

République Algérienne Démocratique et Populaire

Ministère de l'Enseignement Supérieur et de la Recherche Scientifique

UNIVERSITE de -TLEMCCEN-  
Faculté des Sciences de la Nature et de la Vie et Sciences de la Terre et de  
l'Univers



Département d'Ecologie et Environnement

Mémoire

Présenté pour l'obtention du diplôme de MASTER

En : Génétique des populations

Par

Mohammedi Zohra

Thème :

caractérisation de la population de Tlemcen par  
L'amélogénèse imparfaite étude descriptive dans le  
bassin méditerranéen

**Soutenu le : 10/07/2021**

**Devant le jury composé de :**

Examineur : Pr. CHABNI Nafissa      Université de Tlemcen

Examineur : Pr. AOUAR Amaria      Université de Tlemcen

Encadreur : Pr. Ag I. BENYELLES Maitre de conférences classe en Odontologie  
Conservatrice-Endodontie-Département de Médecine dentaire

Co-encadreur : Pr. Ag Kamel GHEZZAZ, Maitre de conférences classe A Pathologie et  
chirurgie buccale

**Année Universitaire : 2020-2021**

Je remercie vivement Encadreur Madame la Professeure **Ilham BEN-YELLES**, Maitre de conférences classe en Odontologie Conservatrice-Endodontie, de m'avoir facilité les conditions de la réalisation de cette étude. Je lui témoigne ma profonde reconnaissance, pour ses précieux conseils, ses orientations bienveillantes, ses encouragements et son soutien moral.

Mes remerciements les plus sincères s'adressent en premier lieu à Mme **AOUAR METRI A.**, professeur à la faculté SNV-STU de l'université Abou Bekr Belkaid-Tlemcen, pour m'avoir donné la possibilité d'étudier la science et pour la qualité de ma formation. Ainsi que pour l'intérêt qu'elle a porté à mon travail en acceptant de l'examiner.

Je remercie également Madame **CHABNI Nafissa**, professeur à l'université Abou Bekr Belkaid- Tlemcen à accepté de l'examiner mon travail.

*Avec l'aide de Dieu le Tout Puissant qui m'a éclairé les chemins du savoir, j'ai pu réaliser ce modeste travail que je dédie à :*

*Mes très chers parents avec tout mon amour, ma tendresse et mon estime, je n'arriverai jamais à leurs rendre ce qui l'ont fait pour moi. Que Dieu vous protège.*

*Ma sœur sanaa, et son enfant, bahaa et son mari.*

*Toute la famille mohammedi pour encouragement pendant tout mes années études*

*Mon amie proches hadjer, et mes amies karima marwa et sihem et tous mes amis de la promo Génétique de population, Fadia, Fatna, Imane, nadjet ...*

<b>Remerciement .....</b>	<b>I</b>
<b>Dédicace .....</b>	<b>II</b>
<b>Table de matière.....</b>	<b>III</b>
<b>Liste des abréviations.....</b>	<b>IV</b>
<b>Liste des tableaux.....</b>	<b>V</b>
<b>Liste des figures.....</b>	<b>VI</b>
<b>Table de matière</b>	
<b>Introduction.....</b>	<b>1</b>
<b>Chapitre 1 : REVUE DE LA LITTERATURE .....</b>	<b>3</b>
<b>1. Rappel embryonnaire odonte.....</b>	<b>4</b>
1.1 Développement dentaire.....	4
1.1. Stade des bourgeons dentaires .....	4
1.2. Stade de la cupule dentaire.....	4
1.3. Stade de la cloche.....	5
1.4. Stade de la couronne.....	5
1.2 L'émail dentaire.....	6
1.2.1 Généralité .....	6
1.2.2 La formation de l'émail (amélogénèse).....	6
1.2.3 Structure de l'émail.....	7
1.2.4 La composition de l'émail .....	7
1.2.4.1. La masse minérale .....	7
1.2.4.2. La masse organique .....	8
1.3 La dentine dentaire.....	8
1.3.1. Généralité.....	8
1.3.2. La formation de la dentine (dentinogénèse) .....	9
1.3.3. La composition de la dentine.....	10
1.3.4. Les différents types de la dentine.....	10
<b>2. Amélogénèse imparfaite.....</b>	<b>11</b>
2.3. Généralité.....	11
2.4. Prévalence.....	11
2.5. Prédisposition génétique.....	12

2.6. Etiologie.....	15
2.6.1. Autosomique dominant .....	15
2.6.2. Autosomique récessif .....	15
2.6.3. lié à l'X .....	16
2.7. facteur de risque .....	16
2.7.1. Les colorations d'origine médicament.....	16
2.7.2. L'anémie .....	16
2.7.3. Fluoroses .....	17
2.8. Diagnostic .....	17
2.8.1. Diagnostic positif .....	17
2.8.1.1. Diagnostic clinique .....	18
2.8.1.2. Diagnostic radiologique .....	18
2.8.2. Diagnostic différentielle .....	18
2.9. Classification clinique des AI.....	18
2.9.1. Classification de WITKOP.....	19
2.9.1.1. Type I Hypoplasique .....	21
2.9.1.2. Type II Hypomaturation .....	21
2.9.1.3. Type III hypocalcifié .....	22
2.9.1.4. Type IV -Hypomaturation – hypoplasique avec taurodontisme.....	22
2.9.2. Classification d'ALDREd.....	22
2.10. Traitement.....	23
2.10.1. Traitement parodontal .....	24
2.10.2. Traitement prothétique.....	24
2.10.3. Traitement prothétique définitive.....	25
<b>Problématique .....</b>	<b>26</b>
<b>Chapitre 2: matériel et méthode .....</b>	<b>27</b>
2.1. Présentation générale de la population .....	28
2.2. Objet d'étude .....	29
2.3. Lieu et durée de l'étude .....	29
2.4. Les unités de cette étude.....	29
2.4.1. Les facteurs d'inclusion.....	29
2.4.2. Les facteurs d'exclusion.....	29
2.5. Recueil des données : à partir d'une fiche d'enquête (annexe 1).....	29

2.5.1. L'identité du patient .....	29
2.5.2. Les antécédents familiaux.....	29
2.5.3. L'examen clinique .....	30
2.6. Gestion des données et analyse statistique.....	30
<b>Chapitre 03 : Résultats.....</b>	<b>31</b>
3.1. Répartition de la population selon le sexe .....	32
3.2. Répartition de la population selon l'âge.....	32
3.3. Description de la population selon le niveau socio-économique.....	33
3.4. Description de la population le niveau d'étude .....	33
3.5. Description de la population selon la région.....	34
3.6. Description de la population selon l'âge parental.....	34
3.6.1. L'âge de la mère lors de la conception.....	34
3.6.2. L'âge du père lors de la conception.....	35
3.6.3. Étude de la répartition de l'amélogénèse imparfaite chez les parents.....	35
3.7. Description de la population selon la notion de consanguinité.....	36
3.8. Description de la population selon la notion d'allaitement.....	36
3.9. Description de la population selon la durée de l'allaitement.....	37
3.10. Description de la population selon une maladie générale.....	37
3.11. Description selon le type de denture atteinte.....	38
<b>Chapitre 04 : Discussion .....</b>	<b>39</b>
<b>Conclusion.....</b>	<b>42</b>
<b>Bibliographique .....</b>	<b>44</b>
<b>Annexe.....</b>	<b>48</b>
<b>Résumé.....</b>	<b>52</b>

**Liste des abréviations :**

UE : l'Union européenne

AI : Amélogénèse imparfaite

AMELY : Amelogenin, lié à l'Y

AMELX : Amelogenin, lié à l'X.

ENAM : Enaméline

KLK4 : Kallikréine-4

MMP20 : Matrix Metalloproteinase-20, Métalloprotéinase Matricielle- 20

FAM83H : FamilySequenceSimilarity, Member 3, Famille Avec Similarité de séquence, membre 3. Gène codant pour une protéine de la matrice extracellulaire.

---

## Liste des tableaux

**Tableau 1** : résumé de la prévalence de L'amélogénèse imparfaite

**Tableau 2**: Classification de l'amélogénèse imparfaite proposée par Witkop (1988).

**Tableau 3** : schéma de mode de classification propose par Aldred et al en 2003



---

## Liste des figures

**Figure 1** : stade de la cupule dentaire

**Figure 2** : Stade Cloche

**Figure 3** : Disposition des atomes de calcium, des groupements phosphate et hydroxyle au sein du cristal d'hydroxyapatite.

**Figure 4** : denture avec l'amélogénèse imparfaite

**Figure 5** : Locus du gène AMELX

**Figure 6** : Locus du gène ENAM

**Figure 7** : Locus du gène KLK4

**Figure 8** : Locus du gène MMP20

**Figure 9** : Locus du gène FAM83H

**Photo 10** : coloration dentaire liée à la prise de tétracycline

**Photo 11** : Colorations rouge et brune des dents dans la maladie de Gunther

**Photo 12** : Cas de fluorose.

**Figure 13** : Amélogénèse imparfaite Type Hypoplasique

**Figure 14** : Amélogénèse imparfaite Type Hypomaturation

**Figure 15** : Amélogénèse imparfaite Type hypocalcifié

**Figure 16** : Localisation géographique de la Wilaya de Tlemcen

**Figure 17** : Répartition de la population selon le sexe.

**Figure 18** : Répartition de la population selon l'âge

**Figure 19** : Description de la population le niveau socio-économique

**Figure 20** : Description de la population le niveau d'étude

**Figure 21** : Description de la population selon la région d'origine

**Figure 22** : L'âge de la mère lors de la conception

**Figure 23** : L'âge du père lors de la conception

**Figure 24** : Étude de la répartition de l'amélogénèse imparfaite chez les parents

**Figure 27** : Description de la population selon la durée de l'allaitement

**Figure 28** : Description de la population selon une maladie générale

**Figure 29** : Description selon le type de denture atteinte

# **Introduction**

# Introduction

---

Les maladies rares se caractérisent par une faible incidence. Selon les données de l'Union européenne (UE), une maladie rare est une maladie qui affecte moins d'une personne en 2000. Ces maladies rares touchent près de 3 millions de personnes en France et 30 millions en Europe. 80% d'entre eux sont d'origine génétique. Ils sont caractérisés par une diversité des manifestations cliniques. Parmi ces manifestations cliniques on trouve les manifestations phénotypiques bucco-dentaires (« **Plateforme Maladies Rares** »).

L'étude de ces altérations bucco-dentaires telle que l'amélogénèse imparfaite (AI) qui représente un groupe de conditions de développement, d'origine génomique, qui affectent la structure et l'aspect clinique de l'émail de toutes ou presque toutes les dents de manière plus ou moins égale, et qui peuvent être associées à des changements morphologiques ou biochimiques ailleurs dans le corps. Elle est généralement transmise de manière héréditaire selon un mode de transmission dominant, récessif ou lié à l'X, L'émail peut ainsi être soit hypoplasique, soit hypomature, soit hypocalcifié ou Hypomaturation – hypoplasique avec taurodontisme. Sa faible prévalence varie selon la population, en moyenne 1/14 000 aux États-Unis, 1/4000 en Suède, 1/15000 en France, puisque considérée comme maladie rare.

Dans notre pays, Il n'y a pas une enquête épidémiologique ou des projets de recherche structurés permettant d'appréhender ces maladies incapacitantes et de faciliter leur prise en charge.

L'objectif de ce travail est de réaliser une étude épidémiologique de la population de la wilaya de Tlemcen par l'amélogénèse imparfaite, par une enquête transversale descriptive.

Pour répondre à notre objectif, un plan de travail est réparti comme suit :

**Dans le premier chapitre :** Le premier chapitre présente une synthèse bibliographique sur le Rappel embryonnaire odonte ensuite une généralité sur les amélogénèses imparfaites, ses étiologies et ses différentes formes.

**Dans le deuxième chapitre :** sera consacrée la méthode de travail adopté dans cette étude pour répondre à notre objectif.

**Dans le troisième chapitre :** présente l'ensemble des résultats obtenus.

**Le dernier chapitre :** discussion, ou on discute nos résultats qui seront comparés à ceux publiés dans la littérature.

Enfin, une **conclusion**.

# **Chapitre 1 :**

# **Revue de la littérature**

## 1. Rappel embryonnaire odonte

### 1.1 Développement dentaire

Les dents sont des organes qui ne se trouvent que dans la cavité buccale de vertébrés. Bien qu'ils soient composés de tissus minéralisés et ils sont attachés à l'os (Thesleff et Åberg 1999). Les humains développent deux dentitions pendant la vie. La première est la dentition primaire qui est initiée autour de la 6<sup>ème</sup> semaine de grossesse. Les dents caduques sont remplacées par des dents permanentes, dont le développement est initié entre la 10<sup>ème</sup> et la 13<sup>ème</sup> semaine de grossesse (Balic 2018) par la formation de la lame dentaire. Cette lame résulte grâce à des interactions entre l'épithélium (l'ectoderme oral) et le mésenchyme qui dérive des cellules des crêtes neurales (Wright 2006). Elle est constituée plusieurs stades :

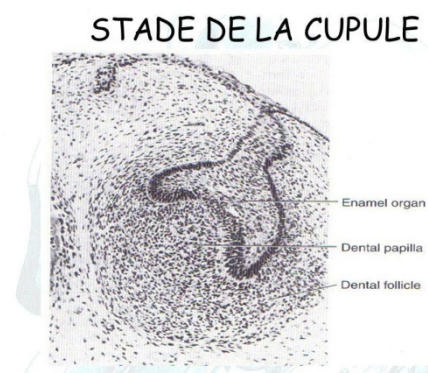
- Stade des bourgeons dentaires- Stade de la cupule dentaire
- Stade de la cloche- Stade de la couronne

#### 1.1. Stade des bourgeons dentaires

Ces derniers se forment à partir de la lame dentaire ils proviennent de sa terminaison libre et sont constitués d'une couche externe et d'un mésenchyme. Ce stade a lieu en général lorsque le fœtus a environ 8 semaines les bourgeons des canines et incisive temporaire sont apparents. (Goldberg et Étienne 2001)

#### 1.2. Stade de la cupule dentaire

À ce stade, le bourgeon dentaire se développe autour de cet agrégat, prenant la forme d'une cupule et devient l'organe de l'émail. Des cellules du mésenchyme vont s'agglomérer autour de l'organe de l'émail et de la papille dentaire pour former le follicule dentaire (« Développement dentaire - denticla club » 2018).



**Source :** Anatomie et physiologie de la dent & du parodonte

**Figure 1 :** stade de la cupule dentaire

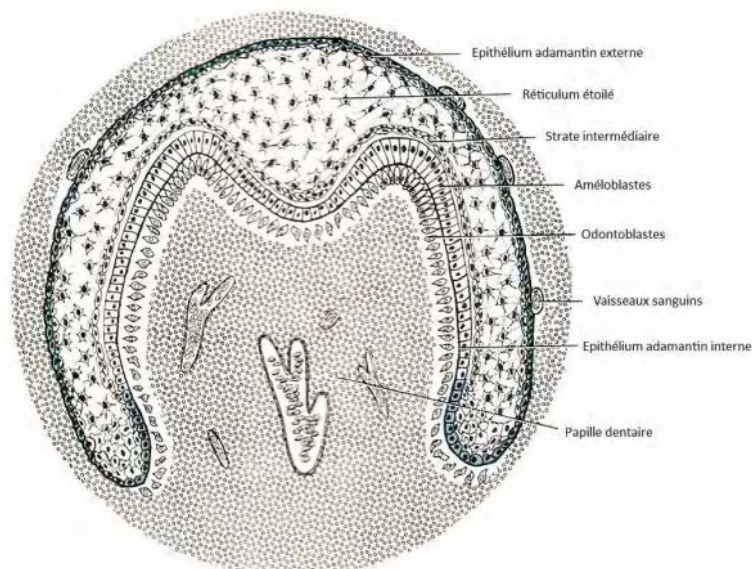
### 1.3. Stade de la cloche

Le stade de la cloche est celui des différenciations histologiques et morphologiques. L'organe de l'émail y prend une forme de cloche et la majorité de ses cellules forment le réticulum étoilé, nom dû à leur forme en étoile. Les cellules de la périphérie de l'organe de l'émail se répartissent en trois couches importantes (« **Développement dentaire** » 2021).

-Les cellules cubiques situées à la périphérie de l'organe de l'émail forment l'épithélium adamantin externe ou latéral.

-Les cellules cylindriques de l'organe de l'émail situées du côté de la papille dentaire forment l'épithélium adamantin interne ou médial.

-Les cellules entre l'épithélium adamantin interne et le réticulum étoilé forment une couche connue sous le nom de stratum intermedium.



**Source** : CUÑAT Núria; L'AMELOGENESE IMPARFAITE : STRATEGIE DE PRISE EN CHARGE;2014

**Figure 2** :Stade Cloche

### 1.4. Stade de la couronne

L'amélogénèse correspond à la formation du tissu amélaire, il s'agit d'un processus limité dans le temps qui s'arrête avant l'éruption des dents dans la cavité buccale(Ayache 2018).

## 1.2 L'email dentaire

### 1.2.1. Généralité

L'email dentaire est la couche extérieure qui recouvre la couronne dentaire, C'est une structure et non un tissu, c'est la substance la plus dure dans l'organisme, avec 96 % de minéraux(**Duverger 2015**)et à 4% de matériel organique et d'eau, sa couleur peut varier du jaune claire, au bleu gris ou blanc(**Gil-Bona et Bidlack 2020**). L'email est constitué de protéines matricielles spécifiques (amélogénine, améloblastine, énaméline) déposées de façon très organisée et ensuite progressivement dégradées et remplacées par des cristaux d'hydroxyapatite. L'email mature est formé de structures élémentaires juxtaposées, appelées prismes d'email. Chacun de ces prismes est entouré d'une gaine de nature organique extrêmement insoluble, dont la nature protéique est longtemps restée énigmatique(**Duverger 2015**).

Le rôle de l'email est de protection :

L'email joue un rôle très important dans la protection des dents contre les caries et la sensibilité dentaire. Il est donc essentiel de prévenir son érosion. L'email recouvre la dentine et forme une couche protectrice contre les acides, la formation de plaques dentaires et l'hyper-sensibilité causés par les boissons chaudes et froides(« **L'email dentaire | Biomin Technolgie Limited** »).

### 1.2.2. La formation de l'email (amélogenèse)

La formation de l'email dentaire par les améloblastes est généralement décrite comme une séquence d'étapes consécutives qui commence avec : pré-sécrétion, sécrétion, post-sécréteur(**Goldberg et Étienne 2001**).

- **Lapré-sécrétion** : Durant le stade de pré sécrétion, la dent acquiert sa forme (morphogénèse). L'améloblaste sort du cycle mitotique, se différencie et développe les organites impliqués dans la synthèse et la sécrétion protéique.
- **La sécrétion** : Au cours de la période suivante, l'améloblaste développe à sa surface apicale une extension cellulaire, appelée prolongement de Tomes.
- **post-sécréteur** : Les améloblastes de maturation subissent une importante réorganisation, ils deviennent plus courts et larges et perdent le prolongement de Tomes.



### 1.2.3. Structure de l'émail

L'émail est la structure la plus minéralisée de l'organisme. Il est organisé en trois couches qui ont une orientation identique avec une continuité de structure (**Goldberg et Étienne 2001**)

-La couche aprismatique : La première couche d'émail synthétisée par les améloblastes sans prolongement de Tomes, elle est en contact avec la jonction émail dentine.

-La couche prismatique : Elle est formée par les prismes de l'émail. L'émail interprismatique et la gaine du prisme.

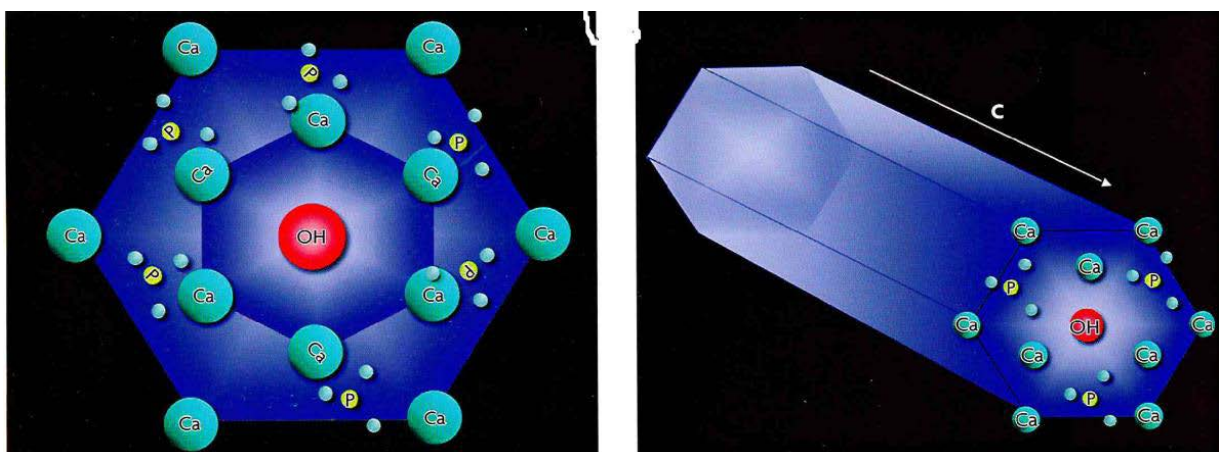
-La couche aprismatique de surface : La dernière couche d'émail synthétisée après l'évolution des prolongements de Tomes.

### 1.2.4. La composition de l'émail

#### 1.2.4.1. La masse minérale

L'émail mature se distingue par une matrice totalement acellulaire, hyperminéralisée (97 %), il contient des sels de calcium et des cristaux d'hydroxyapatite, des phosphates, des carbonates, des sodiums, des magnésiums, des chlorures et des potassiums.

L'unité élémentaire de l'émail est le cristal d'hydroxyapatite, de formule  $\text{Ca}_5(\text{PO}_4)_3(\text{OH})$ , usuellement formulée  $\text{Ca}_{10}(\text{PO}_4)_6(\text{OH})_2$  pour correspondre à la réalité chimique de la composition élémentaire cristalline (**Lignon et al. 2015**).



Source : Lasfargue, J. J ; Odontologie conservatrice et restauratrice.2010.

**Figure 3:** Disposition des atomes de calcium, des groupements phosphate et hydroxyle au sein du cristal d'hydroxyapatite

### 1.2.4.2. La masse organique

Elle ne représente que 2% du poids tissulaire de l'émail mature, composée des protéines non collagéniques (protéines amélaire et enzymes). Il existe deux classes de protéines amélaire : les amélogénines et les non-amélogénines(Lignon et al. 2015)

- **Les amélogénines :**

Les amélogénines sont les protéines quantitativement plus importantes, elles représentent 90% des protéines totales(Lignon et al. 2015). Ces protéines sont codées par un gène porté par le chromosome sexuel X (gène AMELX) et par un gène porté par le chromosome sexuel Y (gène AMELY). Chez l'homme, les deux gènes sont exprimés, mais la transcription du gène AMELY ne représente que 10% du taux de transcription d'AMELX(Bailleul-Forestier et al. 2008),de ce fait la quantité de protéine provenant de ce gène est très faible, et donc il n'y a pas de différence entre l'émail des hommes et celui des femmes.

- **Les non-amélogénines :**

Les principales protéines non amélogénines sont les protéines améloblastes, l'énaméline et la tuftéline. Ces protéines ne représentent que 10% de la protéine totale et sont concentrées à la surface de la couche d'émail formée(Lignon et al. 2015).

## 1.3 La dentine dentaire

### 1.3.1. Généralité

La dentine appelée aussi ivoire, qui est la charpente de la dent. Elle est l'un des 4 tissus constitutifs de la dent. C'est une épaisse couche de minéral poreux sous l'émail qui sert de deuxième barrière de défense contre les agents menaçant le tissu interne de la pulpe molle(Neves et Sharpe 2018).Ce tissu est innervé et a vasculaire qui contient les prolongements des corps cellulaires des cellules qui forment la dentine, les odontoblastes.

La dentine humaine est une structure poreuse formée par des milliers de tubules, ils sont caractéristiques de orthodentine varie entre 2 et 4 micromètres. Le nombre de dentine tubules est d'environ 18000 et 21000 tubules par mm<sup>2</sup>(Perdigão 2010).

### 1.3.2. Formation de la dentine (dentinogénèse)

La dentinogénèse est une série de phénomènes qui conduisent à la formation de dentine par minéralisation progressive des papilles mésenchymateuses. Sa morphogénèse résulte de la différenciation des cellules mésenchymateuses en odontoblastes pour la formation de la dentine, initialement odontoblastes(Sun, Liu, et Chen 2015).

- **La différenciation odontoblastes :**

Les odontoblastes sont des grandes cellules cylindriques situées à la périphérie de la pulpe dentaire. Ils dérivent de cellules ectomésenchymateuses provoqué par la migration des cellules de la crête neurale au cours du développement craniofacial précoce(Arana-Chavez et Massa 2004). Les odontoblastes sont des cellules spécialisées qui produisent de la dentine et présentent des caractéristiques morphologiques, c'est-à-dire qu'ils étendent les processus cytoplasmiques dans les tubules dentinaires(Kawashima et Okiji 2016).

Ces cellules se différencieront par la suite en pré-odontoblastes, odontoblastes polarisants, odontoblastes sécrétoires et odontoblastes à différenciation terminale.

- **Pré-odontoblastes :** La première étape de la différenciation odontoblastique est l'arrêt de la prolifération cellulaire. Puis les cellules augmentent de taille et s'accrochent par leur membrane plasmique aux fibrilles d'ancrage présentes sur la face ectomésenchymateuse de la membrane basale(Goldberg et Étienne 2001).
- **Odontoblastes polarisants :** leur noyau s'éloigne de la membrane basale, Les citernes du réticulum endoplasmique granulaire s'orientent parallèlement au grand axe de la cellule (Goldberg et Étienne 2001).
- **Odontoblastes sécrétoires :**Les odontoblastes sont des cellules sécrétoires qui produisent la matrice dentinaire (Goldberg et Étienne 2001).
- **Odontoblastes à différenciation terminale :** La différenciation terminale de ces cellules requiert un contrôle épigénétique assumé par des interactions épithéliomesenchymateuses spécifiques mise en évidence par des recombinaisons entre pulpes dentaires et organes de l'émail iso- et hétérochrones(Goldberg et Étienne 2001).

### 1.3.3. La composition de la dentine

La dentine est moins minéralisée que émail (96% en poids), mais plus que l'os ou le ciment (environ 65% en poids) (Goldberg 2011).

La dentine est composée d'une phase minérale d'hydroxyapatite (70%), une phase organique (20%) et l'eau (10%) (Barron et al. 2008). Elle contient essentiellement du collagène de type I mais aussi des glycoprotéines non collagéniques impliquées dans la minéralisation (Vijaykumar et al. 2020).

Le collagène de type I est le composant le plus abondant de la matrice dentinaire : il en constitue environ 85% (Kawashima et Okiji 2016).

Le rôle principal du collagène de type I est de constituer l'armature de la matrice dentinaire. Cette armature est formée par un réseau de fibres de collagène de gros diamètre.

### 1.3.4. Les différents types de la dentine

- **La dentine primaire** : C'est la dentine normale, régulière (trubles de calibre régulier espacés régulièrement), qui apparaît physiologiquement pendant la formation de la dent, jusqu'à sa mise en fonction. La plus grande partie de la dentine primaire est déjà déposée avant l'éruption dentine. Quand la croissance de la dentine primaire cesse, la cavité pulpaire est délimitée. (Goldberg et Étienne 2001).
- **La dentine secondaire** : C'est qui se dépose en réponse aux facteurs biomécaniques (changement de température, irritation chimique) qui surviennent pendant la fonction biologique normale, une fois terminée la formation de la dent. Le dépôt de dentine secondaire est considéré comme un phénomène physiologique, fonction du type de dent. Attrition, érosions ou caries. (Goldberg et Étienne 2001).
- **La dentine tertiaire (réactionnelle)** : c'est la dentine irrégulière ou dentine réactionnelle qui se dépose anormalement après une irritation pulpaire majeure (carie, abrasion, taille de la dent, attrition sévère). Elle se forme exclusivement dans les zones adjacentes à l'irritation (Goldberg et Étienne 2001).

## 2. Amélogénèse imparfaite

### 2.3. Généralités

L'amélogénèse imparfaite (AI) a été définie comme un groupe diversifié de troubles héréditaires caractérisés par des anomalies du développement en quantité et la qualité de l'émail avec une absence de métabolisme ou défauts morphologiques dans d'autres systèmes du corps, l'AI provoque une décoloration et une morphologie anormale de la dent couronne dans ses formes les plus sévères (Urzúa et al. 2011). C'est une pathologie qui peut apparaître dans différents contextes pédiatriques : elle peut être isolée ou associée à d'autres symptômes dans le cadre de syndromes.



SOURCE:DOCTEUR CAROLINE DELFOSSE

**Figure 4** : denture avec l'amélogénèse imparfaite

### 2.4. Prévalence

Cette pathologie est considérée comme une maladie rare. Sa faible prévalence varie selon la population, en moyenne 1/14 000 aux États-Unis, 1/4000 en Suède, 1/700 dans le comté de Vasterbotten en Suède (Zilberman et al. 2004). En France, on estime qu'une personne sur 15 000 serait atteinte d'AI.

Il n'y a pas encore eu, dans notre pays, d'enquêtes épidémiologiques ou de projets de recherche structurés permettant d'appréhender ces maladies incapacitantes et de faciliter leur prise en charge (Bloch-Zupan 2011).

États-Unis	1/14 000	(Witkop and Sauk, 1976)
Suède	1/4000	(Backman and Holmgren, 1988)
Vasterbotten	1/700	(Backman and Holm, 1986)
France	1/15000	

**Tableau 1** : résumé de la prévalence de L'amélogénèse imparfaite

## 2.5. Prédisposition génétique

L'amélogénèse imparfaite est une maladie génétique héréditaire pouvant exister de manière isolée ou être associée à d'autres symptômes dans le cadre de syndromes.

Les mutations des gènes suivants AMELX, ENAM, MMP20 et FAM83H peuvent provoquer une amélogénèse imparfaite (Bloch-Zupan 2010).

- Mutation sur le gène AMELX (amélogénine)
- Mutation sur le gène ENAM (enaméline)
- Mutation sur le gène KLK4 (kallikrein)
- Mutation sur le gène MMP20 (matrix métalloprotéinase 20)
- Mutation sur le gène FAM83H (familywithsequencesimilarity 83 member H)

### ✓ Mutation sur le gène AMELX (amélogénine) :

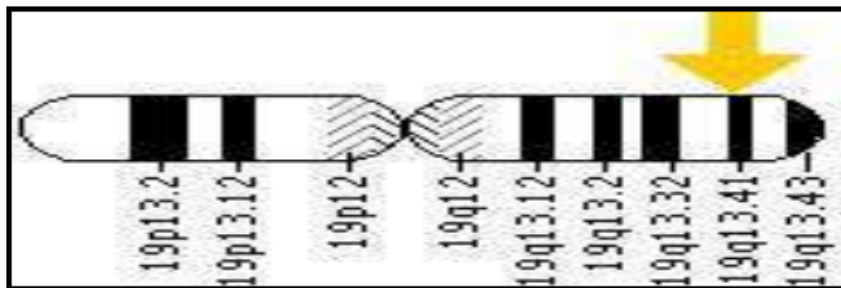
AMEL code une protéine qui est spécifiquement impliqué dans la formation de l'émail dentaire et situé sur les chromosomes sexuels (Kawasaki et al. 2020). des mutations dans le gène AMELX se situe au niveau du locus Xp22.1-p22.3, (Zilberman et al. 2004). 15 mutations dans le gène codant pour la protéine de l'émail, l'amélogénine, sont associées à défauts d'émail hypoplasiques et hypominéralisés (Urzúa et al. 2011).

-Chez les hommes affectés est le développement de l'hypomature, émail jaunâtre et rugueux qui varie d'une épaisseur normale à extrêmement mince ou avec hypoplasie locale sans structure prismatique ni rétention de type amélogénines protéines.



✓ **Mutation sur le gène KLK4 (kallikrein)**

Le gène codant pour la kallibréine-4 se trouve sur le chromosome 19 dans la région 19q13. Une mutation survenant sur ce gène entraîne la perte de fonction d'une protéine impliquée dans la minéralisation de l'émail. Les dents en denture temporaire et permanente peuvent être touchées. Elles apparaissent de couleur marron-orangé et radio graphiquement, on note une diminution de la densité du tissu amélaire (Smith et al. 2017).

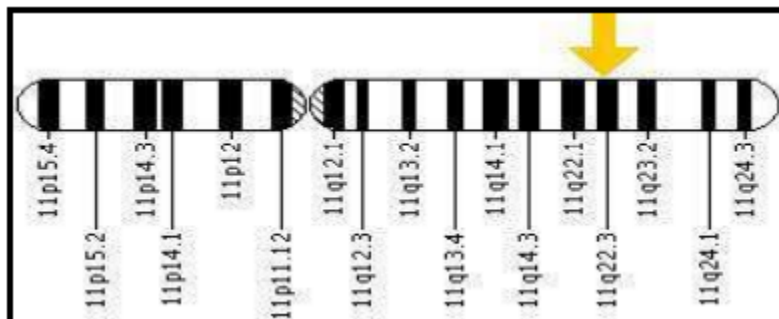


Source : (Genetics home reference, ghr.nlm.nih.gov)

**Figure 7** : Locus du gène KLK4

✓ **Mutation sur le gène MMP20 (matrix métalloprotéinase 20)**

Le gène MMP20 est situé dans un groupe de gènes de métalloprotéinases matricielles au niveau du chromosome humain 11q22. Une mutation au niveau de ce gène est responsable d'AI hypomature. L'émail est donc mou et contient des protéines résiduelles. (Meredith et al. 2011)



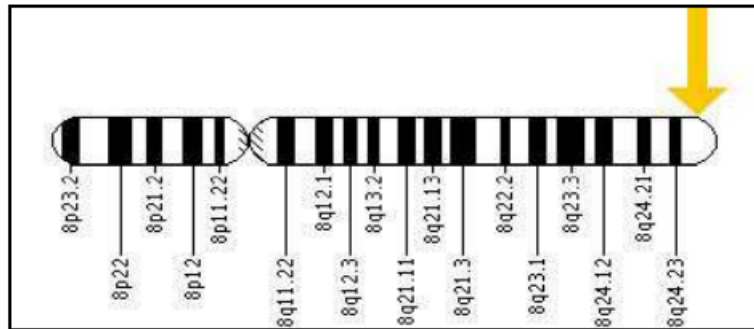
Source : (Genetics home reference, ghr.nlm.nih.gov)

**Figure 8** : Locus du gène MMP20



### ✓ Mutation sur le gène FAM83H

Ce gène se situe sur le chromosome 8 en position 8q24.3 et comporte 5 exons. Code pour une protéine intracellulaire des améloblastes. sa mutation entraîne une diminution de la minéralisation ainsi qu'une rétention anormale de protéines matricielles, provoquant des phénotypes hypominéralisés de transmission dominante (Wang et al. 2021).



Source : (Genetics home reference, ghr.nlm.nih.gov)

**Figure 9** : Locus du gène FAM83H

## 2.6. Etiologies

L'amélogénèse imparfaite est une maladie génétique qui peut exister isolément ou en association avec d'autres symptômes et qui peuvent être transmis de différentes manières: autosomique dominant, récessif ou lié à l'X (Crawford, Aldred, et Bloch-Zupan 2007).

### 2.6.1. L'AI autosomique dominante

C'est le mode de transmission le plus fréquemment représentant 46% à 67% des cas d'amélogénèses imparfaites héréditaires. Il identifie 2 gènes dans ce mode de transmission : le gène de l'énaméline, ENAM, et FAM83H (Lignon et al. 2015).

### 2.6.2. L'AI autosomique récessif

C'est la plus rare. Les phénotypes d'AI autosomique récessif ont été expliqués principalement par mutations dans les gènes codant pour les protéases de l'émail, MMP-20 et KLK4 (Urzúa et al. 2011).

### 2.6.3. lié à l'X

La transmission de l'amélogénèse imparfaite par le chromosome X représente environ 5% c'est le mode le moins répandu. Les mutations du gène on retrouve sur les chromosomes sexuels X et Y, provoquent toutes des amélogénèses imparfaites, à condition que la mutation se fait sur le chromosome X c'est-à-dire toutes les formes ayant une transmission liée à l'X sont dues à une mutation du gène AMELX(Lignon et al. 2015).

## 2.7. Les facteurs de risque

### 2.7.1. Les colorations d'origine médicament :

Il s'agit principalement des tétracyclines ingérées par la femme enceinte. La prise de tétracycline entre le 4ème mois de la grossesse ou par un enfant de moins de huit ans peut provoquer des colorations indélébiles qui varient selon la nature de la tétracycline administrée, jaune pour la tétracycline et gris-brun pour les oxytétracyclines. Se présentent sous forme de bandes diffuses situées sur la couronne des dents(Wormser et al. 2019).



Source :(« Pathologie iatrogène » )

**Photo 10** : coloration dentaire liée à la prise de tétracycline

### 2.7.2. L'anémie :

L'anémie est définie par une baisse du taux d'hémoglobine dans le sang, suite le plus souvent à une réduction du nombre des globules rouges. Cette affection hématologique présente des répercussions au niveau de la cavité buccale, notamment sur les secteurs qui sont richement vascularisés, dont le parodonte(Rabenandrianina et al. 2013)

### 2.7.3. Fluoroses :

La fluorose est la tache blanche crayeuse que nous observons parfois sur les dents de certaines personnes. Elle est liée à une surcharge en fluor lors de la formation des dents, soit médicamenteuse, soit liée à la consommation d'eau trop fluorée. Elle peut parfois prendre des formes sévères avec d'importantes taches brunes sur les dents(ATTIA 2020).



Source : David ATTIA, 2020, Les colorations de vos dent

**Photo 12** :Cas de fluorose.

## 2.8. Diagnostic

Malheureusement, il n'existe aucun moyen de prévenir le développement et l'apparition de l'amélogénèse imparfaite ; il est très important de la diagnostiquer précocement. En effet en intervenant suffisamment tôt, l'omnipraticien pourra limiter les futures complications dentaires et prévenir d'éventuelles complications générales(BESLOT et VILLETTE 2008)

### 2.8.1. Diagnostic positif

Le diagnostic est fondé sur (Bloch-Zupan 2010) :

- L'histoire familiale et l'étude de l'arbre généalogique.
- Un interrogatoire médical approfondi.
- Un examen clinique et radiologique méticuleux.

## 2.8.1.1. Le diagnostic clinique

Consiste en une observation intra-orale afin de juger de la qualité et de la quantité d'émail, de la couleur et du nombre de dents concernées ainsi que de l'aspect des lésions(**Crawford, Aldred, et Bloch-Zupan 2007**)

## 2.8.1.2. Le diagnostic radiologique

A l'examen radiographique, nous pouvons noter la présence éventuelle d'hypoplasies, et observer l'épaisseur et la densité de minéralisation relatives de l'émail en comparant la radioclarité émail/dentine.

## 2.8.2. Diagnostic différentielle

Il est important d'effectuer un diagnostic différentiel de l'amélogénèse imparfaite avec d'autres anomalies dentaires qui peuvent être d'origine héréditaire, environnementale ou traumatique(**Bloch-Zupan 2010**)

Alors on pose des questions :

- D'autres personnes sont-elles atteintes dans la famille ? Caractère transmissible de l'anomalie.
- Quel est le nombre des dents atteintes ?
- Sont-elles symétriques ?
- Sont-elles présentes sur les deux dentures ?
- Quel est l'aspect et la couleur de l'émail ?
- L'anomalie touche l'émail, la dentine ou les deux ?

## 2.9. Classification clinique de l'AI

De nombreuses classifications de l'AI ont évolué depuis la division initiale en types hypoplasiques et hypocalcifiés en 1945. Certaines ont été exclusivement basées sur le phénotype (apparence), d'autres ont utilisé le phénotype comme discriminant primaire et le mode d'hérédité(**Crawford, Aldred, et Bloch-Zupan 2007**).

La première définition de l'AI en tant que maladie causée par un défaut primaire de l'émail a été attribué à Weinmann et al (1945) qui ont classé l'AI en deux types, à savoir hypoplasique et hypocalcifié (**Backman et Holm 1986**).

## **2.9.1. Classification de WITKOP**

Cette définition à été adoptée par Darling (1956) et Witkop (1957). Darling (1956) a déclaré que l'AI impliquait un défaut généralisé de la structure de l'émail affectant tous les dents d'une ou des deux dentitions, Il a également fait remarquer sur l'héréditaire de la maladie et a ajouté qu'il y avait une possibilité que la condition puisse survenir spontanément chez un ou plusieurs membres de la même famille(**Aldred, Savarirayan, et Crawford 2003**).

Par la suite, Witkop et Rao (1971) ont défini l'AI commun groupe de maladies héréditaires défigurantes qui affecter l'apparence clinique de l'émail de tous ou presque toutes les dents, qui se produisent dans des parents tels que tous les individus de la parenté montrent essentiellement le même défaut et qui ne sont pas associés à des changements morphologiques ou biochimiques ailleurs dans le corps(**Aldred, Savarirayan, et Crawford 2003**)

Après la classification de WITKOP, établie en 1989, repose sur l'apparence clinique des dents, les altérations génétiques ainsi que le mode de transmission et les conséquences biochimiques induites(**Bloch-Zupan 2010**)

Quatre types principaux ont été reconnus baser sur le phénotype (hypoplasique, hypomaturation, hypocalcifié et hypomaturation – hypoplasique)(**Wright 2006**), puis subdivisé en 15 sous types basés principalement sur phénotype et, secondairement, par mode d'hérédité(**Aldred, Savarirayan, et Crawford 2003**).

**Tableau 2:** Classification de l'amélogénèse imparfaite proposée par Witkop (1988).

<p><b>Type I Hypoplasique :</b></p> <p>IA - hypoplasique, piqué autosomique dominant</p> <p>IB - hypoplasique, local autosomique dominant</p> <p>IC - hypoplasique, autosomique récessif local</p> <p>ID - hypoplasique, autosomique lisse dominante</p> <p>IE - dominante hypoplastique, lisse liée à l'X</p> <p>IF - hypoplasique, autosomique rugueux dominant</p> <p>IG - agénésie de l'émail, autosomique récessif</p>
<p><b>Type II Hypomaturation :</b></p> <p>IIA - hypomaturation, autosomique récessif pigmenté</p> <p>IIB - hypomaturation,</p> <p>IIC - dents enneigées, liées en X</p> <p>LID - autosomique dominant</p>
<p><b>Type III hypocalcifié :</b></p> <p>IIIA - autosomique dominant</p> <p>IIIB - autosomique récessif</p>
<p><b>Type IV -Hypomaturation – hypoplasique avec taurodontisme :</b></p> <p>IVA - Hypomaturation – hypoplasique avec taurodontisme, autosomique dominant</p> <p>IVB - Hypoplasie – hypomaturation avec taurodontisme, autosomique dominant</p>

### 2.9.1.1. Type I Hypoplasique

Dans le type hypoplasique, il y a un défaut dans l'émail matrice causée par une interférence dans la fonction des améloblastes. L'émail fait ne pas avoir l'épaisseur normale; il est mince ou présente des cavités dues à des défauts d'apposition dans des zones locales ou généralisées. L'opacité radio de l'émail est supérieure à celle de la dentine (Urzúa et al. 2011).



**Source :** Margaux OBLED, L'AMELOGENESE IMPARFAITE AUTOUR D'UN CAS CLINIQUE FAMILIAL, 2016

**Figure 13 :** Amélogénèse imparfaite Type Hypoplasique

### 2.9.1.2. Type II Hypomaturation

L'AI d'hypomaturation de type II est généralement associée à une morsure ouverte et à des dents à surface rugueuse blanc crème à jaune-brun qui peut être sensibles et douloureuses. L'émail est généralement d'épaisseur normale mais a tendance à être écaillé ou gratté (« Amelogenesis Imperfecta - NORD (National Organization for Rare Disorders) »).



**Source :** Crawford, Aldred, et Bloch-Zupan, « Amelogenesis Imperfecta », 2010

**Figure 14 :** Amélogénèse imparfaite Type Hypomaturation

### 2.9.1.3. Type III hypocalcifié

Amélogénèse imparfaite Type d'hypocalcification Épaisseur de l'émail: normal ou plus mince Fragile, douce Décoloration: jaune-brun opaque Trouble de la cristallisation de la matrice organique de l'émail(Déri 2014). Radio graphiquement, l'émail ne parvient pas à se confondre avec la dentine(Backman et Holm 1986).



Source : Crawford, Aldred, et Bloch-Zupan, « Amelogenesis Imperfecta », 2010

**Figure 15** : Amélogénèse imparfaite Type hypocalcifié

### 2.9.1.4. Type IV -Hypomaturation – hypoplasique avec taurodontisme

Hypomaturation / hypoplasie / taurodontisme de type IV L'AI est généralement caractérisée par des dents plus petites que la normale, dont la couleur peut aller du blanc au jaune-brun, et des dents qui semblent marbrées ou tachetées, L'émail est plus fin que la normale avec des zones nettement moins denses (hypominéralisées) et piquées(« Amelogenesis Imperfecta - NORD (National Organization for Rare Disorders) »).

## 2.9.2. Classification d'Aldred

La dernière classification c'est La classification Aldred et al en 2003, cette classification basé sur le mode de transmission, le phénotype clinique et radiologique, le défaut moléculaire ainsi que le résultat biochimique (lorsqu'il est connu)(Crawford, Aldred, et Bloch-Zupan 2007). Cette classification tend à s'imposer progressivement.



**Tableau3** : Schéma de mode de classification propose par Aldred et al en 2003

Mode de transmission	Base de moléculaire (lorsqu'il est connu)	résultat biochimique	phénotype
Autosomique dominant Ou Autosomique récessif Ou lié à l'X Ou Cas isolé	Chromosome concerné  Locus  Mutation	Conséquence des mutations  (quand elles sont connues)	Description des caractéristiques cliniques  Et/ou Caractéristique radiographique  Et/ou Autres signes clinique

## 2.10. Traitement

Les patients atteints d'AI souffrent sur le plan clinique et psychologique. En effet, le préjudice est non seulement fonctionnel mais également esthétique (colorations, morphologie coronaire altérée) ce qui rend cette pathologie doublement difficile à supporter (**Sabandal, Dammaschke, et Schäfer 2020**). Le traitement est basé sur la prévention des complications liées aux défauts amélaire.

Le plan de traitement devra répondre aux objectifs principaux qui sont (**HASSEN et al. 2013**) :

- Réduction des sensibilités dentaires
- Réhabilitation esthétique
- Réhabilitation fonctionnelle, amélioration de la fonction masticatoire
- Amélioration de l'image et de l'estime de soi

La première séance est consacrée à la motivation, aux conseils d'hygiène, à la prophylaxie et aux conseils alimentaires, à chaque étape du traitement il faudra discuter avec l'enfant et avec les parents et expliquer bien l'intérêt du traitement et les facteurs qui conditionneront sa réussite des conséquences à long terme ainsi que du rapport bénéfices/risques des différents soins qui seront réalisés(Millet et al. 2009). Donc Il faut réussir à développer une relation de confiance entre l'enfant et le praticien dès le premier rendez-vous car il sera amené à recevoir beaucoup de soins.

## **2.10.1. Traitement parodontal**

En plus de la restauration des dents touchées, il est extrêmement important d'établir un traitement intensif et une hygiène buccale adéquate pour prévenir la perte supplémentaire de tissus durs dentaires et les restaurations par les caries. En raison de la sensibilité accrue des dents touchées par l'AI, les patients effectuent souvent une mauvaise hygiène buccale entraînant une gingivite généralisée. La gingivite persistante et la parodontite marginale sont également évidentes en raison de l'accumulation accrue de plaque due à la rugosité des surfaces des dents, en particulier dans les formes hypoplasiques de l'AI. Par conséquent, l'amélioration de l'hygiène buccale et la réduction du degré de gingivite sont essentielles(Sabandal, Dammaschke, et Schäfer 2020).

## **2.10.2. Traitement prothétique**

L'âge des patients doit être pris en considération pour un traitement adéquat. L'AI est généralement diagnostiquée à un stade précoce : Ainsi, le traitement des patients plus jeunes souffrant d'AI nécessite des concepts appropriés en tenant compte du traitement des patients plus jeunes, l'extension de la chambre de pulpe avec des cornes de pulpe proéminente nécessite une attention. Par conséquent, le risque accru d'exposition iatrogène de la chambre de pulpe pendant la préparation et l'irritation irréversible du tissu de pulpe due au traumatisme de la préparation doivent être anticipés. La préparation des dents doit être aussi peu invasive que possible. De vastes restaurations coronales des dents antérieures et postérieures sont souvent indiquées. Outre les couronnes métalliques complètes, en particulier dans la région postérieure, également des couronnes en porcelaine fusionnées en métal et récemment des couronnes entièrement céramiques ont été montrées pour permettre une restauration suffisante à long terme des dents affectées. Selon l'âge du patient, d'autres matériaux comme les couronnes composites, les placages composites et chez les patients plus jeunes, même les couronnes en acier inoxydable peuvent être bénéfiques(Sabandal et Schäfer 2016).

### **2.10.3. Traitement prothétique définitive**

Le traitement prothétique définitif est réalisé lorsque le patient est en denture adulte stable, que les problèmes ortho ontiques et parodontaux fréquemment rencontrés ont été résolus. Les prothèses le plus souvent réalisées sont des couronnes céramo-métalliques, cela varie en fonction du patient et de la sévérité de l'atteinte. Des restaurations par prothèses fixées partielles telles que les facettes, inlays, onlays ou encore overlays peuvent être envisagées. En ce qui concerne les facettes, le plus souvent réalisées en céramique, l'objectif sera d'avoir un meilleur résultat esthétique et d'assurer une certaine longévité des restaurations tout en préservant le maximum de tissu dentaire sain(Millet et al. 2009).

## Problématique

Les anomalies de l'émail sont les anomalies de structure des tissus dentaires les plus fréquentes. Qu'elles soient acquises ou héréditaires, parmi les anomalies génétiques on a l'amélogénèse imparfaite c'est une anomalie structurelle congénitale très rare touchant l'émail de toutes ou quasiment toutes les dents d'un individu. Cette anomalie peut aussi bien toucher la denture temporaire que permanente.

En France, on estime qu'une personne sur 15 000 serait atteinte d'amélogénèse imparfaite.

Il n'y a pas encore eu, dans notre pays, d'enquêtes épidémiologiques s'intéressant aux fondements génétiques des anomalies dentaires de développement et à leurs manifestations cliniques, pour améliorer la compréhension des mécanismes du développement de ces maladies.

L'intérêt de notre étude est de décrire le profile épidémiologique de l'amélogénèse imparfaite chez la population de Tlemcen afin de développer les différentes pistes menant au diagnostic de ces anomalies, leur caractéristique clinique et éventuellement la genèse des hypothèses sur leurs facteurs de risques.

# **Chapitre 2 :**

## **Matériel et méthodes**

## 2. Matériel et méthode :

Dans ce chapitre on va présenter une étude pratique et statistique des données recueillies sur l'amélogénèse imparfaite dans la wilaya de Tlemcen à partir du service dentaire et de service pédiatre de Tlemcen.

### 2.1. Présentation générale de la population

La Wilaya de Tlemcen occupe une position de choix au sein de l'ensemble national.

Elle est située sur le littoral Nord-ouest du pays et dispose d'une façade maritime de 120 km. C'est une wilaya frontalière avec le Maroc, avec une superficie de 9 017,69 km<sup>2</sup>. Elle comprend 20 Daïras 53 communes dont celle de Tlemcen. La population totale de la wilaya est de 949 135 habitants, soit une densité de 106,6 habitants/Km<sup>2</sup> (Wilaya) par Km<sup>2</sup>. La wilaya est limitée par:

- La mer méditerranée au Nord
- La wilaya d'Ain Témouchent à l'Est
- La wilaya de Sidi Bel Abbès à l'Est- Sud –Est
- La wilaya de Saida au Sud
- Le Maroc à l'Ouest.



**Photo 16 :** Localisation géographique de la Wilaya de Tlemcen. (Metri et al. 2012)

### 2.2. **Objet d'étude**

Notre travail a pour objectif de décrire le profile épidémiologique des défauts structuraux de l'amélogénèse imparfaite

### 2.3. **Lieu et durée de l'étude**

**Lieu** : L'étude a été réalisée dans la willaya de Tlemcen dans deux services : le premier dans la clinique dentaire et la deuxième dans le service pédiatre de la clinique de Boudghene.

**Type** : Il s'agit d'une étude descriptive transversale, dans laquelle un total de 58 patientes a été diagnostiqué sur une période de 15 jours de 1 juin et 15 juin 2021

### 2.4. **Les unités de cette étude**

#### 2.4.1. **Les facteurs d'inclusion**

Les patients que nous avons inclus dans le projet de recherche sont :

- ✓ Des enfants coopérants.
- ✓ Des enfants présentant des défauts structuraux de l'émail dentaire.
- ✓ Des enfants âgés entre trois ans à quinze ans.
- ✓ Des enfants qui habitent à Tlemcen

#### 2.4.2. **Les facteurs d'exclusion**

- ✓ Les enfants âgés de moins de trois ans et de plus de quinze ans.
- ✓ Les enfants qui ne présentent pas de défauts structuraux de l'émail dentaire.

### 2.5. **Recueil des données : à partir d'une fiche d'enquête (annexe 1)**

Les données ont été recueillies à l'aide d'un questionnaire médical (Annexe), permettant de préciser :

#### 2.5.1. **L'identité du patient**

- ✓ Le nom, le sexe, l'âge, la date et lieu de naissance, niveau socio-économique, niveau d'étude, l'origine du patient, la région dans laquelle l'enfant aurait vécu une période de sa vie, l'eau fluorée ou non (selon la région)
- ✓ les maladies de l'enfant

### 2.5.2. Les antécédents familiaux

- ✓ Age des parents lors de la conception.
- ✓ Le lien des parentés.
- ✓ L'atteinte ou non de la mère ou du père.
- ✓ L'utilisé la tétracycline pendant la grossesse.
- ✓ L'accouchement prématuré.
- ✓ L'allaitement de l'enfant et sa durée.
- ✓ Les frères et les sœurs qui ont le même défaut structural.

### 2.5.3. L'examen clinique

- ✓ Permet de préciser quelle denture atteinte : temporaire, permanent ou les deux dentures.
- ✓ La couleur des dents.

### 2.6. Gestion des données et analyse statistique

Les données ont été traitées par le logiciel Excel 2007. Les résultats sont présentés en valeur et en pourcentage pour les variables qualitatives et en moyenne pour les variables quantitatives.



# **Chapitre 3 :**

## **Résultats**

## Chapitre 3 : résultats et interprétation

Les résultats sont présentés dans (Les Figures 17-29)

### 3.1. Répartition de la population selon le sexe

Notre population est constituée de 58 sujets ,33 de sexe masculin (57%) et 25 de sexe féminin (43%), de sexe ration 1,32. (Figure 17).

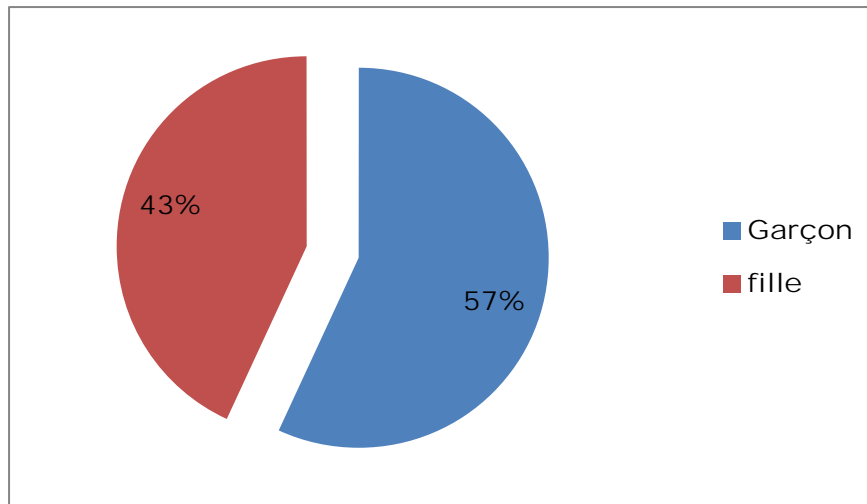


Figure 17 : Répartition de la population selon le sexe.

### 3.2. Répartition de la population selon l'âge

Notre population présente une moyenne d'âge et de 9 ans, et un âge majoritaire de 13 ans avec un taux de 12.3% (Figure 18).

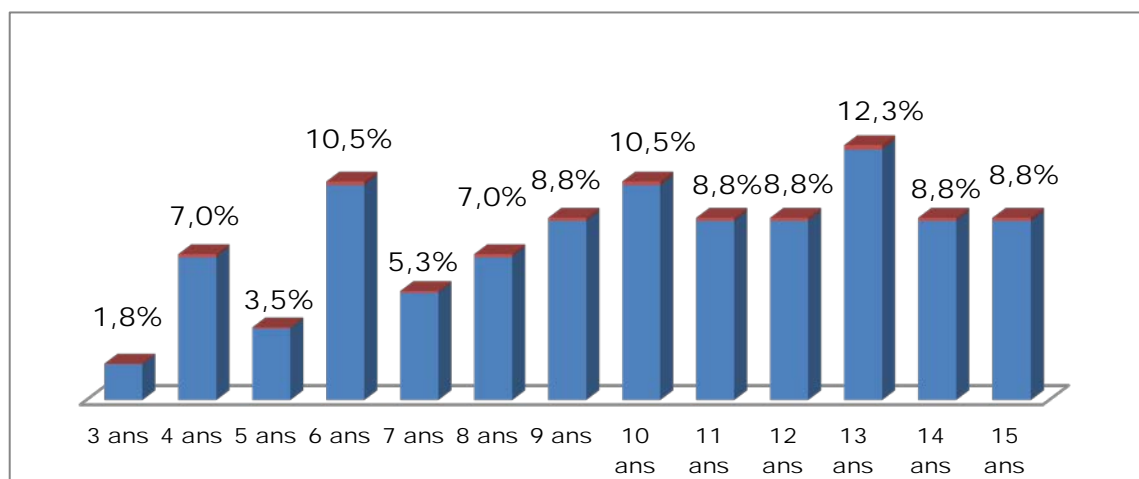
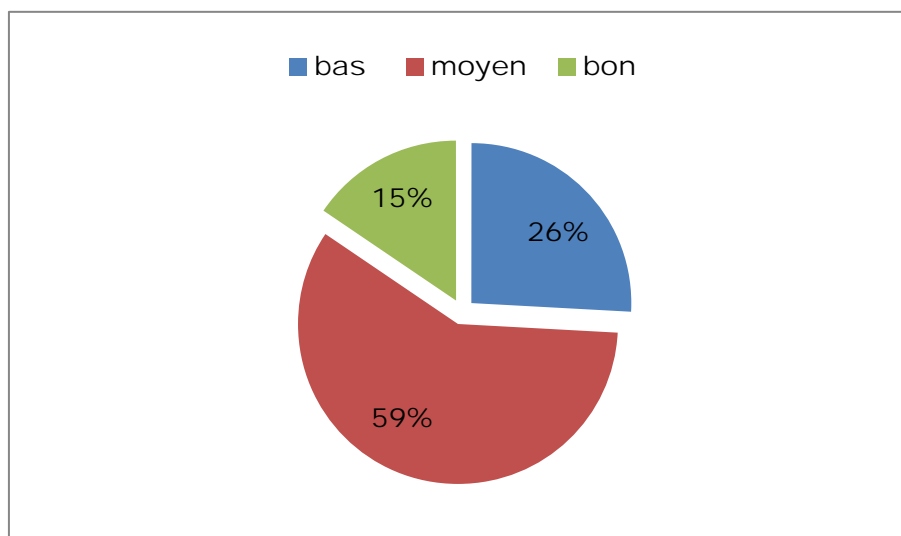


Figure 18 : Répartition de la population selon l'âge

### 3.3. Description de la population selon le niveau socio-économique

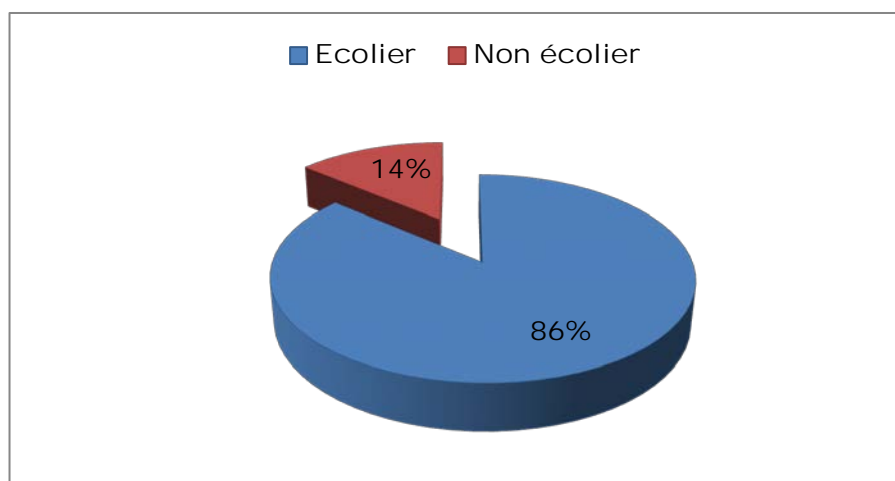
Dans notre population plus de 59% ont un niveau socio-économique moyen et 26% niveau bas et 15% de niveau bon (**Figure 19**).



**Figure 19** : Description de la population le niveau socio-économique

### 3.4. Description de la population le niveau d'étude

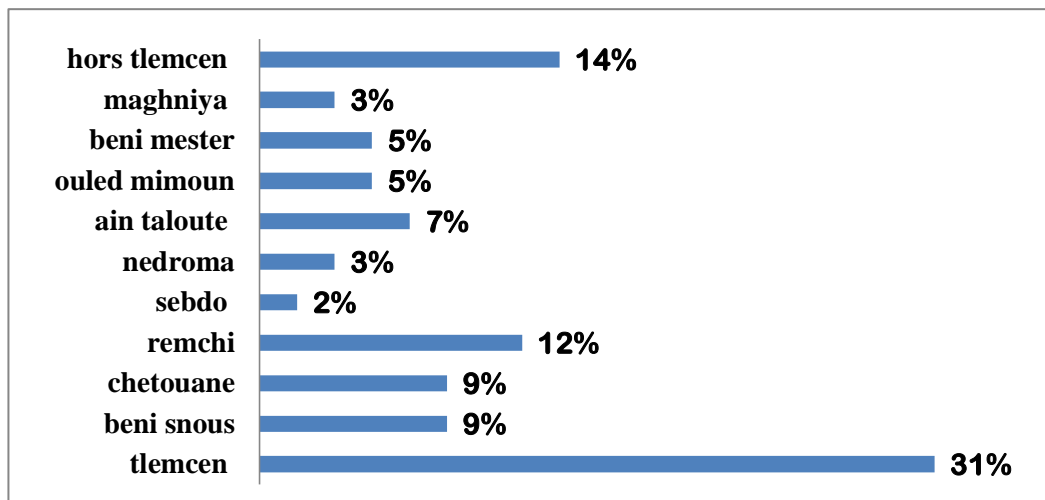
D'après la **Figure 20** nous remarquons que 14% sont des patients non écolier et la majorité sont écoliers 86%.



**Figure 20** : Description de la population le niveau d'étude

### 3.4. Description de la population selon la région

La majorité de population étudiée provient de ville Tlemcen avec 31%, et on a 14% de patient provient de hors Tlemcen (**Figure 21**).

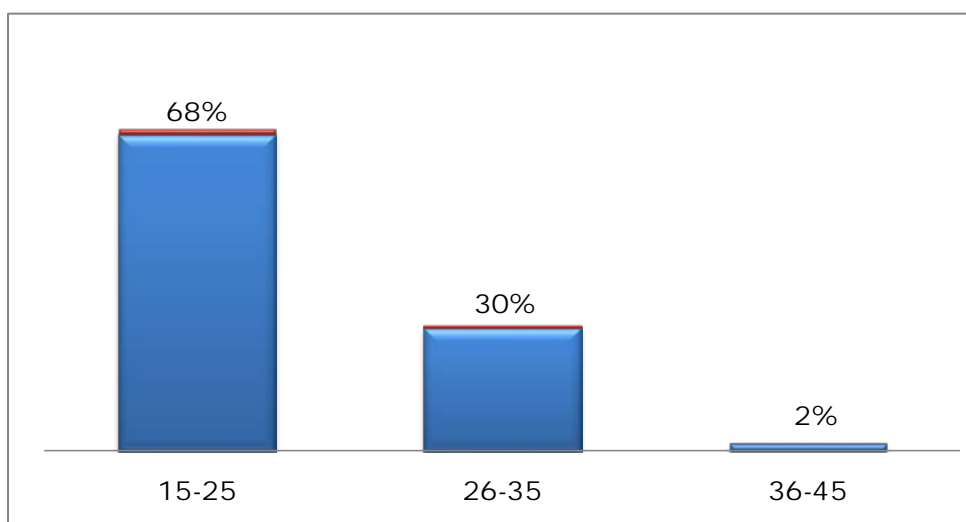


**Figure 21** : Description de la population selon la région d'origine

### 3.5. Description de la population selon l'âge parental

#### 3.5.1. L'âge de la mère lors de la conception

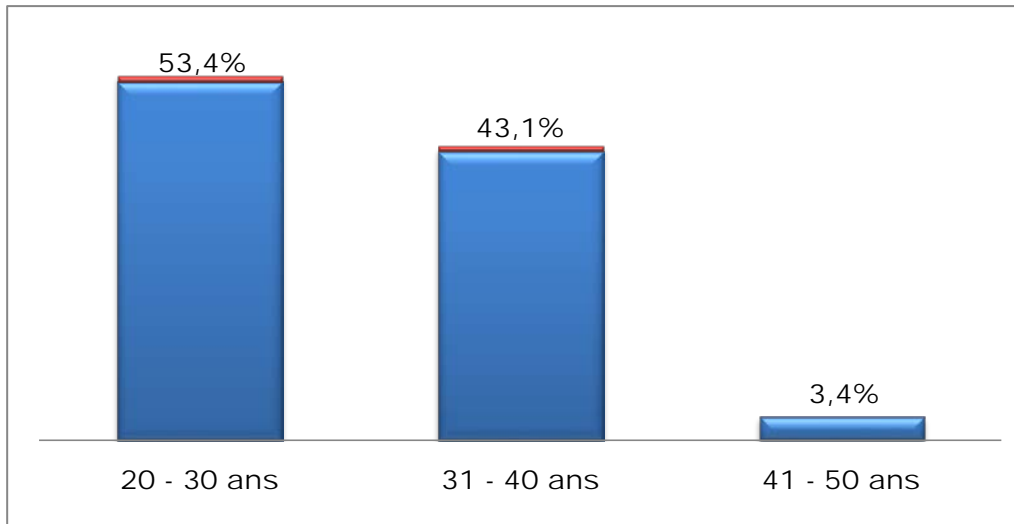
La majorité des mères de cette population âgée de moins 25 ans avec un taux 68%, 30% entre 25ans et 35 ans et 2% plus de 35 ans (**Figure 22**).



**Figure 22** : L'âge de la mère lors de la conception

### 3.5.2. L'âge du père lors de la conception

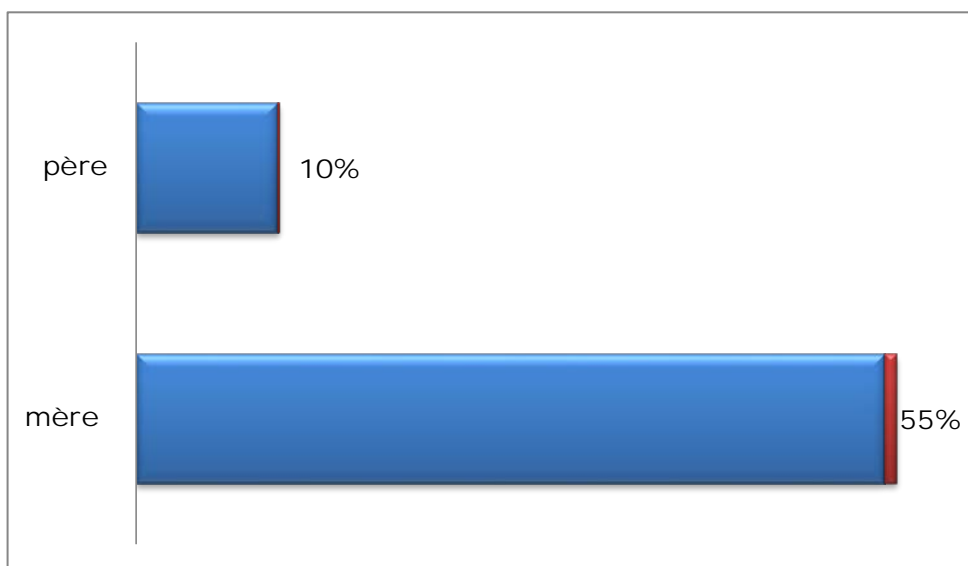
La majorité des pères de cette population ont moins de 30 ans avec un taux de 53,4%, 43,1% entre 30 et 40 ans, 3,4 % ont plus de 40 ans (**Figure 23**).



**Figure 23** :L'âge du père lors de la conception

### 3.5.3. Étude de la répartition de l'amélogénèse imparfaite chez les parents

Les parents atteints de l'amélogénèse imparfaite présente avec un taux de 55% pour les mères et 10% pour les pères (**Figure 24**).



**Figure 24** : Étude de la répartition de l'amélogénèse imparfaite chez les parents

### 3.6. Description de la population selon la notion de consanguinité

La consanguinité parentale dans notre population étudiée est présente avec un taux de 26% (Figure 24).

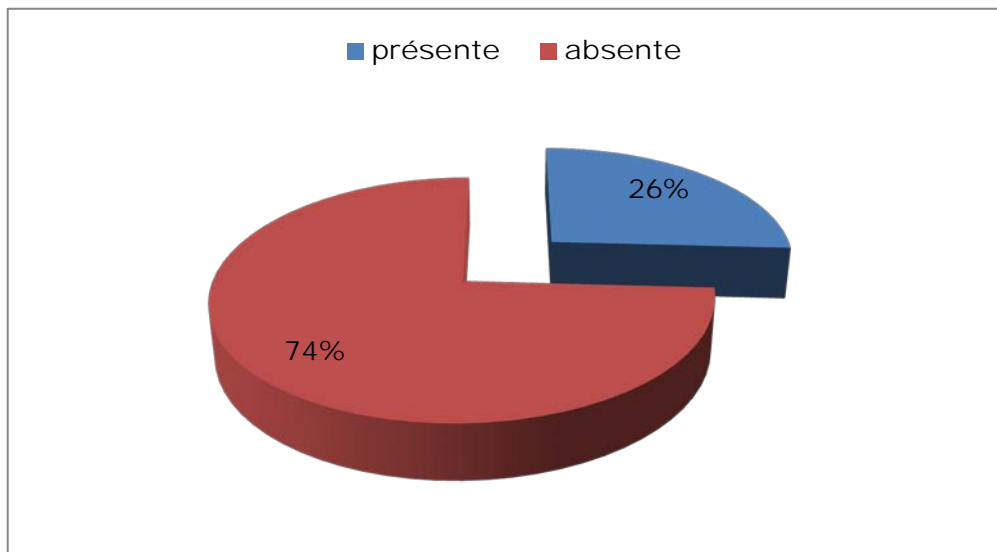


Figure 25 : Description de la population selon la notion de consanguinité

### 3.7. Description de la population selon la notion d'allaitement

Seulement 14% des enfants de cette population n'ont pas été allaités (Figure 25).

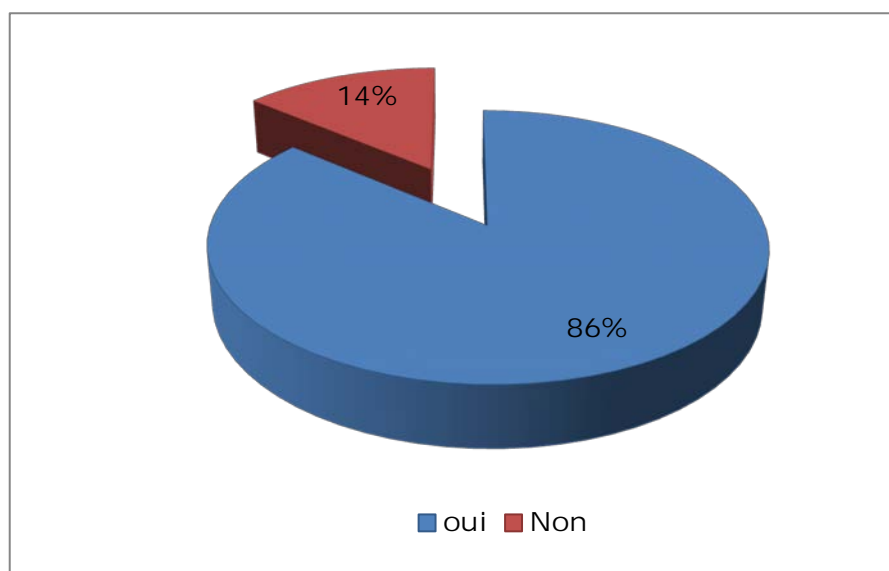
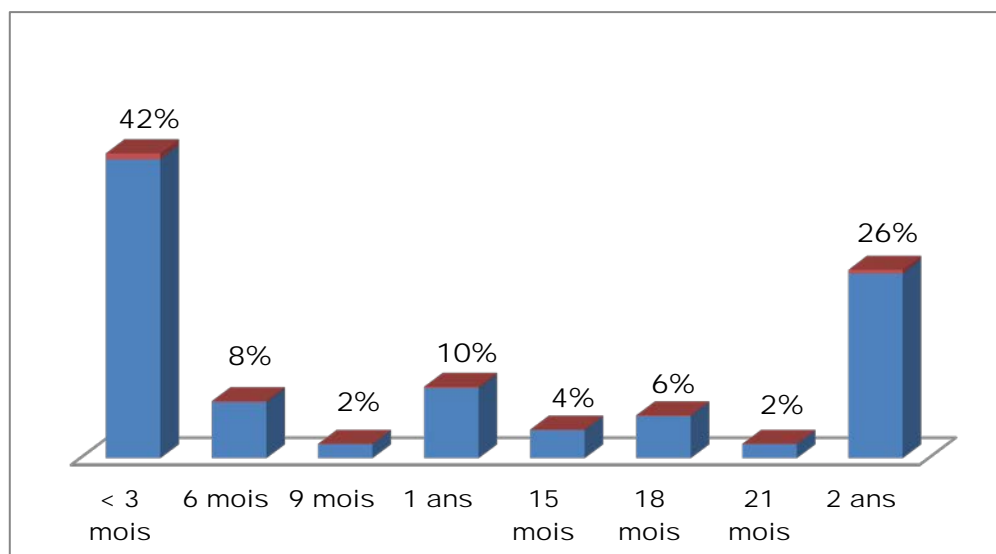


Figure 26 : Description de la population selon la notion d'allaitement

### 3.8. Description de la population selon la durée de l'allaitement

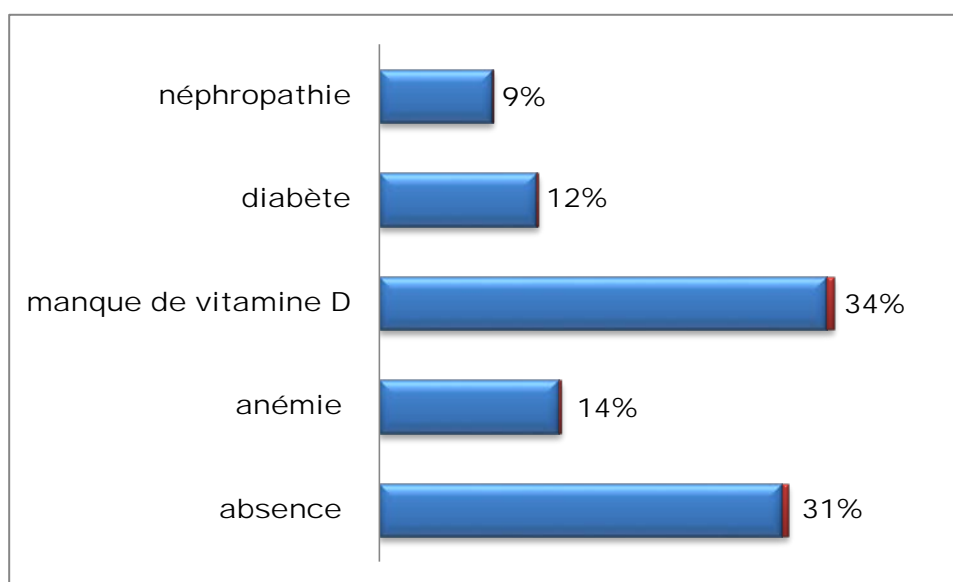
Parmi les 86 % d'enfants allaités, 42% ont été allaités pendant les 6 mois première, et 26% pendant 24 mois (**Figure 26**).



**Figure 27** : Description de la population selon la durée de l'allaitement

### 3.10. Description de la population selon une maladie générale

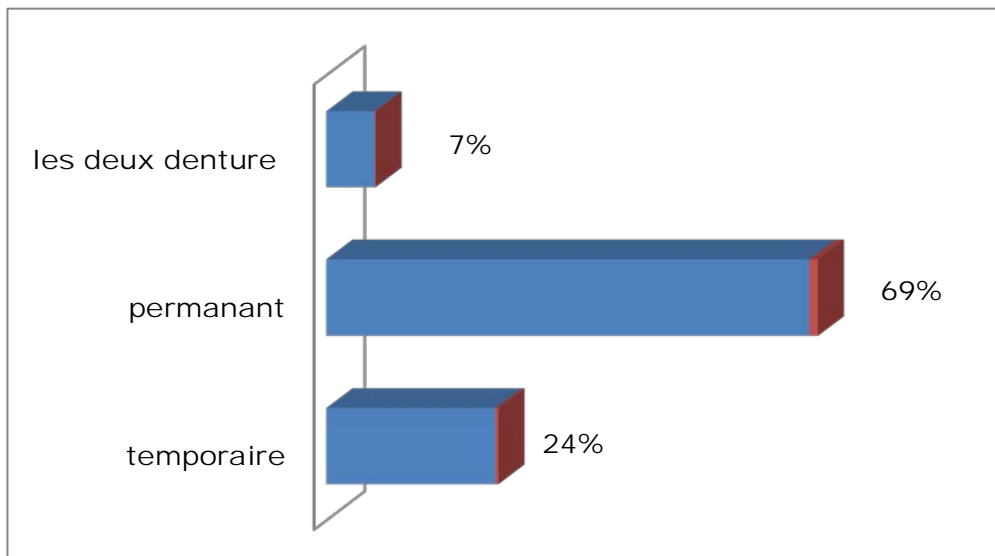
La majorité de la population étudiée ont à un manque de vitamine D avec un taux de 34% et 31% absence de maladie, 14% une anémie, 12% diabète et 9% de néphropathie (**Figure 28**).



**Figure 28** : Description de la population selon une maladie générale

### 3.11. Description selon le type de denture atteinte

La denture permanente est plus atteinte avec un taux de 69% contre la denture temporaire 24% avec un taux de 7% pour les deux dentures (**Figure 29**).



**Figure 29** : Description selon le type de denture atteint



# **Chapitre 4 :**

# **Discussion**

## Chapitre 4 : Discussion

Dans le cadre d'un projet de fin d'étude afin de caractériser la population de Tlemcen par l'affection de l'amélogénèse imparfaite chez les enfants, nous avons mené une enquête épidémiologique descriptive et pour déterminer les caractéristiques descriptives des défauts structuraux de l'émail atteint, nos patients consultent au sein de la clinique dentaire universitaire de Tlemcen, au service d'odontologie conservatrice et endodontie et de pathologie bucco-dentaire et le service de pédiatrie de la clinique de Boudghene.

Notre étude a porté sur 58 enfants, répartis en 33 garçons et 25 filles soit respectivement 57% et 43%, la répartition selon le sexe montre une prédominance masculine avec un sexe ration 1.32. Nos résultats corroborent avec les résultats de l'étude réalisée par **Bandaruet al en 2019** dont la fréquence des hommes et de 58% et des femmes 41% (**Bandaru et al. 2019**).

L'âge moyen est 9 ans avec des extrêmes de 3 ans -15 ans, les patients à l'âge de 13 ans sont les plus touchés par l'amélogénèse imparfaite contrairement aux résultats de **Bandaru et all** qui montrent que la majorité des enfants sont moins de 13 ans (**Bandaru et al. 2019**).

En ce qui concerne le niveau socio-économique des parents, plus de la moitié ont un niveau socio-économique moyen avec un taux de 59%, nos résultats sont conformes aux données de l'étude de **F.SenouciBereksiet al.(SELLAF, SENOUCI BEREKSI, et HADJ SLIMANE 2017)**

Le niveau d'étude dans notre population est haut, la majorité des patients sont **écoliers** soit un taux de 86%,on comparant avec l'étude de (**Bandaru et al. 2019**)fait sur 5000 enfants tous sont écoliers.

Concernant les régions de la provenance dans Tlemcen dans notre étude, la plupart des patients 31% proviennent de Tlemcen ville, 14% des cas proviennent hors Tlemcen et 12 % des cas de Remchi.

Selon l'OMS la consanguinité accroît la prévalence des anomalies congénitales génétiques rares, le taux de consanguinité est légèrement présent dans notre population soit 26%, nos résultats sont conformes aux données de l'étude de Seow réalisée en 1995 qui montre que la consanguinité a été prouvée dans l'amélogénèse imparfaite transmise selon un mode autosomique récessif (**Bloch-Zupan 2010**) d'après l'étude (**Perez 2013**) cette problématique confirme que l'union entre cousins germains multiplie par deux le risque de malformations des enfants et augmente le risque des autres maladies génétiques.

La notion d'allaitement est souvent très présente, on estime dans notre population 86% des enfants sont allaités, nous notons donc des résultats sont en concordance avec l'étude de **F.SenouciBereksiet al.** Qui marque une fréquence de 78% des enfants allaités. (**SELLAF, SENOUCI BEREKSI, et HADJ SLIMANE 2017**)

La durée d'allaitement se diffère d'un cas à un autre, 42% des cas ont été allaités pendant les premiers 6 mois, ce qui concorde avec le résultat de l'étude de **F.SenouciBereksiet al.** Réalisée en 2017 à Tlemcen, et 26 % de nos cas ont été allaités une durée de deux ans. (**SELLAF, SENOUCI BEREKSI, et HADJ SLIMANE 2017**).

# **Conclusion**

# Conclusion

---

## Conclusion

L'amélogénèse imparfaite est une pathologie héréditaire rare qui se manifeste principalement par des anomalies de structure de l'émail généralisées pouvant atteindre toutes les dents des deux dentures, temporaire et permanente. Son incidence est de 1/700 à 1/14.000 selon la population étudiée et les critères de diagnostic utilisés, cette anomalie génétique rare n'est pas nécessairement associée à une pathologie générale ou à une maladie systémique.

La présente étude a révélé que l'amélogénèse imparfaite était plus fréquente chez les garçons que chez les filles, et on a constaté aussi que tous les enfants âgés de 3 ans à 15 sont susceptibles à cette maladie héréditaire s'ils ont des parents atteints de l'amélogénèse imparfaite dont dans notre échantillon d'étude les mères sont plus touchées que les pères avec une fréquence élevée.

L'analyse de la consanguinité marquée dans notre étude a révélé qu'il y a une relation entre l'amélogénèse imparfaite et la consanguinité tant que cette maladie est héréditaire.

Il ya beaucoup des facteurs de risque qui influencent sur la structure de l'émail et les deux dentures telle que le manque de vitamine qui semble être très présent chez nos patients et qui va perturber la présence du calcium et du phosphate au niveau des tissus durs des dents et donc provoquer des anomalies de structure de l'émail.

Les deux dentures pouvant être touchées par cette affection, dont la plus touchée dans notre étude c'est la denture permanente.

Les amélogénèses imparfaites entraînent des préjudices esthétiques, fonctionnels et psycho-sociaux sévères. Elles doivent être prises en charge le plus précocement possible afin de préserver le capital dentaire et de rétablir l'esthétique et des fonctions orales correctes, compte tenu de la complexité de la situation, cette maladie nécessite une prise en charge pluridisciplinaire, spécifique et urgente. L'épanouissement psycho-social de l'enfant et son bien-être en dépendent.

# ***Bibliographie***

# Bibliographie

---

## Références bibliothèques

- Aldred, Mj, R Savarirayan, et Pjm Crawford. 2003. « Amelogenesis Imperfecta: A Classification and Catalogue for the 21st Century: **Amelogenesis Imperfecta, Classification** ». *Oral Diseases* 9 (1): 19-23. <https://doi.org/10.1034/j.1601-0825.2003.00843.x>.
- « Amelogenesis Imperfecta - NORD (National Organization for Rare Disorders) ». s. d. Consulté le 28 avril 2021. <https://rarediseases.org/rare-diseases/amelogenesis-imperfecta/>.
- Arana-Chavez, Victor E, et Luciana F Massa. 2004. « Odontoblasts: The Cells Forming and Maintaining Dentine ». *The International Journal of Biochemistry & Cell Biology* 36 (8): 1367-73. <https://doi.org/10.1016/j.biocel.2004.01.006>.
- ATTIA, Dr David. 2020. « Les colorations de vos dents ». DENTAIRE ST JUST. 7 décembre 2020. <https://www.dentairesaintjust.com/post/tout-savoir-sur-les-colorations-pathologiques-de-vos-dents-et-comment-y-remédier>.
- Ayache, Levana. 2018. « Prise en charge de l'amélogénèse imparfaite illustrée autour d'un cas clinique réalisé au CHU de Nice », 70.
- Backman, Birgitta, et Anna-Karin Holm. 1986. « Amelogenesis Imperfecta: Prevalence and Incidence in a Northern Swedish County ». *Community Dentistry and Oral Epidemiology* 14 (1): 43-47. <https://doi.org/10.1111/j.1600-0528.1986.tb01493.x>.
- Bailleul-Forestier, Isabelle, Muriel Molla, Alain Verloes, et Ariane Berdal. 2008. « The Genetic Basis of Inherited Anomalies of the Teeth ». *European Journal of Medical Genetics* 51 (4): 273-91. <https://doi.org/10.1016/j.ejmg.2008.02.009>.
- Balic, Anamaria. 2018. « Biology Explaining Tooth Repair and Regeneration: A Mini-Review », 7.
- Bandaru, Brijesh Krishna, Prasanth Thankappan, Surapaneni Ratheesh Kumar Nandan, Rajesh Amudala, Sudarshan Kumar Annem, et Arvind Babu Rajendra Santosh. 2019. « The prevalence of developmental anomalies among school children in Southern district of Andhra Pradesh, India ». *Journal of Oral and Maxillofacial Pathology : JOMFP* 23 (1): 160. [https://doi.org/10.4103/jomfp.JOMFP\\_119\\_18](https://doi.org/10.4103/jomfp.JOMFP_119_18).
- Barron, Martin J, Sinead T McDonnell, Iain MacKie, et Michael J Dixon. 2008. « Hereditary Dentine Disorders: Dentinogenesis Imperfecta and Dentine Dysplasia ». *Orphanet Journal of Rare Diseases* 3 (1): 31. <https://doi.org/10.1186/1750-1172-3-31>.
- BESLOT, Aurélie, et Françoise VILLETTE. 2008. « Prise en charge précoce de l'amélogénèse imparfaite : Une prévention des complications à l'adolescence et à l'âge adulte ». *Prise en charge précoce de l'amélogénèse imparfaite : Une prévention des complications à l'adolescence et à l'âge adulte* 3 (3): 136-43.
- Bloch-Zupan, Agnès. 2010. « Les amélogénèses imparfaites » 31: 5.
- . 2011. « Etude clinique et moléculaire des amélogénèses imparfaites ». 2011. [http://www.phenodent.org/phrc\\_ai.php](http://www.phenodent.org/phrc_ai.php).
- Crawford, Peter JM, Michael Aldred, et Agnes Bloch-Zupan. 2007. « Amelogenesis imperfecta ». *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2 (1): 17. <https://doi.org/10.1186/1750-1172-2-17>.
- Déri, Katalin. 2014. « DENTAL HARD TISSUE DISCOLOURATION ETIOLOGY AND TREATMENT 2014 ». 2014. <https://slidetodoc.com/dental-hard-tissue-discolouration-etiology-and-treatment-2014/>.
- « Développement dentaire ». 2021. In *Wikipédia*. [https://fr.wikipedia.org/w/index.php?title=D%C3%A9veloppement\\_dentaire&oldid=181053215](https://fr.wikipedia.org/w/index.php?title=D%C3%A9veloppement_dentaire&oldid=181053215).
- « Développement dentaire - denticla club ». 2018. 2018. <http://denticlaclub.blogspot.com/2018/08/developpement-dentaire.html>.

## Bibliographie

---

- Duverger, Olivier. 2015. « Des kératines du cheveu dans l'émail dentaire - Le lien entre maladies capillaires et caries ». *médecine/sciences* 31 (3): 239-41. <https://doi.org/10.1051/medsci/20153103004>.
- Gil-Bona, Ana, et Felicitas B Bidlack. 2020. « Tooth Enamel and Its Dynamic Protein Matrix ». *Int. J. Mol. Sci.*, 25.
- Goldberg, Michel. 2011. « Dentin Structure Composition and Mineralization ». *Frontiers in Bioscience* E3 (2): 711-35. <https://doi.org/10.2741/e281>.
- Goldberg, Michel, et Piette Étienne. 2001. « La dent normale et pathologique | De Boeck Supérieur ». 2001.
- HASSEN, N, R OUALHA, A BAAZIZ, et N DOUKI. 2013. « Prise en charge prothétique précoce de l'enfant atteint de l'amélogénèse imparfaite | Cas clinique ». *Le courrier du dentiste*. 2013. <https://www.lecourrierdudentiste.com/cas-clinique/prise-en-charge-prothetique-precoce-de-lenfant-atteint-de-lamelogenese-imparfaite.html>.
- Kawasaki, Kazuhiko, Masato Mikami, Mutsuo Goto, Junji Shindo, Masao Amano, et Mikio Ishiyama. 2020. « The Evolution of Unusually Small Amelogenin Genes in Cetaceans; Pseudogenization, X–Y Gene Conversion, and Feeding Strategy ». *Journal of Molecular Evolution* 88 (2): 122-35. <https://doi.org/10.1007/s00239-019-09917-0>.
- Kawashima, Nobuyuki, et Takashi Okiji. 2016. « Odontoblasts: Specialized Hard-Tissue-Forming Cells in the Dentin-Pulp Complex: Odontoblasts and the Dentin-Pulp Complex ». *Congenital Anomalies* 56 (4): 144-53. <https://doi.org/10.1111/cga.12169>.
- « L'émail dentaire | Biomin Technologie Limited ». s. d. Consulté le 17 mai 2021. <https://biomin.co.uk/fr/email-dentaire>.
- Lignon, Guilhem, Muriel de la Dure-Molla, Arnaud Dessombz, Ariane Berdal, et Sylvie Babajko. 2015. « L'émail: Un autoassemblage unique dans le monde du minéral ». *médecine/sciences* 31 (5): 515-21. <https://doi.org/10.1051/medsci/20153105013>.
- Meredith, Robert W., John Gatesy, Joyce Cheng, et Mark S. Springer. 2011. « Pseudogenization of the Tooth Gene Enamelysin ( *MMP20* ) in the Common Ancestor of Extant Baleen Whales ». *Proceedings of the Royal Society B: Biological Sciences* 278 (1708): 993-1002. <https://doi.org/10.1098/rspb.2010.1280>.
- Meredith, Robert W., John Gatesy, William J. Murphy, Oliver A. Ryder, et Mark S. Springer. 2009. « Molecular Decay of the Tooth Gene Enamelin (ENAM) Mirrors the Loss of Enamel in the Fossil Record of Placental Mammals ». Édité par Harmit S. Malik. *PLoS Genetics* 5 (9): e1000634. <https://doi.org/10.1371/journal.pgen.1000634>.
- Metri, Ammaria Aouar, Adel Sidi-Yakhlef, Christian Biémont, Mohamed Saïdi, Okacha Chaïf, et Sid Ahmed Ouraghi. 2012. « A genetic study of nine populations from the region of Tlemcen in Western Algeria: a comparative analysis on the Mediterranean scale ». *Anthropological Science* 120 (3): 209-16. <https://doi.org/10.1537/ase.120618>.
- Millet, Catherine, Élias BITTAR, Renaud Noharet, Frédérique PFEFFER, et Jean DUPREZ. 2009. « Amélogénèse imparfaite : protocole de traitement d'un cas ». *Clinic (Paris, France)* 10 (novembre).
- Neves, V.C.M., et P.T. Sharpe. 2018. « Regulation of Reactionary Dentine Formation ». *Journal of Dental Research* 97 (4): 416-22. <https://doi.org/10.1177/0022034517743431>.
- « Pathologie iatrogène ». s. d. Site Jimdo de drgenceimplantologie! Consulté le 19 mai 2021. <http://www.chirurgie-buccale-et-implantologie.fr/espace-documentaire/sommaire/pathologie-iatrogene/>.
- Perdigão, Jorge. 2010. « Dentin Bonding—Variables Related to the Clinical Situation and the Substrate Treatment ». *Dental materials* 20 (2): 14.
- Perez, Martine. 2013. « Les mariages consanguins sont risqués pour les descendants ». *SANTE*. 2013. <https://sante.lefigaro.fr/actualite/2013/09/06/21204-mariages-consanguins-sont-risques-pour-descendants>.



## Bibliographie

---

- « Plateforme Maladies Rares ». s. d. Consulté le 26 avril 2021. <https://www.plateforme-maladiesrares.org/presentation/la-plateforme-maladiesrares.html>.
- Rabenandrianina, ATTH, M Ralaihajanirina, S Niriy Manantsoa, AO Rakoto Alson, et S Rakoto Alson. 2013. « ANEMIE FERRIPRIVE ET ETAT PARODONTAL » 7.
- Sabandal, Martin M. I., Till Dammaschke, et Edgar Schäfer. 2020. « Restorative Treatment in a Case of Amelogenesis Imperfecta and 9-Year Follow-up: A Case Report ». *Head & Face Medicine* 16 (1): 28. <https://doi.org/10.1186/s13005-020-00243-1>.
- Sabandal, Martin M. I., et Edgar Schäfer. 2016. « Amelogenesis Imperfecta: Review of Diagnostic Findings and Treatment Concepts ». *Odontology* 104 (3): 245-56. <https://doi.org/10.1007/s10266-016-0266-1>.
- Seedorf, H., M. Klaften, F. Eke, H. Fuchs, U. Seedorf, et M. Hrabe de Angelis. 2007. « A Mutation in the Enamelin Gene in a Mouse Model ». *Journal of Dental Research* 86 (8): 764-68. <https://doi.org/10.1177/154405910708600815>.
- SELLAF, Chahrazed, Fatima Zohra SENOUCI BEREKSI, et Fadia HADJ SLIMANE. 2017. « ETUDE DESCRIPTIVE DES DEFAUTS STRUCTURAUX DE L'EMAIL CHEZ LES ENFANTS SCOLARISES AGES DE 06 à 15 ANS ».
- Smith, Claire E. L., Jennifer Kirkham, Peter F. Day, Francesca Soldani, Esther J. McDerra, James A. Poulter, Christopher F. Inglehearn, Alan J. Mighell, et Steven J. Brookes. 2017. « A Fourth KLK4 Mutation Is Associated with Enamel Hypomineralisation and Structural Abnormalities ». *Frontiers in Physiology* 8 (mai): 333. <https://doi.org/10.3389/fphys.2017.00333>.
- Sun, Q, H Liu, et Z Chen. 2015. « The Fine Tuning Role of MicroRNA-RNA Interaction in Odontoblast Differentiation and Disease ». *Oral Diseases* 21 (2): 142-48. <https://doi.org/10.1111/odi.12237>.
- Thesleff, I, et T Åberg. 1999. « Molecular Regulation of Tooth Development ». *Bone* 25 (1): 123-25. [https://doi.org/10.1016/S8756-3282\(99\)00119-2](https://doi.org/10.1016/S8756-3282(99)00119-2).
- Urzúa, Blanca, Ana Ortega-Pinto, Irene Morales-Bozo, Gonzalo Rojas-Alcayaga, et Víctor Cifuentes. 2011. « Defining a New Candidate Gene for Amelogenesis Imperfecta: From Molecular Genetics to Biochemistry ». *Biochemical Genetics* 49 (1-2): 104-21. <https://doi.org/10.1007/s10528-010-9392-6>.
- Vijaykumar, A., P. Dyrkacz, I. Vidovic-Zdrilic, P. Maye, et M. Mina. 2020. « Expression of BSP-GFPtz Transgene during Osteogenesis and Reparative Dentinogenesis ». *Journal of Dental Research* 99 (1): 89-97. <https://doi.org/10.1177/0022034519885089>.
- Wang, S.K., H. Zhang, C.Y. Hu, J.F. Liu, S. Chadha, J.W. Kim, J.P. Simmer, et J.C.C. Hu. 2021. « FAM83H and Autosomal Dominant Hypocalcified Amelogenesis Imperfecta ». *Journal of Dental Research* 100 (3): 293-301. <https://doi.org/10.1177/0022034520962731>.
- Wormser, Gary P., Ronald P. Wormser, Franc Strle, Ronnie Myers, et Burke A. Cunha. 2019. « How Safe Is Doxycycline for Young Children or for Pregnant or Breastfeeding Women? » *Diagnostic Microbiology and Infectious Disease* 93 (3): 238-42. <https://doi.org/10.1016/j.diagmicrobio.2018.09.015>.
- Wright, J. Timothy. 2006. « The Molecular Etiologies and Associated Phenotypes of Amelogenesis Imperfecta ». *American Journal of Medical Genetics Part A* 140A (23): 2547-55. <https://doi.org/10.1002/ajmg.a.31358>.
- Zilberman, Uri, Patricia Smith, Marcello Piperno, et Silvana Condemi. 2004. « Evidence of Amelogenesis Imperfecta in an Early African ». *Journal of Human Evolution*, 7.

# ***Annexe***

# Annexe

## Questionnaire de facteur de risque en relation avec AI avec en enfants

### I. Le patient :

- Prénom : .....
- le sexe : .....
- La date et lieu de naissance : .....
- L'âge : .....
- L'origine : .....
- Région : .....
- niveau socio-économique : bon  moyen  bas
- Niveau d'étude : Ecolier(e)  Collégien(e)
- Est-ce-que vous avez une anémie ? : oui  non
- souffrez-vous un manque de vitamine D ? oui  non
- Est-ce-que souffrez-vous d'une maladie générale ? oui  non

Préciser .....

- Consommer de l'eau florée : .....

### II. Les parents :

Age des parents lors de la conception : mère  père

Présente de consanguinité : oui  non

- La mère : atteinte  non atteinte 
  - Est-ce-que vous avez eu un accouchement prématuré ? oui  non
  - avez-vous utilisé la tétracycline : oui  non

# Annexe

➤ Allaitement : oui  non

➤ Durée d'allaitement : .....

• Le père : atteinte  non atteinte

• Nombre des frères : atteinte  non atteinte

• Nombre des sœurs : atteinte  non atteinte

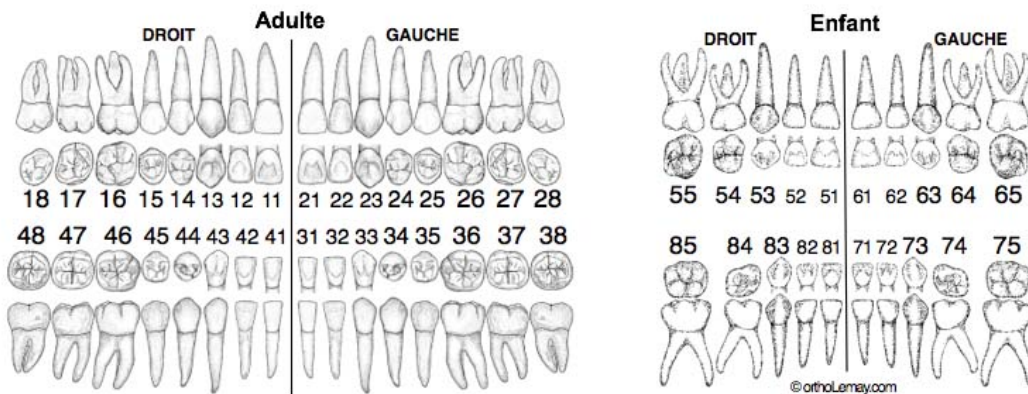
### III. L'examen clinique :

✓ Les dents atteintes :

• temporaires :.....

• permanent :.....

• Les deux dentures :.....



✓ La couleur des dents :.....

IV. Diagnostic : Atteinte  non atteinte

## Annexe

---

### **Formulaire de consentement éclairé aux participants (malades ou non)**

Le travail est lu et approuvé par le conseil régional de déontologie médicale conformément au décret exécutif n° 92-276 du juillet 1992 portant code de déontologie médicale.

Je soussigné ..... Code .....Sexe.....Age.....

Atteint de la pathologie.....

Après avoir pris connaissance objectifs et des méthodologies relatives au projet intitulé :  
« Caractérisation génétique et anthrogénétique de la population de l'Ouest Algérien par marqueurs sanguins, consanguinité et morbidité ».

Sous la responsabilité du Mme AOUAR METRI A, Professeur à l'Université Abou BekrBelkaid Tlemcen et Responsable de l'équipe génétique de la population humaine, environnement et santé (GDPES), accepte de contribuer pleinement, à savoir :

- ✓ Donner des échantillons sanguins pour analyse.
- ✓ Répondre au questionnaire préétabli proposé par les chercheurs GDPES

## Résumé

L'amélogénèse imparfaite est une maladie héréditaire rare pouvant toucher les dents permanentes et temporaire qui affecte et l'apparence clinique de l'émail, le mode de transmission peut être autosomique dominant, récessif ou lié à l'X, ce trouble congénital se caractérise par une altération amélaire qui présente plusieurs forme clinique.

Dans le cadre de déterminer la caractérisation épidémiologique de la population de Tlemcen par l'amélogénèse imparfaite, une étude descriptive transversal a été menée dans la période de un mois. Le groupe d'étude est constitué de 58 patients, 33 garçon, 25 fille, âgée entre 3 ans et 15 ans avec un âge moyen de 9 ans et sexe ration de 1.32. En ce qui concerne la situation spécifique des patients atteinte par l'amélogénèse imparfaite, 34% des cas présentaient un manque de vitamine D, 14% des cas une anémie, 12% le diabète et 9% une néphropathie, la consanguinité parentale dans notre population était présente avec une fréquence de 26%. Concernant les dents atteintes par cette anomalie nous avons remarqué que la denture la plus touché est la denture permanent avec un taux de 69% et la denture temporaire avec un taux de 24%.

Vu aux différents préjudices entraînés par cette maladie, les patients nécessitent atteints une prise en charge pluridisciplinaire, spécifique et urgente

Mots clé : amélogénèse imparfaite, l'émail, consanguinité, maladie héréditaire, la denture

## Abstract

Amelogenesis imperfecta is a rare hereditary disease that can affect permanent and temporary teeth and the clinical appearance of enamel, the mode of transmission can be autosomal dominant, recessive or X-linked, this congenital disorder is characterized by an alteration of enamel that presents several clinical forms.

In order to determine the epidemiological characterization of the population of Tlemcen by amelogenesis imperfecta, a descriptive cross-sectional study was conducted in the period of one month. The study group consisted of 58 patients, 33 boys, 25 girls, aged between 3 and 15 years with an average age of 9 years and sex ratio of 1.32. Regarding the specific situation of the patients affected by amelogenesis imperfecta, 34% of the cases presented a lack of vitamin D, 14% of the cases anemia, 12% diabetes and 9% anephropathy, parental consanguinity in our population was present with a frequency of 26%. Concerning the teeth affected by this anomaly we noticed that the most affected dentition is the permanent dentition with a rate of 69% and the temporary dentition with a rate of 24%. Given the various prejudices caused by this disease, patients require multi-disciplinary, specific and urgent care.

**Mesh terms :** Amelogenesis imperfecta, enamel, consanguinity, hereditary disease, the dentition.

## ملخص

التكاثر الناقص هو مرض وراثي نادر يمكن أن يؤثر على الأسنان الدائمة والمؤقتة التي تؤثر على المينا والمظهر السريري للمينا ، ويمكن أن يكون نمط الانتقال سائداً وراثياً أو متنحياً أو مرتبطاً بـ X ، ويتميز هذا الاضطراب الخلقي بتغيير المينا الذي يظهر عدة الأشكال السريرية. من أجل تحديد التوصيف الوبائي لسكان تلمسان من خلال التكاثر الناقص ، أجريت دراسة وصفية مقطعية في شهر واحد. تكونت مجموعة الدراسة من 58 مريضاً ، 33 صبياً ، 25 فتاة ، تتراوح أعمارهم بين 3 و 15 عاماً بمتوسط عمر 9 سنوات وحصص جنسية 1.32. فيما يتعلق بالحالة المحددة للمرضى المصابين بتكاثر النقصان، فإن 34% من الحالات أظهرت نقصاً في فيتامين (د)، و 14% من الحالات فقر الدم، و 12% من مرض السكري، و 9% من اعتلال الكلية. أما بالنسبة للأسنان المصابة بهذا الشذوذ، فقد لاحظنا أن الأسنان الأكثر تضرراً هي الأسنان الدائمة بنسبة 69% والأسنان المؤقتة بنسبة 24%.

بالنظر إلى التحيزات المختلفة التي يسببها هذا المرض ، يحتاج المرضى إلى رعاية متعددة التخصصات ومحددة وعاجلة.

**الكلمات المفتاحية :** التكاثر الناقص، المينا، مرض وراثي، الأسنان.