L´oligodontie

Le phénotype clinique en images

La maladie

Qu'est-ce que l'oligodontie ?

L'oligodontie est une anomalie dentaire de nombre par défaut d'origine génétique qui se caractérise par une agénésie de plus de 6 dents temporaires/permanentes, exceptées les dents de sagesse.
Non seulement le nombre de dents manquantes mais aussi le type de dents manquantes doivent être considérés. Les dents les plus souvent absentes sont les dents terminales d'une série (prémolaires (32 à 15%), incisives latérales maxillaires (27%) et troisièmes molaires (25%). Les canines, les premières et deuxièmes molaires (1%) et les incisives centrales supérieures (0.05%) sont rarement absentes et c'est ce signe qui doit attirer l'attention. Le type de dents manquantes n'est pas dû au hasard mais se superpose au patron de la dentition.

Combien de personnes sont atteintes de la maladie ?

La prévalence de l'oligodontie (nb de dents manquantes ≥6) est estimée à 0.09%. A titre comparatif, la prévalence des agénésies dentaires varie de 4,5 à 10%. L'agénésie d'au moins une incisive permet d'identifier 65% des patients atteints et ceci dès l'âge de leur éruption vers 8 ans. De nombreux patients atteints d'oligodontie n'ont pas d'autres signes ectodermiques associés.

Quelles sont les causes de la maladie ?

Cette anomalie génétique est transmise habituellement selon le mode autosomique dominant avec une pénétrance complète et une expression variable. Elle est due à une perturbation des mécanismes régulant le patron de la dentition ou la progression du développement dentaire. De nombreux gènes sont concernés.

Des mutations dans des gènes dits à homéoboîtes divergents et codant pour des facteurs de transcription comme les gènes MSX1 et PAX9 sont à l'origine d'oligodontie. Ces gènes sont responsables de la mise en place du plan d'organisation des maxillaires.
Le gène WNT10A, impliqué dans des formes autosomiques récessives de DEH, dans le syndrome odonto-onycho-dermique et le syndrome de Schöpf-Schulz-Passarge est également muté dans une proportion importante (entre 30% et 50% selon les études) d'oligodonties non syndromiques.
Des mutations dans le gène codant pour la protéine AXIN2 un régulateur de la voie de signalisation Wnt sont impliqués dans l'association oligodontie/prédisposition au cancer colorectal.
L'oligodontie peut aussi exister en association avec les fentes labio/palatines dans d'autres syndromes comme le syndrome de Van der Woude (gène IRF6). Le gène MSX1 est aussi impliqué dans cette association. Les individus d'une même famille peuvent présenter soit l'oligodontie à des degrés divers, soit la fente soit l'association des deux (expression variable).

L'oligodontie peut être associée à d'autres symptômes touchant des structures ectodermiques comme la peau, les ongles, les cheveux, les glandes sudoripares mais aussi salivaires, mammaires, lacrymales et s'inscrire ainsi au tableau clinique des dysplasies ectodermiques, un vaste groupe de maladies rares. De nombreux gènes de la voie Nf-kappab et Wnt sont alors impliqués. Certains d'entre eux EDA, EDARADD sont aussi responsables d'oligodonties dites isolées sans manifestations associées. Elle peut être aussi associée à d'autres syndromes comme le syndrome de Down.

Quelles sont les manifestations de la maladie ?

L'oligodontie est associée à des anomalies dentaires de taille (dents plus petites) et de forme (dents coniques, taurodontisme). Des anomalies de l'émail et des retards d'éruption sont fréquents.
L'oligodontie est aussi associée à un déficit de sécrétion salivaire (30% des cas).
D'autres signes ectodermiques sont présents chez 50% des patients. 10% des patients ont également une réduction de la fonction des glandes sudoripares, des anomalies des cheveux ou des ongles.

Le traitement, la prise en charge, la prévention

La présence d'une oligodontie peut représenter un signe d'appel d'une maladie plus générale et doit faire rechercher en particulier des signes associés. Cette anomalie doit être rapportée au médecin (pédiatre, médecin généraliste, généticien…). Ce diagnostic médical, conforté par les observations du Chirurgien-Dentiste, est important pour le patient et sa famille.
Du point de vue de la prise en charge bucco-dentaire, la prévention avec la mise en place d'un programme de santé bucco-dentaire, la préservation du capital dentaire et la prise en charge pluridisciplinaire de ces anomalies dentaires sont des éléments indispensables d'un traitement réussi. L'un des objectifs essentiels est de favoriser l'intégration scolaire et sociale des patients. A titre d'exemple, la réhabilitation prothétique d'un enfant atteint d'oligodontie commence avant l'âge de 2 ans, les prothèses étant remplacées au fur et à mesure de la croissance.
Les thérapeutiques implanto-prothétiques font l'objet depuis peu d'une prise en charge par la sécurité sociale après expertise.
Il existe des possibilités de remboursement des thérapeutiques :

- avant la fin de la croissance (2 à 4 implants en zone symphysaire)
- après la fin de la croissance (12 implants maxillaire / mandibulaire).

En Alsace, le **Centre national de Référence des Manifestations Odontologiques de Maladies Rares** vous oriente pour le diagnostic et vous conseille sur la prise en charge et le suivi des patients.

On ne connaît pas en Alsace et en France en général la prévalence de cette anomalie. **Vous pouvez contribuer à une meilleure connaissance de ces anomalies dentaires et de ces maladies rares associées en participant au recensement de ces patients** dans le registre D[4]/Phenodent. La constitution de ce registre a reçu l'avis favorable du Comité Consultatif sur le traitement de l'Information en matière de recherche dans le domaine de la Santé (CCTIRS) le 11/09/2008 et l'autorisation de la Commission Nationale Informatique et Libertés (CNIL) le 18/05/2009 (n° 908416).

Il est possible pour **les personnes atteintes et leur famille de participer au projet Interreg IV, OS A27 « Manifestations bucco-dentaires des maladies rares ».** Les objectifs sont de caractériser les manifestations cliniques et les problèmes liés à la maladie, d'évaluer leurs fréquences et leurs répercussions en terme de qualité de vie, de tenter d'établir un lien entre certains symptômes et les gènes incriminés, et de découvrir de nouveaux gènes responsables de cette maladie.

Contact patientèle

Si vous rencontrez des personnes atteintes par les maladies décrites
contact@genosmile.eu

Le recensement s'effectuera dans le respect de l'anonymat du praticien, du patient et de sa famille et avec son accord.

En savoir plus

www.genosmile.eu, le projet de recherche Interreg soutenu par la Faculté de Chirurgie Dentaire de l'Université de Strasbourg

Orphanet, le portail des maladies rares et des médicaments orphelins, rubriques oligodontie, hypodontie, dysplasies ectodermiques

Centre de Référence des Manifestations Odontologiques de Maladies Rares

Pôle de Médecine et Chirurgie Bucco-Dentaires
Hôpitaux Universitaires de Strasbourg,
1 place de l'Hôpital, F-67000 Strasbourg Cedex France.
cref-odonto@chru-strasbourg.fr
Tél +33 (0)3.88.11.69.10
(Fax -18)
www.chru-strasbourg.fr

D4 Diagnosing Dental Defects Database
phenodent.org

ORO-DENTAL RARE DISEASES
MALADIES RARES Manifestations bucco-dentaires
SELTENE KRANKHEITEN Manifestationen im Mund- und Zahnbereich

Ce projet est cofinancé par le Fonds Européen de Développement Régional (FEDER)
Dépasser les frontières : projet après projet
L'Offensive Sciences
Région Alsace
Baden-Württemberg
RheinlandPfalz