majorité à Strasbourg (66,7%), à Reims et à Paris.

Tous les sept connaissaient cette pathologie avant ce questionnaire, tous par leur expérience clinique (dont 42,9% uniquement grâce à elle), 28,6% par le biais de la littérature, 14,3% par leur formation initiale et autant par leur formation continue. Tous ont eu des cas de DPE.

85,7% ne connaissent pas l'implication génétique de *PTH1*. Aucun n'a adressé à un généticien ou à centre maladies rares. 71,4% des praticiens ont envisagé la traction chirurgico-orthodontique. Aucun n'en a été satisfait. Tous ont eu des échecs de traction avec effets parasites sur les dents adjacentes.

4.6.6.2 A partir de 2006

Nous avons choisi d'analyser les réponses des 21 praticiens diplômés à partir de 2006, date de parution d'articles montrant une implication génétique de *PTH1*. Parmi eux, 90,5% connaissaient les DPE avant ce questionnaire. Par rapport à l'échantillon total, ces praticiens ont davantage connu les DPE par leur formation initiale et continue, et dans la littérature. 28,6% connaissent l'implication génétique de *PTH1*, soit 8% de plus que dans l'échantillon global.

Il y a moins de praticiens ayant des cas de DPE par rapport à l'échantillon global et la moyenne de cas par praticien est plus faible, ce qui est cohérent avec le nombre d'années d'expérience. Ils adressent davantage leurs patients à un Centre de Référence (29,4%). Sur ces dix-sept praticiens, 58% ont envisagé la traction chirurgico-orthodontique, 29% les avulsions puis prothèse, 23% la prothèse en over-denture. Seulement 17% ont envisagé de pratiquer la traction chirurgico-orthodontique avec corticotomie, 11% les avulsions sans restauration prothétique.

5 Discussion

5.1 Commentaires sur la méthodologie

5.1.1 Critères d'inclusion

Nous avons inclus des praticiens spécialisés en orthopédie dento-faciale. Nous avons fait ce choix délibérément, en n'incluant pas les praticiens avec une pratique exclusive, afin d'obtenir l'échantillon le plus qualifié possible et le plus représentatif de la prise en charge orthodontique en France.

5.1.2 Anonymisation

Enfin nous constatons que la date d'envoi des premiers questionnaires n'a pas permis un anonymat total des réponses. En effet beaucoup de praticiens nous ont joint à leur bulletin de réponse des cartes de vœux les identifiant.

5.1.3. Les difficultés d'analyse

Après avoir analysé les premiers questionnaires retournés, nous avons eu quelques difficultés vis-à-vis de l'interprétation de certaines réponses. En effet dans plusieurs questions nous avons laissé l'option aux spécialistes de répondre librement. Mais il aurait été plus judicieux de proposer des réponses à cocher, car nous n'avons pas pu prendre en compte dans l'analyse certaines réponses jugées « non conformes ».

Dans la question 4, nous demandions aux praticiens combien de cas de DPE ils avaient pris en charge. Six réponses n'ont pas pu être analysées car elles ont été jugées trop peu précises ou difficiles à chiffrer : « aucune idée, un cas par an ? », « 3 à 5 cas », « plusieurs », « nombreux cas », « 5 à 10 cas », « 2 cas par an ».

Il aurait été judicieux de proposer des réponses bornées comme par exemple : « moins de 3 cas », « 3 à 5 cas », « 6 à 10 cas », etc. Ainsi nous aurions pu analyser plus facilement les réponses.

De même à la question 10, nous demandions aux praticiens s'ils avaient eu des échecs de traction avec effets parasites sur les dents adjacentes. Nous avons eu soixante-six réponses « oui » et soixante-et-un ont précisé les dents, mais nous n'avons pu analyser que quarante-quatre. En effet plusieurs praticiens ont utilisé des termes tels que « les canines », « molaire », etc. sans plus de précision, qui ne nous ont pas permis de transposer ces réponses en dents par secteur. Il aurait été plus judicieux de proposer d'entourer les dents sur une formule dentaire. De plus certains praticiens ont précisé quelles dents ont subi des effets parasites.

5.2 Commentaires sur les résultats

5.2.1 Formation

L'enseignement des DPE est peu fréquent voire nouveau que ce soit en cursus initial ou en formation continue : par exemple 2h de travaux dirigés en sixième année à Strasbourg depuis 2016. A Nancy aucun cours n'est spécifiquement dédié aux DPE, ils sont simplement évoqués dans un cours sur les anomalies dentaires.

Les étudiants ont rarement l'opportunité d'en prendre en charge lors de leur formation clinique.

5.2.2 Expérience professionnelle et DPE

Parmi les trois praticiens qui n'ont pas eu de cas de DPE, tous connaissent la pathologie. Ils ont été diplômés à Strasbourg, dont un par l'internat et deux par le CECSMO entre 2008 et 2016. Ainsi ce sont des praticiens ayant dix ans ou moins d'expérience ce qui explique qu'ils n'aient pas eu de cas.

5.2.3 Prévalence

La parution de Grover en 1985 a estimé la prévalence des DPE à 0,06% (63). Elle a été estimée à 0,6% par Stellzig-Eisenhauer et al. en 2010 (29). Elle est considérée

comme maladie rare car elle toucherait en France moins de 1/2000 personnes atteintes soit moins de 30000 personnes en France.

Nos travaux ne permettent pas d'évaluer la prévalence des DPE puisqu'un certain nombre de patients atteints ne consultent pas ces spécialistes, que certains sont suivis en milieu hospitalier/centre de référence (non interrogés dans cette étude), et qu'il peut exister un biais dans la mesure où seuls les praticiens volontaires ont répondu. De plus, face aux difficultés diagnostiques souvent évoquées, nous ne sommes pas certains que les cas cités soient tous des DPE.

5.2.4 L'implication de PTHR1

De plus les praticiens connaissant l'implication génétique de *PTHR1* ont tendance à plus s'abstenir en cas de DPE. Ils sont vraisemblablement mieux informés du risque élevé d'ankylose en cas de tentative de traction.

Il y a 28,6% des vingt-un praticiens diplômés après ou en 2006 qui connaissent l'implication génétique de *PTHR1* dans l'étiologie des DPE, soit 8% de plus que dans l'échantillon global. Ce qui s'explique par le fait qu'ils en ont eu davantage connaissance des DPE pendant leurs formations initiales et continue ainsi que dans la littérature.

5.2.5 La démarche diagnostique

Dans la démarche diagnostique nous comptons 22 réponses doubles, 32 réponses triples, 9 réponses quadruples et 3 réponses quintuples. La multiplicité des réponses montre qu'il n'y a pas de parcours standardisé dans la prise en charge de patients atteints de DPE.

5.2.6 Les solutions thérapeutiques

Le nombre important de réponses multiples (76%) à propos des traitements envisagés souligne la complexité de la prise en charge : il n'existe pas de traitement

appliqué de façon systématique. L'ostéotomie segmentaire est peu pratiquée mais donne un taux de satisfaction de 50%. Cette approche chirurgicale est délicate demande une certaine expérience de la part du chirurgien. On peut concevoir la difficulté pour certains orthodontistes de trouver un correspondant capable de la réaliser.

La diversité des thérapeutiques envisagées et le faible taux de satisfaction global soulignent bien les difficultés de prise en charge et l'absence de consensus.

Conclusion

Les défauts primaires d'éruption (DPE) sont rares et peu connus. Ils résultent d'une anomalie des processus biologiques de l'éruption dentaire entraînant un défaut d'éruption d'une ou plusieurs dents permanentes ou temporaires non ankylosée. Il s'agit d'un échec d'éruption en l'absence d'obstacle mécanique. Il existe des formes isolées et des formes syndromiques.

Dans le cadre des formes isolées, les secteurs postérieurs sont concernés et les dents atteintes peuvent rester incluses (DPE de type I) ou apparaître en sous occlusion du fait de leur éruption partielle (DPE de type II). Les DPE peuvent être de forme unilatérale ou bilatérale, uni ou bi-maxillaire. Par conséquent les défauts primaires d'éruption impliquent un vaste spectre clinique et ainsi des difficultés à poser un diagnostic positif de ces anomalies. Des mutations du gène *PTH1R1*, codant pour le récepteur 1 de l'hormone parathyroïdienne, sont impliquées dans l'étiologie de cette anomalie lors de l'éruption primaire dentaire.

De plus les praticiens rencontrent des difficultés pour la prise en charge thérapeutique de ces patients. Le pronostic d'une traction chirurgico-orthodontique des dents atteintes est réservé car elle entraînerait leur ankylose. Ainsi la prise en charge des défauts primaires d'éruption pose la question de l'avulsion des dents incluses avant réhabilitation prothétique. L'analyse moléculaire mettant en évidence une mutation causale pourrait conditionner la prise en charge et éviter aux patients et aux praticiens les écueils de tractions inutiles, longues et coûteuses.

Nous avons mené une enquête dans les régions Grand Est et Bourgogne Franche-Comté auprès de deux-cent cinquante-quatre praticiens les interrogeant à propos des DPE. Au cours d'une période d'inclusion de 7 mois, nous avons réceptionné et analysé quatre-vingt-cinq réponses (n=85). Il s'agit de praticiens spécialisés en ODF dont la majorité ont eu le CECSMO (87,1%) principalement à Strasbourg, Reims ou encore Nancy (88%).

Sur les quatre-vingt-cinq interrogés, douze ne connaissent pas l'existence des DPE, et seulement 20% connaissent l'implication génétique de *PTH1R1*.

Parmi ceux qui connaissent les DPE, la plupart admet les avoir connues au cours de leur expérience clinique. 93% pensent avoir pris en charge au moins un cas de DPE. Nous obtenons une moyenne de 7,3 patients par orthodontiste et une médiane de cinq patients.

80% des praticiens répondants pensent avoir eu un ou plusieurs cas de DPE isolés et 18,5% des cas de DPE syndromiques. Seulement 11,1% des répondants affirment avoir rencontré à la fois des formes isolées et syndromiques au cours de leur exercice. La majorité des praticiens a répondu avoir eu à la fois des cas de DPE isolés et des formes uni-maxillaires.

La majorité des praticiens fait un bilan d'imagerie conventionnel en orthodontie et de l'imagerie 3D en cas de suspicion de DPE.

49,4% des praticiens choisissent d'adresser leur patient, et principalement à un service hospitalier de chirurgie orale ou chirurgie maxillo-faciale. Seulement 25,1% adressent leur patient à un Centre de Référence des Maladies Rares et/ou à un généticien.

La traction chirurgico-orthodontique est l'option thérapeutique la plus envisagée. En effet 80% la choisissent, dont 20 % qui n'envisagent aucune autre possibilité thérapeutique. 22,1% pensent qu'elle est satisfaisante. 81% ont déjà été confrontés à des échecs de traction orthodontique avec effets parasites sur les dents adjacentes. 28,6% pensent qu'aucune solution thérapeutique n'est satisfaisante dans le cadre du traitement des DPE et 38,8% envisagent l'abstention thérapeutique. Les praticiens connaissant l'implication génétique de *PTHR1* ont tendance à plus s'abstenir.

Les résultats obtenus dans cette étude vis-à-vis des traitements envisagés et de leurs taux de satisfaction montrent qu'il n'existe pas de consensus dans la prise en charge des patients atteints de DPE.

Les commentaires laissés par 46% des participants soulignent les difficultés diagnostiques et de prise en charge, le manque d'information et de formation des praticiens, et un défaut de compliance des patients et des parents souvent démotivés.

Des praticiens ont évoqué la possible existence d'une fenêtre temporelle de tir où la traction de dents atteintes de DPE serait possible et n'entraînerait pas d'ankylose.

Il existe un intérêt pour de futurs travaux de recherche clinique sur cette pathologie, avec pour objectifs d'améliorer la prise en charge des patients atteints de DPE par un diagnostic précoce et l'élaboration de recommandations en matière de thérapeutique.

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. Marks SC. The Basic and Applied Biology of Tooth Eruption. *Connective Tissue Research*.1995; 32(1-4): 149–57.
2. Schroeder HE. The rate of the eruption of human teeth. A review. *Schweizer Monatsschrift Fur Zahnmedizin*. 1991; 101(3): 279–84.
3. Marks SC, and Schroeder HE. Tooth Eruption: Theories and Facts. *The Anatomical Record*. 1996; 245(2): 374–93.
4. Proffit WR, and Frazier-Bowers SA. Mechanism and Control of Tooth Eruption: Overview and Clinical Implications. *Orthodontics & Craniofacial Research*. 2009; 12(2): 59–66.
5. Proffit WR, and Vig KW. Primary Failure of Eruption: A Possible Cause of Posterior Open-Bite. *American Journal of Orthodontics*. 1981; 80(2): 173–90.
6. Frazier-Bowers SA, Sylvia A, Simmons D, Wright JT, Proffit WR, and Ackerman JL. Primary Failure of Eruption and PTH1R: The Importance of a Genetic Diagnosis for Orthodontic Treatment Planning. *American Journal of Orthodontics and Dentofacial Orthopedics*. 2010; 137(2): 160.e1-7.
7. Wise GE, and King GJ. Mechanisms of Tooth Eruption and Orthodontic Tooth Movement. *Journal of Dental Research*. 2008; 87(5): 414–34.
8. Cahill DR, and Marks SC. Tooth Eruption: Evidence for the Central Role of the Dental Follicle. *Journal of Oral Pathology*. 1980; 9(4): 189–200.
9. Tilotta F, Folliguet M. Séguier. *Physiopathologie de l'éruption dentaire* - Elsevier Masson 2016 ; 28-150-10 [En ligne] [http://dx.doi.org/10.1016/S1877-7864\(13\)60505-4](http://dx.doi.org/10.1016/S1877-7864(13)60505-4) Consulté le 10 septembre 2016.
10. Yasukawa K, Davido N. *Orthopédie-dento-faciale et Odontologie pédiatrique*. Paris : Maloine ; 2014, 208. (Internat en odontologie)
11. Raghoobar GM, Boering G, Vissink A, Stegenga B. Eruption disturbances of permanent molars: a review. *J Oral Pathol Med*. 1991 Apr;20(4):159-66.
12. Wise GE, Yao S, and Henk WG. Bone Formation as a Potential Motive Force of Tooth Eruption in the Rat Molar. *Clinical Anatomy*. 2007; 20(6): 632–39.
13. Marks SC, and Cahill DR. Regional Control by the Dental Follicle of Alterations in Alveolar Bone Metabolism during Tooth Eruption. *Journal of Oral Pathology*.1987; 16(4): 164–69.
14. Larson EK, Cahill DR, Gorski JP, and Marks SC. The Effect of Removing the True Dental Follicle on Premolar Eruption in the Dog. *Archives of Oral Biology*. 1994; 39(4): 271–75.
15. Marks SC, Gorski JP, and Wise GE. The Mechanisms and Mediators of Tooth Eruption--Models for Developmental Biologists. *The International Journal of Developmental Biology*. 1995; 39(1): 223–30.
16. Wise, GE, Frazier-Bowers SA, and D'Souza RN. Cellular, Molecular, and Genetic Determinants of Tooth Eruption. *Critical Reviews in Oral Biology and Medicine*:

- An Official Publication of the American Association of Oral Biologists. 2002; 13(4): 323–34.
17. Wise GE, Ding D, and Yao S. Regulation of Secretion of Osteoprotegerin in Rat Dental Follicle Cells. *European Journal of Oral Sciences*. 2004; 112(5): 439–44.
 18. Liu D, Yao S, Pan F and Wise GE. Chronology and Regulation of Gene Expression of RANKL in the Rat Dental Follicle. *European Journal of Oral Sciences*. 2005; 113(5): 04–9.
 19. Martin TJ, and Ebeling PR. A Novel Parathyroid Hormone-Related Protein: Role in Pathology and Physiology. *Progress in Clinical and Biological Research*. 1990; 332: 1–37.
 20. Jüppner H. Functional Properties of the PTH/PTHrP Receptor. *Bone*. 1995; 17(2): 39S–42S.
 21. Neves JS, Salmon CR, Omar NF, Narvaes E a. O, Gomes JR, Novaes PD. Immunolocalization of CSF-1, RANKL and OPG in the enamel-related
 22. Frazier-Bowers SA, Sylvia A, Koehler KE, Ackerman JL, and Proffit WR. Primary Failure of Eruption: Further Characterization of a Rare Eruption Disorder. *American Journal of Orthodontics and Dentofacial Orthopedics*. 2007; 131(5): 578.e1-11.
 23. Akinin Jean-Jacques. La croissance cranio-faciale. AKNIN Jean-Jacques. 2007.
 24. Guiral-Desnoës H. Les pathologies locales et systémiques d'éruption de la deuxième molaire permanente, proposition d'arbres décisionnels pour le diagnostic et la thérapeutique. *Revue d'Orthopédie Dento-Faciale*. 2015; 49(3): 231–44.
 25. Noble J, Karaiskos N, and Wiltshire WA. Diagnosis and Management of the Infraerupted Primary Molar. *British Dental Journal*. 2007; 203(11): 632–34
 26. Gatimel J, Vaysse F, Rotenberg M, Noirrit-Esclassan E. Comment expliquer les retards d'éruption. *L'Orthodontie Bioprogressive*. 2014; Vol. 22: 15-22.
 27. Hanisch M, Hanisch L, Kleinheinz J, Jung S. Primary failure of eruption (PFE): a systematic review. *Head Face Med*. 2018 Mar 15;14(1):5.
 28. Ahmad S, Bister D, and Cobourne MT. The Clinical Features and Aetiological Basis of Primary Eruption Failure. *European Journal of Orthodontics*. 2006; 28(6): 535–40.
 29. Stellzig-Eisenhauer A, Decker E, Meyer-Marcotty P, Rau C, Fiebig BS, Kress W, Saar K, et al. Primary failure of eruption (PFE). Clinical and molecular genetics analysis. *L'Orthodontie Francaise*. 2013; 84(3): 241–50.
 30. Frazier-Bowers SA, Sylvia A, Long S, Tucker M. Primary failure of eruption and other eruption disorders—Considerations for management by the orthodontist and oral surgeon. Elsevier Inc. 2016; Vol 22; 34–44.
 31. Mc Cafferty J, Al-Awadhi EA, and O'Connell AC. Case Report: Management of Severe Posterior Open Bite due to Primary Failure of Eruption. *European Archives of Paediatric Dentistry: Official Journal of the European Academy of Paediatric Dentistry*. 2010; 11(3): 155–58.
 32. Smith CP, Al-Awadhi EA, and Garvey MT. An Atypical Presentation of Mechanical Failure of Eruption of a Mandibular Permanent Molar: Diagnosis and Treatment

- Case Report. *European Archives of Paediatric Dentistry: Official Journal of the European Academy of Paediatric Dentistry*. 2012; 13(3): 152–56.
33. Kanno CM, De Oliveira JA, Garcia JF, Roth H, and Weber BHF. Twenty-Year Follow-up of a Familial Case of PTH1R-Associated Primary Failure of Tooth Eruption. *American Journal of Orthodontics and Dentofacial Orthopedics*. 2017; 151(3): 598–606.
 34. Ahmad S, Bister D, and Cobourne MT. The Clinical Features and Aetiological Basis of Primary Eruption Failure. *European Journal of Orthodontics*. 2006; 28(6): 535–40.
 35. Deffrennes D, and Cohen-Lévy J. Défaut primaire d'éruption (DPE) et ankylose des molaires permanentes : l'expérience du chirurgien. *Revue d'Orthopédie Dento-Faciale*. 2015; 49(3): 261–76.
 36. Rhoads SG, Hendricks HM, and Frazier-Bowers SA. Establishing the Diagnostic Criteria for Eruption Disorders Based on Genetic and Clinical Data. *American Journal of Orthodontics and Dentofacial Orthopedics*. 2013; 144(2): 194–202.
 37. Amizuka N, Henderson JE, White JH, Karaplis AC, Goltzman D, Sasaki T, and Ozawa H. Recent Studies on the Biological Action of Parathyroid Hormone (PTH)-Related Peptide (PTHrP) and PTH/PTHrP Receptor in Cartilage and Bone. *Histology and Histopathology*. 2000; 15(3): 957–70.
 38. Raberin M, Diesmusch C, Cordier MP, and Farges JC. Innovations in diagnosis and treatment about a case of primary failure eruption linked to a PTHR1 gene mutation. *L'Orthodontie Francaise*. 2015; 86(3): 221–31.
 39. Roth H, Fritsche LG, Meier C, Pilz P, Eigenthaler M, Meyer-Marcotty P, Stellzig-Eisenhauer A, Proff P, Kanno CM, and Weber BHF. Expanding the Spectrum of PTH1R Mutations in Patients with Primary Failure of Tooth Eruption. *Clinical Oral Investigations*. 2014; 18(2): 377–84.
 40. Pilz P, Meyer-Marcotty P, Eigenthaler M, Roth H, Weber BHF, and Stellzig-Eisenhauer A. Differential Diagnosis of Primary Failure of Eruption (PFE) with and without Evidence of Pathogenic Mutations in the PTHR1 Gene. *Journal of Orofacial Orthopedics*. 2014; 75(3): 226–39.
 41. Risom L, Christoffersen L, Daugaard-Jensen J, Hove HD, Andersen HS, Andresen BS, Kreiborg S, and Duno M. Identification of Six Novel PTH1R Mutations in Families with a History of Primary Failure of Tooth Eruption. *PloS One*. 2013; 8(9): e74601.
 42. Decker E, Stellzig-Eisenhauer A, Fiebig BS, Rau C, Kress W, Saar K, Rüschen-dorf F, Hubner N, Grimm T, and Weber BHF. PTHR1 Loss-of-Function Mutations in Familial, Nonsyndromic Primary Failure of Tooth Eruption. *American Journal of Human Genetics*. 2008; 83(6): 781–86.
 43. Frazier-Bowers SA, Hendricks HM, Wright JT, Lee J, Long K, Dibble CF, and Bencharit S. Novel Mutations in PTH1R Associated with Primary Failure of Eruption and Osteoarthritis. *Journal of Dental Research*. 2014; 93(2): 134–39.
 44. Jelani M, Kang C, Mohamoud HS, Al-Rehaili R, Almramhi MM, Serafi R, Yang H, Al-Aama JY, Naeem M, Alkhiary YM. A novel homozygous PTH1R variant identified through whole-exome sequencing further expands the clinical spectrum

- of primary failure of tooth eruption in a consanguineous Saudi family. *Archives of Oral Biology*. July 2006. 67: 28-33.
45. Lanske B, and Kronenberg HM. Parathyroid Hormone-Related Peptide (PTHrP) and Parathyroid Hormone (PTH)/PTHrP Receptor. *Critical Reviews in Eukaryotic Gene Expression*. 1998; 8(3-4): 297-320.
 46. Moseley JM and Gillespie MT. Parathyroid Hormone-Related Protein. *Critical Reviews in Clinical Laboratory Sciences*. 1995; 32(3): 299-343.
 47. Amizuka N, Henderson JE, White JH, Karaplis AC, Goltzman D, Sasaki T, and Ozawa H. Recent Studies on the Biological Action of Parathyroid Hormone (PTH)-Related Peptide (PTHrP) and PTH/PTHrP Receptor in Cartilage and Bone. *Histology and Histopathology*. 2000; 15(3): 957-70.
 48. Wysolmerski JJ, Cormier S, Philbrick WM, Dann P, Zhang JP, Roume J, Delezoide AL, and Silve C. Absence of Functional Type 1 Parathyroid Hormone (PTH)/PTH-Related Protein Receptors in Humans Is Associated with Abnormal Breast Development and Tooth Impaction. *The Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism*. 2001; 86(4): 1788-94.
 49. Kato A, Suzuki M, Karasawa Y, Sugimoto T, and Doi K. PTHrP and PTH/PTHrP Receptor 1 Expression in Odontogenic Cells of Normal and HHM Model Rat Incisors. *Toxicologic Pathology*. 2005; 33(4): 456-64.
 50. David L. Activating mutations of the parathyroid hormone and parathyroid hormone related peptide. *Archives de Pédiatrie : Organe Officiel De La Société Française de Pédiatrie*. 1998 ; 5(4) : 385S-389S.
 51. Naoshi O. Cytokines in bone diseases. Genetic defects of PTH/PTHrP receptor in chondrodysplasia. *Clinical Calcium*. 2010; 20(10): 1481-88.
 52. Shaomian Y, Pan F, and Wise GE. Chronological Gene Expression of Parathyroid Hormone-Related Protein (PTHrP) in the Stellate Reticulum of the rat— Implications for Tooth Eruption. *Archives of Oral Biology*. 2007; 52(3): 228-32.
 53. Philbrick WM, Wysolmerski JJ, Galbraith S, Holt E, Orloff JJ, Yang KH, Vasavada RC, Weir EC, Broadus AE, and Stewart AF. Defining the Roles of Parathyroid Hormone-Related Protein in Normal Physiology. *Physiological Reviews*. 1996; 76: 127-73.
 54. Wise GE, Que BG, Huang H, and Lumpkin SJ. Enhancement of Gene Expression in Rat Dental Follicle Cells by Parathyroid Hormone-Related Protein. *Archives of Oral Biology*. 2000;45(10): 903-9.
 55. Wysolmerski JJ, Cormier S, Philbrick WM, Dann P, Zhang JP, Roume J, Delezoide AL, and Silve C. Absence of Functional Type 1 Parathyroid Hormone (PTH)/PTH-Related Protein Receptors in Humans Is Associated with Abnormal Breast Development and Tooth Impaction. *The Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism*. 2001; 86(4): 1788-94.
 56. Wise GE, Marks SC, and Cahill DR. Ultrastructural Features of the Dental Follicle Associated with Formation of the Tooth Eruption Pathway in the Dog. *Journal of Oral Pathology*. 1985; 14: 15-26.
 57. Dorotheu D, Farsadaki V, Bochaton-Piallat ML, Giannopoulou C, Halazonetis TD, and Kiliaridis S. Increased Cell Proliferation and Gene Expression of Genes

Related to Bone Remodeling, Cell Adhesion and Collagen Metabolism in the Periodontal Ligament of Unopposed Molars in Growing Rats. *Frontiers in Physiology*. 2017; 8: 75.

58. Quinque E, Clauss F, Siebert T, Jung-Clauss S, Bahi-Gross S. Un contexte familial de défaut primaire d'éruption (DPE) : identification d'une nouvelle mutation du gène PTHR-1. Cas clinique et revue de littérature *Med Buccale Chir Buccale* 2016;22:35-42.
59. Jain U, Kallury A, Rao DD, and Bharti HV. Primary Failure of Eruption (PFE). *BMJ Case Reports*. 2015. [En ligne] <http://dx.doi.org/10.1136/bcr-2015-209703> Consulté le 10 octobre 2017.
60. Milani MS, and Kuijpers MAR. Primary failure of eruption: diagnostics, treatment, casus and review of literature. *Nederlands Tijdschrift Voor Tandheelkunde*. 2014; 121(4): 227–32.
61. Canadian Dental Association. Primary Failure of Tooth Eruption: What Is the Etiology, Diagnosis, and Treatment? *Journal of the Canadian Dental Association*. 2013 [En ligne] <http://oasisdiscussions.ca/2013/11/11/pfe/> Consulté le 10 octobre 2017.
62. Chiffre issu du site de l'ONCD 2018 [En ligne] <http://www.ordre-chirurgiens-dentistes.fr/cartographie>. Consulté le 15 janvier 2018
63. Quinque E, Bridonneau T, Feki A, Siebert T, Clauss F, Bahi, Gross S Défaut primaire d'éruption (DPE) : quelles solutions thérapeutiques ? *EDP Sciences*, 2015 ; [En ligne] <http://dx.doi.org/10.1051/sfco/20156302032>. Consulté le 10 octobre 2017.

ANNEXES

Annexe 1



Etude auprès des spécialistes en Orthopédie Dento-Faciale des régions Alsace Lorraine-Champagne Ardennes et de Bourgogne Franche-Comté

dans le cadre d'une thèse d'exercice de Mlle Elie KRAMER,
dirigée par le Dr Marion STRUB et le Pr Marie-Cécile MANIERE
(Centre de Référence des Manifestations Orales et Dentaires des Maladies Rares - Strasbourg)

Les défauts primaires d'éruption (DPE)

Comme vous le savez, les DPE sont des défauts d'éruption d'une ou plusieurs dents permanentes sans obstacle mécanique, pouvant exister sous forme isolée ou syndromique (ex : dysplasie cléido-crânienne). Le spectre clinique de cette pathologie rare est très varié, on peut observer ainsi :

- une atteinte majoritaire des secteurs postérieurs
- une ou plusieurs dents incluses ou en désinclusion partielle
- une atteinte uni- ou bilatérale.

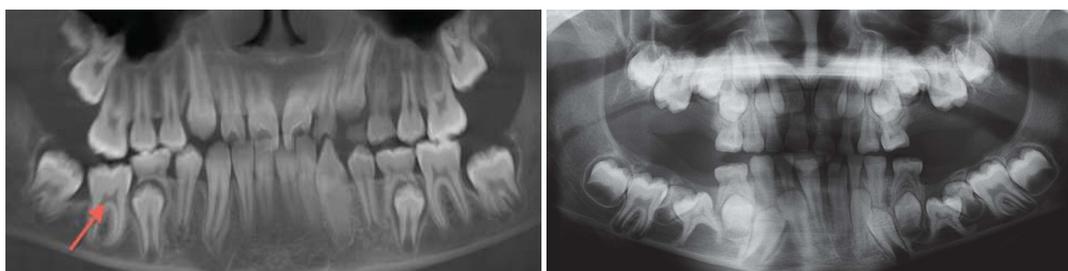
Ceci implique des difficultés à la fois diagnostiques et thérapeutiques.

A l'heure actuelle, les données épidémiologiques des défauts primaires d'éruption ne sont pas encore clairement établies.

L'objectif de l'étude est d'estimer la fréquence des défauts primaires d'éruption dans les cabinets spécialisés en ODF des régions Alsace Lorraine - Champagne Ardennes et de Bourgogne - Franche-Comté.

Cette étude a reçu l'avis favorable du Comité d'Ethique de la Faculté de Médecine de Strasbourg. Nous vous remercions de prendre quelques minutes afin de compléter ce questionnaire.

(Merci de cocher les cases roses. Plusieurs réponses possibles aux questions 2, 5, 6, 8 et 9).



Phénotypes plus ou moins sévères de défauts primaires d'éruption

Annexe 2

COMITE D'ETHIQUE

des Facultés de Médecine, d'Odontologie,
de Pharmacie, des Ecoles d'Infirmières, de
Kinésithérapie, de Maïeutique et des Hôpitaux

Strasbourg, le 14 novembre 2016

Nos réf : FC/dossier 2016-75

Pr Manière et Dr Strub

Chères Collègues,

Jean SIBILIA

Doyen

Affaire suivie par
Anne-Marie KASPROWICZ
NHC
Tél. : (33) 03 69 55 08 79
Anne-marie.medina@chru-
strasbourg.fr

Nous vous remercions d'avoir soumis au Comité d'Ethique votre protocole intitulé «**Les défauts primaires d'éruption (DPE) : enquête auprès des spécialistes en Orthopédie Dento-Faciale du Grand Est et de Bourgogne-Franche Comté**» pour avis consultatif.

Après en avoir largement débattu, le comité d'éthique a émis un avis favorable à votre dossier.

En vous souhaitant bonne réception de la présente, veuillez agréer, chères Collègues, nos plus cordiales salutations.

Horaires d'ouverture :

- du lundi au vendredi
de 08h00 à 12h00
de 13h00 à 16h00

Pr François Clauss