

UNIVERSITE DE LILLE

FACULTE DE CHIRURGIE DENTAIRE

[Année de soutenance : 2019]

N°:

THESE POUR LE

DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN CHIRURGIE DENTAIRE

Présentée et soutenue publiquement le [22 Novembre 2019]

Par Mathilde OYALLON

Née le 30/06/1992 à Saint-Sébastien-Sur-Loire FRANCE

**PRISE EN CHARGE FONCTIONNELLE ET ORTHOPEDIQUE
DU PATIENT PRESENTANT UNE TRISOMIE 21 EN
ORTHOPEDIE DENTO-FACIALE**

JURY

Président :	Madame la Professeure Caroline DELFOSSE
Assesseurs :	<u>Madame le Docteur Emmanuelle BOCQUET</u> Monsieur le Docteur Thomas MARQUILLIER Madame le Docteur Mathilde RIZZO
Membre invité :	Madame le Docteur Nathalie FOUMOU-MORETTI

ACADEMIE DE LILLE

UNIVERSITE DU DROIT ET DE LA SANTE LILLE 2

FACULTE DE CHIRURGIE DENTAIRE

PLACE DE VERDUN

59000 LILLE

Président de l'Université	:	Pr J-C. CAMART
Directeur Général des Services	:	P-M. ROBERT
Doyen	:	E. BOCQUET
Vice-Doyen	:	A. DE BROUCKER
Responsable des Services	:	S. NEDELEC
Responsable de la Scolarité	:	M. DROPSIT

PERSONNEL ENSEIGNANT DE L'U.F.R.

PROFESSEURS DES UNIVERSITES :

P. BEHIN	Prothèses
T. COLARD	Fonction-Dysfonction, Imagerie, Biomatériaux
E. DELCOURT-DEBRUYNE	Professeur Emérite Parodontologie
C. DELFOSSE	Responsable du Département d'Odontologie Pédiatrique
E. DEVEAUX	Dentisterie Restauratrice Endodontie

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES

K. AGOSSA	Parodontologie
T. BECAVIN	Dentisterie Restauratrice Endodontie
A. BLAIZOT	Prévention, Epidémiologie, Economie de la Santé, Odontologie Légale.
P. BOITELLE	Prothèses
F. BOSCHIN	Responsable du Département de Parodontologie
E. BOCQUET	Responsable du Département d' Orthopédie Dento-Faciale Doyen de la Faculté de Chirurgie Dentaire
C. CATTEAU	Responsable du Département de Prévention, Epidémiologie, Economie de la Santé, Odontologie Légale.
A. de BROUCKER	Fonction-Dysfonction, Imagerie, Biomatériaux
M. DEHURTEVENT	Prothèses
T. DELCAMBRE	Prothèses
F. DESCAMP	Prothèses
A. GAMBIEZ	Dentisterie Restauratrice Endodontie
F. GRAUX	Prothèses
P. HILDELBERT	Responsable du Département de Dentisterie Restauratrice Endodontie
C. LEFEVRE	Prothèses
J.L. LEGER	Orthopédie Dento-Faciale
M. LINEZ	Dentisterie Restauratrice Endodontie
T. MARQUILLIER	Odontologie Pédiatrique
G. MAYER	Prothèses
L. NAWROCKI	Responsable du Département de Chirurgie Orale Chef du Service d'Odontologie A. Caumartin - CHRU Lille
C. OLEJNIK	Responsable du Département de Biologie Orale
P. ROCHER	Fonction-Dysfonction, Imagerie, Biomatériaux
L. ROBBERECHT	Dentisterie Restauratrice Endodontie
M. SAVIGNAT	Responsable du Département des Fonction-Dysfonction, Imagerie, Biomatériaux
T. TRENTESAUX	Odontologie Pédiatrique
J. VANDOMME	Responsable du Département de Prothèses

Réglementation de présentation du mémoire de Thèse

Par délibération en date du 29 octobre 1998, le Conseil de la Faculté de Chirurgie Dentaire de l'Université de Lille 2 a décidé que les opinions émises dans le contenu et les dédicaces des mémoires soutenus devant jury doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'ainsi aucune approbation, ni improbation ne leur est donnée.

Remerciements

Aux membres du Jury...

Madame la Professeure Caroline DELFOSSE

Professeure des Universités – Praticien Hospitalier des CSERD

Section Développement, Croissance et Prévention

Département Odontologie Pédiatrique

Docteur en Chirurgie Dentaire

Doctorat de l'Université de Lille 2 (mention Odontologie)

Diplôme d'Etudes Approfondies Génie Biologie & Médical – option Biomatériaux

Maîtrise de Sciences Biologiques et Médicales

Diplôme d'Université « Sédation consciente pour les soins bucco-dentaires »

(Strasbourg I)

Responsable du Département d'Odontologie Pédiatrique

Vous m'avez fait l'honneur d'accepter la présidence de ce jury.

*Merci de m'avoir accordé votre confiance pour ce travail qui, je l'espère, vous
donnera entière satisfaction.*

*Merci d'avoir été disponible, en particulier vis à vis des patients que vous m'avez
confiés.*

*Veillez trouver ici l'expression de mon plus profond respect et de toute ma
reconnaissance.*

Madame le Docteur Emmanuelle BOCQUET

Maître de Conférences des Universités – Praticien hospitalier des CSERD

Section Développement, Croissance et Prévention

Département Orthopédie Dento-Faciale

Docteur en Chirurgie Dentaire

Certificat d'Etudes Cliniques Spéciales Mention Orthodontie

Certificat d'Etudes Supérieures de Biologie de la Bouche

Certificat d'Etudes Supérieures d'Orthopédie Dento-Faciale Master 2 Recherche

Biologie Santé

Master 2 Recherche Biologie Santé

Maîtrise des Sciences Biologiques et Médicales

Doyen de la Faculté de Chirurgie Dentaire de Lille

Responsable du Département d'Orthopédie Dento-Faciale

Coordonnateur inter-régional du Diplôme d'Etudes Spécialisées d'Orthopédie Dento-Faciale

*Je vous remercie pour la confiance que vous m'avez accordée en acceptant de diriger
cette thèse.*

*La valeur et la rigueur de votre enseignement m'ont permis de mûrir sur le plan
professionnel comme personnel.*

*Merci pour votre aide et vos conseils qui ont été précieux, notamment pour mon
mandat.*

Veillez recevoir ici l'expression de mon profond respect.

Monsieur le Docteur Thomas MARQUILLIER

Maître de Conférences des Universités – Praticien Hospitalier

Département d'Odontologie Pédiatrique

Docteur en Chirurgie Dentaire

Spécialiste Qualifié en Médecine Bucco-Dentaire

Certificat d'Etudes Supérieures Odontologie Pédiatrique et Prévention

Attestation Universitaire soins dentaires sous sédation consciente au MEOPA

Master 1 Biologie Santé – mention Ethique et Droit de la Santé

Master 2 Santé Publique – spécialité Education thérapeutique et éducations en santé

Diplôme du Centre d'Enseignement des Thérapeutiques Orthodontiques

orthopédiques et fonctionnelles

Formation Certifiante *Concevoir et Evaluer un programme éducatif adapté au contexte de vie d'un patient*

Formation du personnel de pédiatrie à l'éducation thérapeutique de l'enfant atteint d'une maladie chronique et de ses proches

Lauréat du Prix Elmex® de la Société Française d'Odontologie Pédiatrique

*Je vous remercie d'avoir accepté spontanément de siéger dans ce jury, et de l'intérêt
que vous avez porté à l'objet de cette thèse.*

*Je suis reconnaissante de l'aide que vous m'avez apportée, de votre sympathie ainsi
que de votre disponibilité.*

Veillez trouver ici l'expression de ma sincère gratitude.

Madame le Docteur Mathilde RIZZO

Assistante Hospitalo-Universitaire des CSERD

Section Développement, Croissance et Prévention

Département d'Orthopédie Dento-faciale

Docteur en Chirurgie Dentaire

Spécialiste qualifiée en Orthopédie Dento-Faciale

Merci d'avoir accepté de siéger dans ce jury de cette thèse.

Tu as été un vrai soutien durant mon internat, merci de ton implication auprès de mes co-internes et moi-même. Ton enseignement et tes conseils m'ont permis de progresser, et de relativiser quand cela était nécessaire.

Je te remercie des bons moments passés, et de ta bonne humeur.

Reçoit ici la preuve de mon respect amical.

Madame le Docteur Nathalie FOUMOU

Chargée d'enseignement en Orthopédie Dento-Faciale

Attachée hospitalière, chu de Lille, service odontologie

Attaché universitaire,

Ancienne assistante hospitalo-universitaire des CSERD (sous-section d' orthopédie dento-faciale)

Docteur en chirurgie dentaire

Lauréate de l' académie nationale de chirurgie dentaire

Ancienne interne en odontologie des hôpitaux de Lille

Attestation d'étude approfondie

Maitrise de sciences biologiques et médicales

D.U. d'expertise en médecine bucco-dentaire

Je vous remercie d'avoir co-dirigé cette thèse, vous m'avez proposé un sujet qui me tenait à cœur. J'espère vous donner pleinement satisfaction avec ce travail dont la rédaction n'a pas toujours été facile.

Votre dévotion pour vos patients est un exemple pour moi.

Soyez assuré de mes sentiments les plus reconnaissants et les plus respectueux.

Remerciements...

A ma famille

A mes ami(e)s nantais(es)

A mes rencontres lilloises (dont certains pensent encore qu'il fait beau à Lille ...)

Table des Matières

Introduction	15
1. Description de l'atteinte chez un patient présentant une trisomie 21.....	16
1.1. Caractéristiques générales de la trisomie 21.....	16
1.1.1. Définitions.....	16
1.1.2. Épidémiologie	16
1.1.3. Mécanismes	16
1.1.4. Dépistage	17
1.1.5. Facteurs de risque.....	18
1.2. Caractéristiques générales	18
1.2.1. Troubles moteurs.....	19
1.2.2. Troubles cardio-vasculaires.....	21
1.2.3. Malformations digestives.....	21
1.2.4. Troubles immunologiques	21
1.2.5. Troubles endocriniens et métaboliques	21
1.2.6. Troubles neurocentraux.....	22
1.3. Caractéristiques oro-faciales anatomiques et mécaniques	23
1.3.1. Bases osseuses	23
1.3.2. Tissus mous	24
1.3.3. Environnement alvéolo-dentaire	25
1.3.3.1. Intra-arcade	25
1.3.3.2. Inter-arcade	27
1.4. Aspect cognitif et comportemental	29
2. Enjeux de la prise en charge en orthopédie dento-faciale.....	30
2.1. Les phases de prévention et d'interception	30
2.1.1. Les parafonctions et dysfonctions : définitions	30
2.1.2. L'examen des fonctions	31
2.1.2.1. La ventilation	31
2.1.2.2. La déglutition	33
2.1.2.3. La phonation	34
2.1.2.4. La mastication	34
2.1.2.5. Propulsion et bruxisme	34
2.1.3. Définition des phases de prévention et d'interception	35

2.1.4.	La phase orthopédique	36
2.2.	Prise en charge interceptive et orthopédique	36
2.2.1.	Éducation des fonctions.....	36
2.2.2.	Dispositifs d’interception et orthopédiques et moyens thérapeutiques.....	38
2.2.2.1.	Dispositifs de stimulation/rééducation des fonctions	38
2.2.2.2.	Appareil de correction des dysmorphoses par action squelettique ou alvéolaire :.....	40
2.2.2.3.	Thérapeutique par avulsion	43
2.2.2.4.	Meulage sélectif.....	43
2.2.3.	Gestion comportementale.....	43
2.2.4.	Gestion des pathologies associées.....	45
2.2.5.	Relation parents-soignant.....	45
3.	Plan de traitement pluridisciplinaire et mise en place d’un calendrier thérapeutique	46
3.1.	Prise en charge en orthophonie.....	47
3.2.	Prise en charge en kinésithérapie	48
3.3.	Prise en charge en psychomotricité	48
3.4.	Prise en charge en ergothérapie	49
3.5.	Prise en charge en chirurgie-dentaire	49
3.6.	Proposition d’un calendrier thérapeutique de la prise en charge pluridisciplinaire	55
4.	Présentation de cas cliniques pris en charge au CHU de Lille.....	58
4.1.	1 ^{er} cas : Patiente de 3 ans	58
4.2.	2 ^e cas : Patient de 12 ans	61
4.3.	3 ^e cas: patient de 6 ans.....	65
	Conclusion	71
	Annexes.....	72
	Index des figures.....	73

INTRODUCTION

La trisomie 21 est une anomalie congénitale, représentant une naissance sur 2000 en France (OMIM 190685 ; orpha 870). Cette anomalie chromosomique provient de la copie du gène 21 en trois exemplaires au lieu de deux. Ce troisième exemplaire peut être retrouvé de manière totale ou partielle selon les cas.

Les différences intellectuelles accompagnant cette malformation congénitale sont le plus souvent légères, mais peuvent engendrer des difficultés d'adaptations et d'ajustement du comportement des patients touchés. Des malformations physiques et anomalies sont associées, impliquant un suivi médical systématique dans un cadre d'échanges pluridisciplinaires.

Une hypotonie musculaire, une mandibule et une langue en position basse sont régulièrement observées. Les déficits musculaires et fonctionnels, qui vont être décrits, influencent le développement des maxillaires par une stimulation différentielle de la croissance.

Le rôle du spécialiste en orthopédie-dento-faciale (ODF) est essentiel dans la prise en charge fonctionnelles pour obtenir une morphogenèse crânio-maxillo-faciale la plus harmonieuse possible.

L'objet de cette thèse sera donc de présenter différentes prises en charge orthopédiques et fonctionnelle du patient présentant une trisomie 21, notamment en orthopédie dento-faciale.

L'atteinte du patient présentant une trisomie 21 sera abordée dans une première partie, de manière générale et buccale. La deuxième partie concernera la prise en charge en orthopédie dento-faciale en détaillant les outils thérapeutiques et les difficultés de la prise en charge. Puis un exemple d'inclusion de cette prise en charge dans un contexte pluridisciplinaire sera proposé. Pour finir, des cas cliniques seront présentés.

1. Description de l'atteinte chez un patient présentant une trisomie 21

1.1. Caractéristiques générales de la trisomie 21

1.1.1. Définitions

La trisomie 21 est une anomalie chromosomique caractérisée par la copie de trois chromosomes 21 au lieu de deux. Survenant de manière fortuite, on retrouve une copie partielle ou totale de ce chromosome (1,2).

La différence intellectuelle rencontrée chez ces patients est légère dans la moitié des cas, et permet l'acquisition de la lecture, une autonomie et adaptation sociale. Également appelé syndrome de Down, ce syndrome est décrit en 1866 par Down de manière précise et individualisée.(3)

1.1.2. Épidémiologie

Ce syndrome n'est pas considéré comme rare. La prévalence en France est de une naissance vivante sur 2000. Dans le monde, elle est de 1 à 5 naissances sur 10 000. L'incidence dans plusieurs pays a pu être diminuée grâce au dépistage prénatal et à l'interruption volontaire de grossesse. (1)

1.1.3. Mécanismes

Chaque espèce vivante est caractérisée par un nombre défini de chromosomes. Chez l'être humain, on en compte 46. Le père et la mère transmettent chacun 23 chromosomes.

Les anomalies de nombre se développent lors de méiose. Il existe plusieurs mécanismes :

- La trisomie 21 homogène libre :
 - o Elle représente 95% des trisomies 21. Elle touche alors toutes les cellules du patient. Toutes les cellules ont donc trois chromosomes. Cette mutation survient par transmission d'un chromosome supplémentaire.

- La trisomie 21 en mosaïque :
 - o Elle représente 2 à 3% des cas. Une partie des cellules de l'individu touché présente 47 chromosomes, une autre partie présente 46 chromosomes.
- La trisomie 21 par translocation :
 - o Elle représente 2 à 3% des cas. Ici, une partie d'un chromosome 21 vient se greffer sur un autre couple de chromosomes, en général la paire de chromosomes 14. Elle peut se transmettre par les parents ou arriver au cours de la méiose.

(1,2)

Il n'a pas été prouvé que ces différentes formes génèrent des signes cliniques différents entre eux. Mais connaître le mécanisme permet de pouvoir prévoir un risque pour la descendance (4).

1.1.4. Dépistage

Le dépistage est proposé à toutes les femmes enceintes. Il existe plusieurs manières de l'effectuer, selon les marqueurs utilisés, et selon le stade de la grossesse. La principale procédure est le dépistage combiné du 1er trimestre, elle repose sur un dosage de marqueurs sériques par prise de sang, et lors de l'échographie par la mesure de la clarté nucale.

Un dépistage séquentiel peut être réalisé ultérieurement, par dosage des marqueurs sériques du second trimestre, dans le cas où les examens du premier trimestre n'ont pas été faites. Il est alors couplé ou non à la mesure de la clarté nucale mesurée lors du premier trimestre.

Il existe également des tests basés sur l'ADN libre circulant. Dans ce cas une surreprésentation du nombre de copies de chromosomes 21 est recherchée, ne différenciant pas la fraction maternelle et fœtale. Il ne remplace pas les dépistages classiques décrits précédemment. (4,5)

Le dépistage n'est qu'à titre indicatif car il ne fournit que l'information sur le risque pour le fœtus de présenter une trisomie 21. En effet, le seul examen fiable est l'analyse du caryotype fœtal, réalisé lors d'une amniocentèse ou d'une choriocentèse.

Ces recommandations de la HAS depuis 2009 ont permis de diminuer le nombre de naissances vivantes à risque de trisomie 21. (4)

1.1.5. Facteurs de risque

Le principal facteur de risque est l'âge de la mère. Lorsque la mère à 20 ans le risque est d'environ 1 naissance sur 1400, à 1 naissance sur 32 pour une mère de 45 ans. (5)

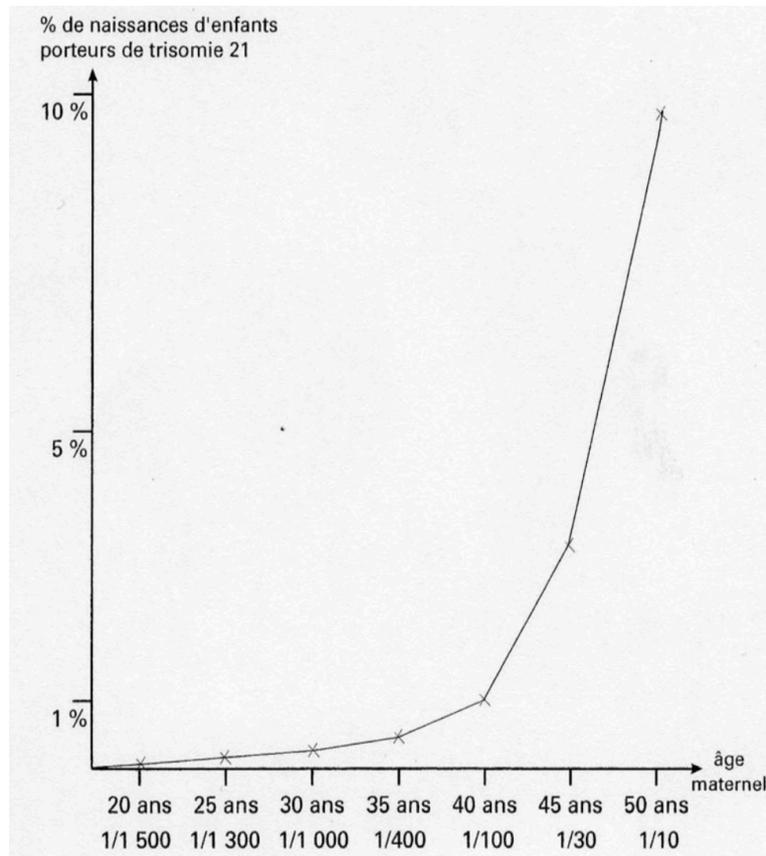


Figure 1: Pourcentage de naissances d'enfants porteurs de trisomie 21 en fonction de l'âge de la mère (3)

1.2. Caractéristiques générales

Le syndrome de Downs est caractérisé par plusieurs pathologies et malformations. Elles ne sont pour autant pas pathognomoniques.

A la naissance, certaines particularités sont retrouvées :

- Absence du réflexe de Moro (mouvement réflexe involontaire automatique chez le nourrisson)
- Hypotonie
- Profil plat
- Fentes palpébrales obliques en haut et en dehors

- Anomalies des oreilles (petites et rondes)
- Nuque plate avec excès de peau
- Hyperlaxité articulaire et cutanée
- Brachymésophalangie des 5eme doigts (raccourcissement de la seconde phalange)
- Pli palmaire transverse unique
- Espacement accru entre l'orteil I et II et les plantes des pieds plissées

(2)

Les principales malformations et complications possibles incluent :

- Malformations cardiaques dans 30 à 40% des cas
- Digestives dans 10% des cas : notamment la maladie de Hirschsprung (anomalie de fonctionnement de la partie terminale de l'intestin)
- Cataracte congénitale
- Petite taille
- Épilepsies
- Leucémies
- Apnées du sommeil
- Déficits sensoriels
- Pathologies auto-immunes
- Endocriniennes (hypothyroïdie, intolérance au gluten, diabète, alopecie)
- Vieillesse plus précoce et maladie d'Alzheimer

(1,6)

Ces différentes atteintes auront des conséquences sur le développement et la croissance du patient.

1.2.1. Troubles moteurs

- Hypotonie et hyperlaxité :

L'hypotonie est l'un des signes les plus constants, mais elle peut se montrer modérée. Elle est d'origine neuromusculaire, atteignant plus volontiers certains groupes musculaires : muscles de la ceinture scapulaire, muscles dorsaux et abdominaux, muscles du pied et de la main, muscles bucco-faciaux et muscles périnéaux.

Elle retentit notamment par un trouble postural différent d'une population témoin, des troubles de la statique, des problèmes dans la bonne acquisition des oro-praxies, des incontinenances, un défaut de croissance. (2,3,7)

L'hyperlaxité accompagne souvent l'hypotonie. Elle engendre une facilité à la luxation des articulations, et favorise l'instabilité posturale, évoquée précédemment, par une trop grande souplesse des articulations.

L'hyperlaxité, mêlée a une anomalie anatomique des vertèbres, peut être à l'origine de complications neurologiques graves par compression de la moelle épinière.(3,7)

- Troubles ventilatoires

L'hypotonie musculaire, les troubles de la croissance (notamment de la cage thoracique), les infections ORL et l'anatomie des amygdales empêchent une ventilation dans de bonnes conditions, notamment lors du sommeil.

Les syndromes d'apnée hypopnée obstructive du sommeil (SAHOS) du sommeil sont plus fréquents dans cette population. Les patients présentent des facteurs de risques tels que l'obésité, les troubles fonctionnels, les anomalies de l'anatomie crânienne, les hypertrophies des amygdales et des végétations et l'hypotonie musculaire généralisée. (8)

- Troubles de la préhension

Les capacités manuelles des patients présentant une trisomie 21 se développent de manière presque classique de la naissance à deux ans et demie. Ensuite, le retard d'acquisition de ces compétences s'installe. (3)

- Troubles des membres inférieurs

Les points d'appuis plantaires se modifient au cours de la vie du patient trisomique 21. Ils sont modifiés par l'hypotonie au cours du développement et de la croissance, avec à terme une rotation interne des chevilles. (3)

- Anomalies de la statique vertébrale

La cage thoracique et la ceinture abdominale évoluent dans un contexte d'hypotonie musculaire peu favorable, avec un développement possible vers une scoliose. L'hyperlaxité ligamentaire entraîne une instabilité de l'articulation atloïdo-axoïdienne. (3)

1.2.2. Troubles cardio-vasculaires

Ils sont présents dans 30 à 40% des cas. Il est nécessaire d'y être attentif car ils représentent la première cause de mortalité dans l'enfance.

L'atteinte la plus commune est celle du canal atrio-ventriculaire, une communication interventriculaire. (2,9)

Les problèmes ventilatoires dans cette population sont des facteurs aggravants de l'hypertension retrouvée, et provoquent une augmentation du risque cardiaque (8).

1.2.3. Malformations digestives

De nombreuses pathologies ont été mises en évidence telles que les fistules trachéo-oesophagiennes, une atrésie du duodéal...

Pour la survie de l'enfant, ces pathologies nécessitent une opération rapide pour permettre l'absorption correcte des nutriments et l'hydratation. (10)

1.2.4. Troubles immunologiques

Le système immunitaire du patient présentant une trisomie 21 n'est pas efficient. Cela s'observe dès la grossesse, avec une barrière placentaire jouant partiellement son rôle. Cette défaillance en fait un patient plus sujet aux infections. Les atteintes ORL telles que les rhinopharyngites, les otites, les laryngites sont anormalement fréquentes.

La présence d'amygdales volumineuses aggrave les infections et augmente leur fréquence. De plus, l'anatomie de ces dernières altère notamment la réalisation des oropraxies, et favorise l'avancement mandibulaire et lingual. (4)

1.2.5. Troubles endocriniens et métaboliques

- Problèmes glycémiques, obésité et diabète

Un mauvais fonctionnement du foie et du pancréas rend la glycémie instable. Des phases d'hypo et d'hyper-glycémie s'alternent plus facilement, favorisant la prise de poids.

L'obésité n'est pas une constante à la trisomie 21 si l'alimentation est variée et équilibrée. Mais elle peut favoriser le diabète, qui est lui plus présent dans cette population de patients. L'obésité et le diabète s'ajoutent aux autres pathologies et forment un cercle vicieux, favorisant l'apparition de pathologies secondaires. (4)

- Troubles thyroïdiens

Ils sont fréquents et en général ne nécessitent pas de traitement. On peut citer l'avitaminose ou des dysfonctions de l'absorption des oligoéléments engendrant des effets secondaires tels que l'eczéma. L'hypothyroïdie est également rencontrée. (4)

1.2.6. *Troubles neurocentraux*

Il existe des difficultés de transmission des neurotransmetteurs (figure 2) chez les patients atteints, provoquant des troubles de la perception et des troubles cognitifs (11).

Les patients présentent une augmentation du taux plasmatique de bêta-amyloïde (A β). Cela pourrait être un biomarqueur pour prédire l'état de démence future, par exemple dans la maladie d'Alzheimer où le taux plasmatique semble augmenté. (12)

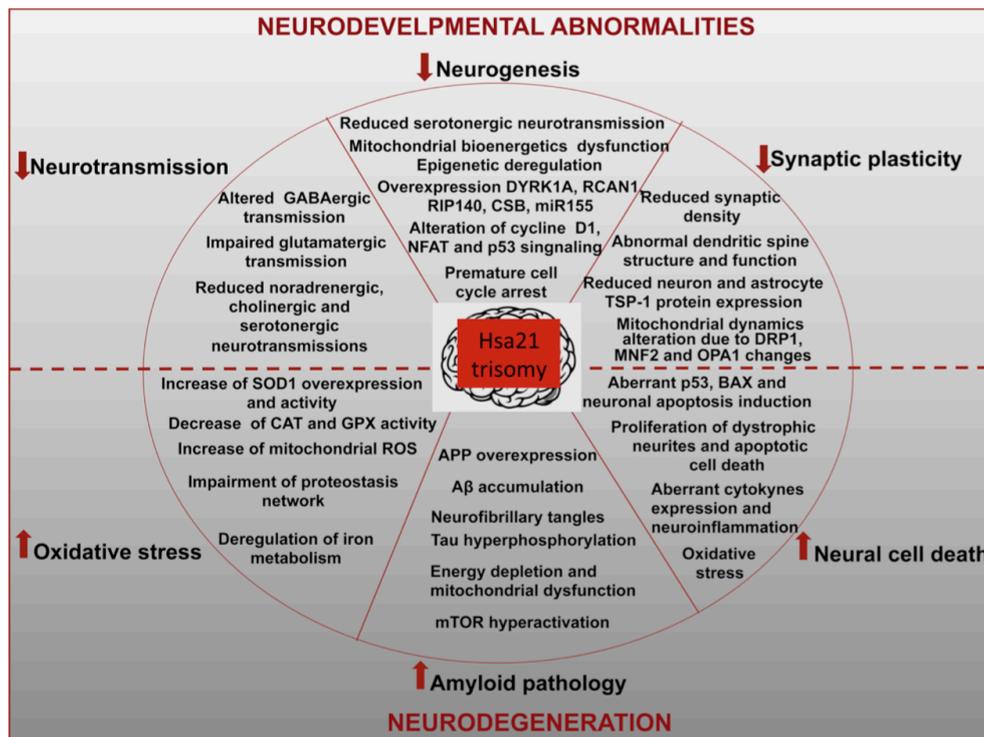


Figure 2: Modifications de la transmission des neurotransmetteurs (11)

On remarque également des troubles de la sensibilité (tactile, chaud/froid, douleur, olfaction, goût) car les informations sont mal reçues. Le patient sent moins rapidement la douleur. (4,11)

La vision est touchée par le biais des muscles oculomoteurs (lenteur de mouvement). Elle est également déformée. La vue aide le système postural à s'adapter ; ce déficit influence donc négativement la posture. (13)

L'acquisition du langage, s'il n'existe pas de dysfonction ORL trop importante, est gênée par des troubles auditifs. Le patient entend moins de sons, allant de la surdité à un trouble auditif mineur. (3)

1.3. Caractéristiques oro-faciales anatomiques et mécaniques

1.3.1. *Bases osseuses*

Maxillaire et mandibule

On remarque un développement plus faible de l'étage moyen. Le maxillaire est hypo-développé dans le sens transversal, vertical et sagittal chez ces patients. (14–16)

Malgré ces défauts de croissance, dans le sens transversal, le palais dur et l'arcade maxillaire sont en général de forme correcte, de 6 à 9 mois. L'étroitesse de largeur du maxillaire obtenue après 9 mois est acquise à posteriori, et est partiellement due aux dysfonctions. Les patients peuvent alors présenter des inversés d'occlusions latéraux ou antérieurs. (17–19)

La mandibule présente un corps, un ramus et une symphyse plus courts que chez un patient classique, mais on retrouve une augmentation de l'étage inférieur d'origine mixte. L'hypotonie et la propulsion mandibulaire favorisent la croissance mandibulaire. Les rapports sagittaux, avec une mandibule souvent en avant du maxillaire, sont issus de cet hypo-développement maxillaire. On obtient alors fréquemment des rapports de Classe III squelettique. (18,20,21)

L'articulation temporo-mandibulaire, quant à elle, a tendance à se luxer, du fait de l'hyperlaxité ligamentaire et de la position mandibulaire en propulsion provoquée par l'hypotonie. (20)

Sinus

Les sinus para-nasaux (frontaux, maxillaires, sphénoïdaux, éthmoïdaux) ainsi que l'étage moyen sont décrits comme hypoplasiques. (20)

Base du crâne

La base du crâne est :

- Plus large dans le sens transversal
- Plus plate dans le sens vertical
- Plus courte dans le sens sagittal

avec une rotation de la partie postérieure vers le bas (16,19,22).

L'axe et la position verticale de la selle turcique se rapprochent du plan horizontal de Francfort. Cette faible élévation est en raccord avec l'hypoplasie du milieu de la face. (19)

Il apparaît que la différence de développement des structures de la base du crâne s'effectue avant 8 ans. (22)

Ce retard de croissance peut être retrouvé dès la naissance selon certains auteurs. (23)

Selon d'autres auteurs, le raccourcissement de la base du crâne est associée à une pneumatisation et une croissance moindres retrouvées couramment chez les patients atteints du syndrome de Down. Mais elles sont également rencontrées dans la population générale et ne sont pas uniquement liées à la trisomie 21, cela ne justifie donc pas cette différence. (22)

1.3.2. Tissus mous

Amygdales et végétations

L'espace aéro-digestif est réduit avec une hypertrophie des amygdales et des végétations, gênant la ventilation. A cela s'ajoute à la ventilation buccale, engendrant un plus grand risque d'infection des amygdales. L'amygdalectomie ou la tonsillectomie peuvent dans ces cas être indiquées. (20,24,25)

Langue et lèvres

Dans le syndrome de Downs, la musculature de la langue et des lèvres est hypotonique. La langue est en position basse. Les patients peuvent présenter une macroglossie, mais elle est relative dans la moitié des cas, l'hypo-développement

maxillaire, et la projection mandibulaire pouvant donner cette impression, sans avoir une réelle macroglossie. On retrouve des fissures sur la langue, avec une absence de sillon médian. (16,24,26,27)

Le frein lingual peut également être hypoplasique, ce qui nécessite une freinectomie. (28)

1.3.3. Environnement alvéolo-dentaire

1.3.3.1. Intra-arcade

Les anomalies dentaires rapportées sont des anomalies de nombre, de forme et d'éruption.

Anomalies de nombre

L'anomalie de nombre la plus courante est l'absence congénitale de dents définitives ou agénésie. Elle est dix fois plus fréquente que dans la population générale. Elle est dans la moitié des cas multiple, touchant trois dents ou plus. Le patient est alors atteint d'hypodontie si moins de 6 dents sont touchées, d'oligodontie si plus de 6 dents sont touchées, voire d'anodontie (absence totale de dents).

Comme dans la population générale, les dents permanentes les plus touchées après les troisièmes molaires sont les incisives latérales maxillaires, les deuxièmes prémolaires mandibulaires, puis les secondes prémolaires maxillaires, et enfin les incisives centrales mandibulaires. (29–31)

L'hypodontie affecte de manière significative le développement antéro-postérieur et vertical des maxillaires du patient présentant une trisomie 21. Elle s'additionne aux autres facteurs, aggravant le défaut de croissance maxillaire, et les rapports de Classe III squelettique. (32)

Anomalies de forme

La plus fréquente des anomalies de forme rencontrées est le taurodontisme (figure 3) (30 à 80% des patients touchés). Cette anomalie se caractérise par une chambre pulpaire allongée, se rapprochant de l'apex de la dent. Elle touche les dents temporaires et permanentes, et préférentiellement les molaires mandibulaires. (31,33,34)

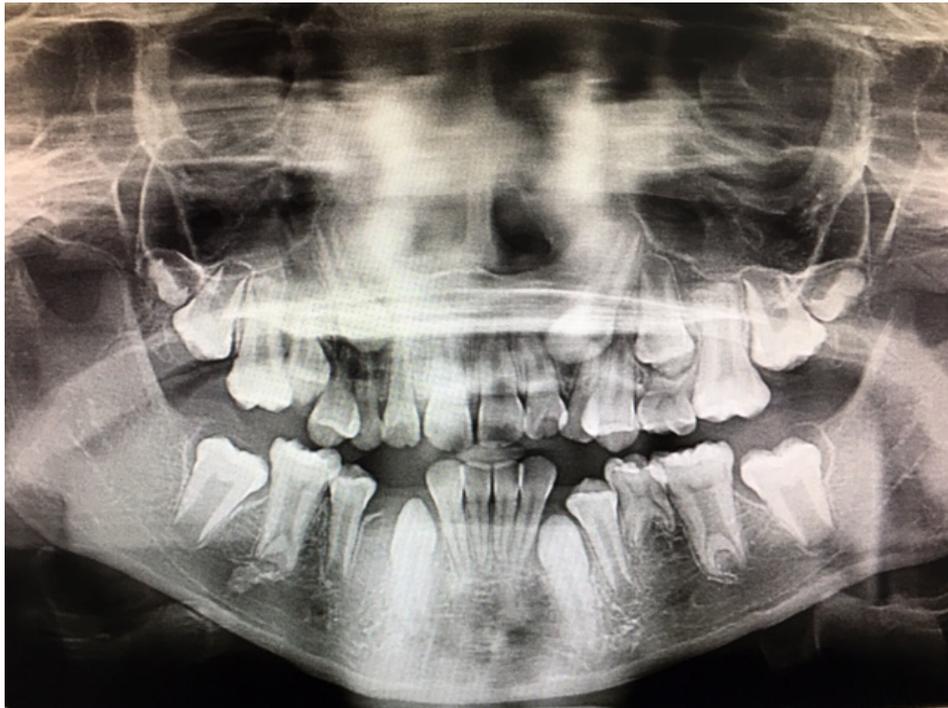


Figure 3: Patiente présentant un taurodontisme sur les molaires définitives, iconographie personnelle

L'anomalie de forme par diminution de volume des dents définitives touche principalement les incisives centrales et latérales et les premières molaires. Cette anomalie appelée microdontie est majoritairement bilatérale et touche préférentiellement le maxillaire. (31,32,34)

Elle s'explique par un déficit de croissance générale atteignant le patient lors de la formation de la couronne des dents permanentes et des molaires temporaires. L'émail et la dentine se forment en plus petite quantité. (35)

Les canines et incisives temporaires sont en général aussi, voire plus épaisses que dans une population témoin, leur formation s'effectuant plus tôt, *in utero*. Mais chez certains patients, elles peuvent aussi présenter des microdonties. (26,35)

Anomalies d'éruption

Un retard d'éruption des dents temporaires est souvent observé, affectant également l'éruption des dents définitives. Cela explique l'augmentation de la prévalence de dents incluses ou retenues ainsi que des transpositions (inversion de la canine et de la prémolaire le plus souvent). (26,31)

L'éruption des dents temporaires chez ces patients s'effectue de manière désordonnée, avec parfois l'atteinte d'une denture temporaire complète à l'âge de 4 ou 5 ans. (36,37)

Par exemple, les patients peuvent présenter des molaires temporaires arrivant les premières en bouche, avec un retard d'éruption des dents temporaires antérieures (incisives maxillaires et mandibulaires, canines), ou l'inverse.

Ces anomalies dentaires se traduisent par la présence de diastèmes (lors de microdonties, ou d'agénésies) ou d'encombrement important (également dû au faible développement du maxillaire).

Parodonte

Ces patients sont plus enclins à développer des maladies parodontales et gingivites. Cela s'explique par un système immunitaire moins efficace, par la composition salivaire, par une ventilation buccale, une hypotonie labiale, et n'est pas uniquement dû à un manque d'hygiène. (26,38,39)

Les troubles de la préhension entrave l'utilisation correcte de la brosse à dent, et favorise une mauvaise hygiène.

Maladie carieuse et perte de substance dentaire

Ces patients sont peu sujets à développer des lésions carieuses. Cela serait potentiellement en relation avec la composition salivaire. L'alimentation est néanmoins adaptée pour limiter la prise en charge pondérale, et peu cariogène.(26)

Des érosions sont possibles du fait des reflux gastro-oesophagiens, favorisant, avec l'attrition, la perte d'émail. (26,39,40)

L'acidité salivaire, conséquence des reflux gastro-oesophagiens, favorise l'érosion dentaire. (41)

1.3.3.2. *Inter-arcade*

Les rapports inter-arcades sont variables d'un individu à l'autre. Cependant, des similitudes sont retrouvées :

Rapports transversaux

Peuvent être retrouvés des inversés d'occlusion latéraux ou une réduction du sens transversal, que cela soit une endo-alvéolie ou une endognathie (17,18).



Figure 4: Patient avec une suspicion d'endognathie maxillaire et une béance antérieure, l'encombrement maxillaire est ici important, iconographie personnelle

Rapports verticaux

Le patient peut présenter une diminution de recouvrement, une absence de recouvrement ou une béance (figure 4) pouvant être d'origine fonctionnelle (due à la position linguale). (40,42)

Rapports sagittaux

Les incisives sont en vestibulo-version le plus souvent avec une bi-proalvéolie, sauf en cas de compensations incisivo-canines.

Les rapports de Classe 3 d'Angle canines et molaires sont le plus retrouvés. Ils sont favorisés par les agénésies, et microdonties touchant préférentiellement le maxillaire (22,32,40).



Figure 5: Exemple de patient présentant prédisposition à une Classe 3 dentaire d'Angle, en denture temporaire, iconographie personnelle

Pour assurer la bonne croissance dentaire, alvéolaire et squelettique, une prise en charge en dentisterie, et un suivi en orthopédie dento-faciale sont nécessaires. (2,20,43)

1.4. Aspect cognitif et comportemental

Les patients porteurs de cette malformation congénitale ne suivent pas la même courbe de développement cognitif que la population générale. De même, il existe une certaine plasticité, et hétérogénéité de développement au sein cette population.

Loin d'être réduits à des patients présentant un retard mental, chacun peut avoir des déficits, des différences ou des similitudes développementales par rapport à une population témoin, traduisant d'une spécificité dans les capacités ou les fonctions cognitives. (44)

Les différences cognitives ne sont pas figées et innées. Un enfant avec un environnement favorable, avec des stimulations extérieures socio-émotionnelles et psychomotrices, est plus à même d'améliorer ses capacités cognitives et de communication. (45)

Exemple de l'acquisition du langage : les enfants présentant une trisomie 21 ne maîtrisant pas des mouvements oraux et buccaux n'ont pas de bonnes capacités de langage. Mais une maîtrise des mouvements oraux ne garantit pas pour autant une bonne acquisition du langage. (46)

L'apprentissage d'une bonne fonction motrice semble donc importante pour faciliter l'apprentissage général chez ces patients, ainsi que leur capacité à interagir avec l'environnement extérieur.

D'un point de vue social, l'adaptation est plus difficile pour un patient présentant des malocclusions. (47)

Sur le point comportemental, on décrit souvent un enfant gai, un peu clown, imitant les autres, ayant besoin de contact physique (48).

Tableau 1: Résumé des problèmes de santé et conséquence sur la santé bucco-dentaire

Systèmes concernés	Conditions observées	Conséquences sur la santé buccale ou les soins bucco-dentaires
Cardiovasculaire	Anomalies des septae ventriculaires Communication Auriculo-ventriculaire Persistance du canal atrio-ventriculaire Prolapsus mitral	Risque d'endocardite pour tout acte saignant
Hématopoïétique	Déficit immunitaire Taux plaquettaire diminué Risque accru de leucémie Risque accru d'hépatite B si vie en institution	Développement des foyers infectieux, ORL, d'origine parodontale ou dentaire. Respiration buccale cofacteur d'un hypodéveloppement du palais
Nerveux	Retards d'acquisition des fonctions motrices, coordination perturbée. Risque de démence sénile identique à la maladie d'Alzheimer. Langage : retard d'acquisition de l'expression langagière, phonation qualitativement altérée du fait des déséquilibres neuro-musculaires.	Persistance du réflexe nauséux Stratégie de succion déglutition persistante. Micro fausses routes et ingestion d'aire au cours des repas. Hygiène personnelle inefficace Retard ou inadéquation dans l'expression de la douleur
Digestif	Fistule trachéo-oesophagienne, Sténose du pylore Reflux gastrique	Erosion dentaire
Endocrinien	Hypothyroïdie	Trouble de croissance crânio-faciale Trouble de l'éruption dentaire
Musculaire	Hypotonie	Position basse et protrusive de la langue Hypotonie labiale Ouverture buccale
Comportement	2 situations possibles : Spontanéité, patience, gentillesse, tolérance, cordialité, docilité. Anxiété et insubordination	Prise en charge personnalisée nécessaire

(26)

Le tableau 1 énumère et résume les différentes pathologies rencontrées chez le patient, avec leur retentissement sur la cavité orale. La connaissance de ces conséquences permet une meilleure prise en charge ainsi qu'une meilleure anticipation dans le plan de traitement.

2. Enjeux de la prise en charge en orthopédie dento-faciale

2.1. Les phases de prévention et d'interception

2.1.1. *Les parafunctions et dysfunctions : définitions*

Les dysfonctions sont des réalisations anormales des fonctions classiques.

Définitions des parafunctions : « ces conduites ou habitudes orales sont des déviations ou des exagérations des praxies normales qui ne correspondent pas à des fonctions de nutrition, ou de relation » (27)

Elles ne correspondent donc pas à un but précis de succion, mastication, déglutition ou de communication liées à des actes nécessaires de la vie (49).

L'apparition de l'environnement fonctionnel défavorable est une conséquence secondaire aux troubles liés directement à la malformation congénitale. Les impacts de ces troubles ne sont pas uniquement intra-oraux, mais affectent aussi la croissance faciale et générale. (2,16,20,22,28)

L'**annexe 1** reprend les dysfonctions et para fonction, avec leurs conséquences orales et buccales.

2.1.2. L'examen des fonctions

2.1.2.1. La ventilation

Une ventilation normale s'effectue quand le sujet ventile par le nez, de manière diurne et nocturne. Une ventilation mixte ou buccale positionne le patient dans un contexte de croissance faciale et posturale défavorable (50).

Chez le patient présentant une trisomie 21, les voies respiratoires sont plus facilement encombrées, à cause notamment des amygdales proéminentes, et d'une hypotonie des muscles de la cage thoracique ne jouant pas leur rôle de soutien. Cette population présente de manière significative un taux supérieur de troubles oto-rhino-laryngologiques. (8,20)

Le patient adopte une position mandibulaire basse et une langue en avant pour libérer cet espace aéro-pharyngé (figure 6). En parallèle, la posture aggrave la protrusion et l'abaissement mandibulaire (51).



Figure 6 : patient présentant une langue basse, une ventilation buccale, et une propulsion mandibulaire, iconographie personnelle

Le faible développement de l'étage moyen, avec des sinus réduits s'ajoute à ce contexte défavorable. Les lèvres ne jouent pas leur rôle, le patient reste bouche ouverte ; c'est pourquoi il développe de manière préférentielle une ventilation buccale.

La ventilation buccale et l'hypertrophie amygdalienne imposent une posture linguale basse et antérieure et influent sur la posture générale en augmentant la lordose et la sub-luxation cervicale. Un cercle vicieux est en place, illustré en figure 7.

Cette position linguale est un facteur étiologique de la Classe III squelettique (50).

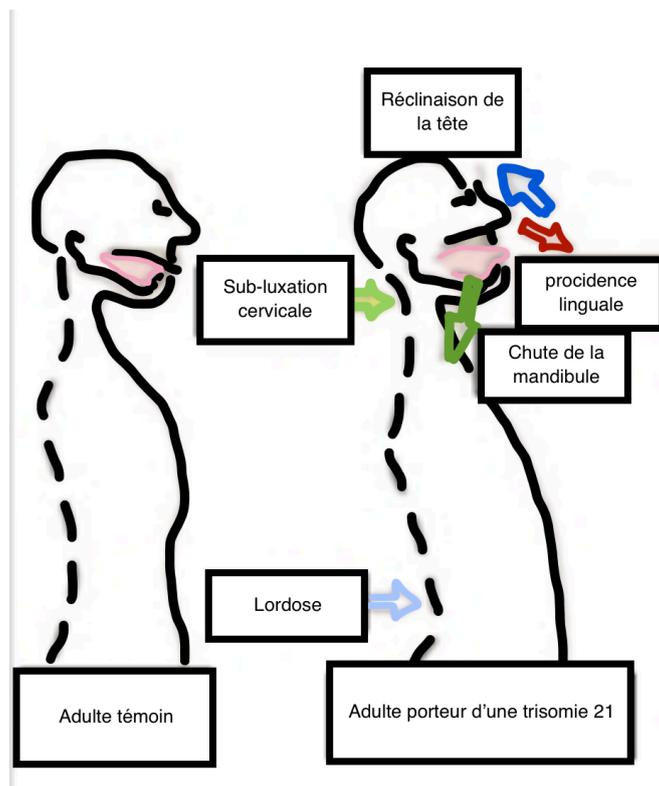


Figure 7: Incidence de l'hypotonie et de la posture générale sur la position linguale et la protrusion mandibulaire, dans le but de libérer les voies aériennes supérieures (51)

2.1.2.2. La déglutition

Il existe deux phases de déglutition :

- Celle de la naissance à environ 6-7 ans ou déglutition infantile, avec une interposition linguale entre les dents et une contracture du muscle péri-labiaux.
- La déglutition normale, stabilisée par l'inter-cuspidie et la contraction des muscles élévateurs.

(27)

Chez le patient porteur d'une trisomie 21, une interposition linguale remplace les contacts dento-dentaires d'une déglutition adulte. La langue a tendance à s'avancer jusqu'à rentrer en contact avec la lèvre inférieure ou les incisives mandibulaires, passant en avant des incisives maxillaires.

Lors de la déglutition, l'interposition linguale sert à l'enfant à stabiliser sa mandibule, s'il ne présente pas de bons engrènements dento-dentaires. Dans certains cas, le patient arrive à se stabiliser, ou conserve une déglutition primaire. Dans d'autres cas, on retrouve une situation intermédiaire ou l'interposition linguale se fait latéralement.

Dans ce dernier cas, le bol alimentaire est déplacé vers l'arrière par la langue contre le palais. (26,51)

La déglutition n'est pas totalement efficace, il n'est pas rare de retrouver une aérophagie, et des micro-fausse routes, ne facilitant pas la digestion des patients (26).

2.1.2.3. *La phonation*

Dans la population générale, elle s'effectue grâce au bon positionnement lingual, et labial, afin d'obtenir une bonne prononciation, sans chuintement ou sifflement (27).

Les patients présentant une Classe III squelettique développent des difficultés de prononciation pour certains phonèmes (J, CH...) (27).

Ces défauts spécifiques de prononciation sont rencontrés chez les patients porteur d'une trisomie 21 plus longtemps que dans la population générale (52).

2.1.2.4. *La mastication*

Une mastication unilatéralement alternée favorise un développement équilibré des arcades. Si elle est efficace, elle favorise une bonne digestion. (27)

L'enfant porteur d'une trisomie 21 ne développe en général pas les praxies de suctions nécessaires à l'acquisition d'une bonne mastication future. Les patients présentent une mastication allant de la succion-mastication primaire à la mastication bilatéralement alternée. (51)

La propulsion mandibulaire, et la diminution des contacts dento-dentaires engendrés rendent la mastication moins efficace. Le patient a tendance à plus propulser pour augmenter les contacts dentaires. (53)

Le cycle masticatoire est moins efficace que dans la population générale (54).

Si la mastication mature n'est pas acquise lors de l'éruption des secondes molaires temporaires, une prise en charge pluridisciplinaire est fortement conseillée. (55)

2.1.2.5. *Propulsion et bruxisme*

Il est important d'analyser le mouvement dentaire et ses conséquences sur le milieu buccal. Si les incisives temporaires sont les premières à faire leur éruption, l'occlusion s'adapte à la posture du patient. Dès son plus jeune âge, l'enfant cherche des contacts

dentaires, en propulsion, l'amenant en bout à bout incisif, facilité par l'hyperlaxité de l'articulation temporo-mandibulaire. Cela augmente les usures des dents antérieures. Lorsque les molaires temporaires font leur éruption suffisamment tôt, elle peuvent compenser et stabiliser l'occlusion. (51)

Des usures dentaires importantes peuvent être retrouvées. Conséquence d'une activité nocturne ou diurne, elles sont souvent en lien avec l'hypotonie et la propulsion mandibulaire. Ce bruxisme peut permettre d'obtenir une stabilité occlusale lors de la déglutition, grâce à l'aplatissement des crêtes occlusales. (51)

2.1.3. Définition des phases de prévention et d'interception

L'environnement musculaire a une incidence sur les fonctions, et doit être analysé. D'après Boileau : « La musculature joue un rôle essentiel sur la morphogénèse du squelette facial et sur le développement des arcades dentaires. Elle intervient au repos et lors des différentes fonctions. » (27)

La phase de prévention :

Cette phase consiste à intervenir auprès du patient avant que les malocclusions ou les anomalies ne soient présentes, par exemple avant l'établissement de parafonctions ou de dysfonctions se soient installées.

La phase d'interception :

Lors de la phase préventive on intervient sur le patient pour obtenir un environnement fonctionnel favorable et un développement facial harmonieux.

La thérapeutique interceptive est utilisée lorsque l'on est face à une dysfonction ou une parafonction installée, elle peut s'effectuer dès leur découverte.

Elle concerne également les anomalies cinétiques, en effet il convient d'agir avant la fin de la croissance pour que l'anomalie ne devienne pas morphologique.(27)

Par exemple, une propulsion mandibulaire sans traitement peut devenir une réelle pro-mandibulie.

Lors de cette phase on cherchera également à mettre toutes les dents définitives en place. (27)

Deux conditions anatomiques et physiologiques sont requises pour obtenir des fonctions normales :

- Absence d'obstacles à la ventilation nasale

- Mobilité linguale
(27)

2.1.4. *La phase orthopédique*

La phase orthopédique s'effectue lors de décalages squelettiques importants dans le but d'orienter la croissance. Un traitement étiologique, par éducation des fonctions doit être entrepris en amont. (27)

2.2. Prise en charge interceptive et orthopédique

2.2.1. *Éducation des fonctions*

La prise en charge peut débuter dès 3 mois, avant que des dysfonctions ne s'installent durablement.

Le patient présentant une trisomie 21 a des seuils de sensibilités au niveau des récepteurs cutanés, et oraux moindre que dans la population, les réponses aux stimulations se développent plus tardivement. Une stimulation précoce est préconisée pour développer et éveiller l'enfant, il peut grâce à cela prendre conscience de sa cavité orale. (56)

Il est possible d'opter pour de l'éducation neuro-musculaire.

- Elle est active si le patient a des exercices à effectuer plusieurs fois par jour pour habituer l'environnement musculaire à fonctionner de manière correcte (57).
- Elle est passive si cette éducation se fait par le biais d'appareil type enveloppe linguale nocturne (figure 6), éducateurs fonctionnels ... (27)

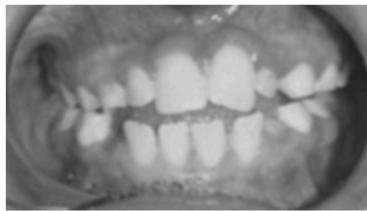
L'éducation des parents est aussi essentielle pour que l'enfant apprenne de manière active à fonctionner favorablement :

- Les aliments solides sont conseillés en les plaçant sur les molaires.
- La stimulation musculaire des lèvres et de la bouche est possible en utilisant une cuillère peu profonde (avec des petites quantités de nourritures) en léger appui sur la pointe de la langue, en encourageant l'enfant à retirer tout le contenu.

- L'utilisation d'un bec verseur lorsque que l'enfant boit est déconseillée car il incite l'enfant à positionner sa langue sous le bec en avant.
- A partir de 2 ou 3 ans, l'aspiration des boissons par une paille est un bon moyen de stimuler la musculature péri-buccale.

(55)

Sans rééducation par exemple linguale, le patient risque de développer une béance, et une vestibulo-version importante des incisives maxillaires et mandibulaires, comme observé sur les illustrations de la figure 8. On remarque sur la téléradiographie de profil que le patient n'est pas en occlusion, ce qui est fréquent car la stabilité de l'occlusion n'est pas optimale. (55)



Photographie endo-buccale :
Béance d'origine fonctionnelle
par non correction de la pulsion
linguale



Téléradiographie de profil en
inoclusion, avec présence
d'une proversion incisive
maxillaire et mandibulaire

Figure 8 : Photographie endo-buccal et téléradiographie de profil d'un patient porteur d'une trisomie 21 (55)

Les dysfonctions et parafunctions sont susceptibles de provoquer ou d'aggraver des dysmorphoses oro-faciales ou des malocclusions importantes. Les malocclusions peuvent également être responsables de la mise en place de parafunctions, et engendrer des adaptations négatives aux fonctions. Les patients peuvent présenter des prédispositions génétiques aux malocclusions, troubles fonctionnels et troubles oro-faciaux.

Un cercle vicieux existe donc, et l'un des objectifs du traitement sera d'inverser la tendance.

2.2.2. Dispositifs d'interception et orthopédiques et moyens thérapeutiques

Lors de la phase d'interception et d'orthopédie, le patient enfant et adolescent doit maintenir l'acquisition d'un bon environnement fonctionnel, normalement effectuée en amont. L'enjeu des corrections des dysfonctions, des dysmorphoses et des malocclusions est très loin d'être uniquement à but esthétique, et une prise en charge adéquate au type de malocclusion doit être effectuée. (58–60)

Les thérapeutiques orthopédique et orthodontique classiques s'appliquent aux patients présentant une trisomie 21, dans un cadre de prise en charge pluridisciplinaire, ajoutées à la thérapeutique oro-motrice. L'ajout de rétentions sur les appareils amovibles est nécessaire du fait de l'hypotonie musculaire. (55)

La majorité des auteurs prône une prise en charge précoce des Classes III, par prévention, et interception des dysfonctions et normalisation de la matrice fonctionnelle, suppression des interférences dentaires (les premiers contacts dento-dentaires sont en principe les incisives temporaires), et correction des troubles cinétiques.

Dans cette optique, le patient doit être pris en charge pour orienter le plus favorablement possible sa croissance. L'utilisation d'appareillages doit se faire dans un ordre chronologique précis, et être choisie par le spécialiste en orthopédie dento-faciale. (61,62)

2.2.2.1. Dispositifs de stimulation/rééducation des fonctions

Plaque palatine de stimulation ou myostimulation :

La pose précoce d'une plaque palatine de stimulation ou myo-stimulation prescrite par le chirurgien-dentiste ou le spécialiste en orthopédie dento-faciale (figure 9) est une aide à la stimulation musculaire. Avec les irrégularités ou une ventouse palatine ainsi que des reliefs vestibulaire, elle peut permettre aux orthophonistes et kinésithérapeutes d'effectuer des exercices, en vue d'une thérapeutique oro-motrice. (55)

Les plaques de myostimulation seront développées dans la partie 3.



Figure 9 : Exemple de plaque palatine de myo-stimulation (55)

Éducateurs fonctionnels :

Le repositionnement lingual peut être encouragé par une enveloppe linguale nocturne, ou une gouttière possédant des languettes de repositionnement lingual (figure 1) à qui guidera le bon positionnement lingual.



Figure 10 : gouttière d'éducation fonctionnelle avec languette de repositionnement lingual, rempart lingual et double bandeau vestibulaire (50)

D'autres outils thérapeutiques peuvent être utilisés tels que les écrans oraux (figure 11). Ils peuvent stimuler les lèvres voire la langue et les muscles jugaux. L'exercice consiste à garder l'écran oral en bouche pour le patient, lorsqu'un tiers tire sur l'anneau. (50,55,61,63)



Figure 11 Exemple d'écran oral (63)

Les améliorations dans la petite enfance sont dépendantes de la coopération du patient et de l'investissement de l'entourage, ainsi que la gravité des dysfonctions, en effet ceux ayant des dysfonctions plus graves montrent plus d'améliorations et de stabilité à long terme (25,55).

2.2.2.2. Appareil de correction des dysmorphoses par action squelettique ou alvéolaire :

Expansion du sens transversal :

Plaque palatine avec vérin transversal : dispositif amovible (vérin postérieur sur la figure 12)



Figure 12 :Plaque palatine à vérins transversal et antéro-postérieur sur un patient présentant une trisomie 21 –
Iconographie personnelle

Quad-hélix : dispositif fixe muni de quatre boucles à appui molaires le plus souvent, pouvant être équipé de bras latéraux (figure 13)



Figure 13 Quad-hélix soudé sur bagues, sur les premières molaires maxillaires définitives, iconographie personnelle

Disjoncteur : dispositif fixe à appui molaires ou mixte et bras latéraux et vérin transversal (figure 14)

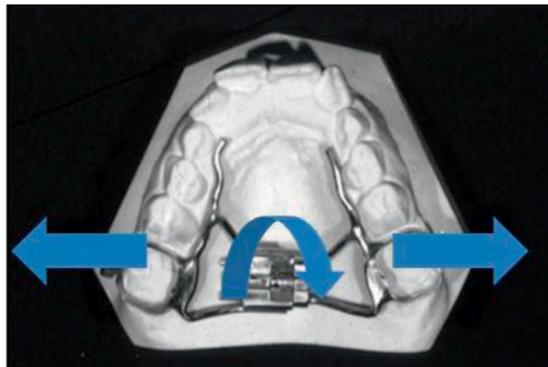


Figure 14 : Disjoncteur, la flèche centrale représente l'activation du vérin, les flèches latérales montrent l'action transversale qui en découle pour élargir l'arcade (50)

Les plaques palatines en expansion transversale ont l'avantage de provoquer moins de version alvéolo-dentaire, et peuvent être plus facilement tolérées que les appareillages fixes. Le quadhélix a l'avantage de faire plus d'expansion transversale, et d'avoir une action continue entre les séances.

Une alternative au disjoncteur classique est le disjoncteur automatique qui permet d'avoir une action continue sans intervenir de manière trop répétée dans la bouche du patient.

Avec ces dispositifs, on recherche une stimulation de la suture palatine si elle n'est pas ossifiée, ou à défaut une compensation alvéolaire. (50,55,61)

La pose de plaque palatine à vérin est possible dès lors que la rétention le permet, c'est-à-dire lorsque suffisamment de dents lactéales sont présentes en bouche (56). Ces dispositifs tendent à diminuer les symptômes d'apnée du sommeil et les risques d'infections ORL.

Correction du sens antéro-postérieur :

Plaque palatine à vérin : L'ajout d'un vérin antérieur à action antéropostérieure (figure 12) lors d'un inversé d'occlusion antérieur, est possible sur une plaque palatine amovible, avec plus ou moins l'ajout de plans de surélévation molaires pour lever si nécessaire un recouvrement des dents maxillaires par les dents mandibulaires.

Masque de Delaire (figure 15): Appareil extra-oral, tractant par le biais d'élastiques le maxillaire dans le sens antéro-postérieur, avec une action orthopédique. Il présente un appui frontal et un appui mentonnier. Les élastiques sont reliés à un dispositif intra-oral type double arc, appareil de Raymond, multi-attache classique...(50,55,61)

A utiliser chez le sujet jeune, il permet par traction de stimuler la croissance du maxillaire. Cette avancée a pour conséquence une diminution plus ou moins importante du décalage transversal entre le maxillaire et la mandibule. (64)

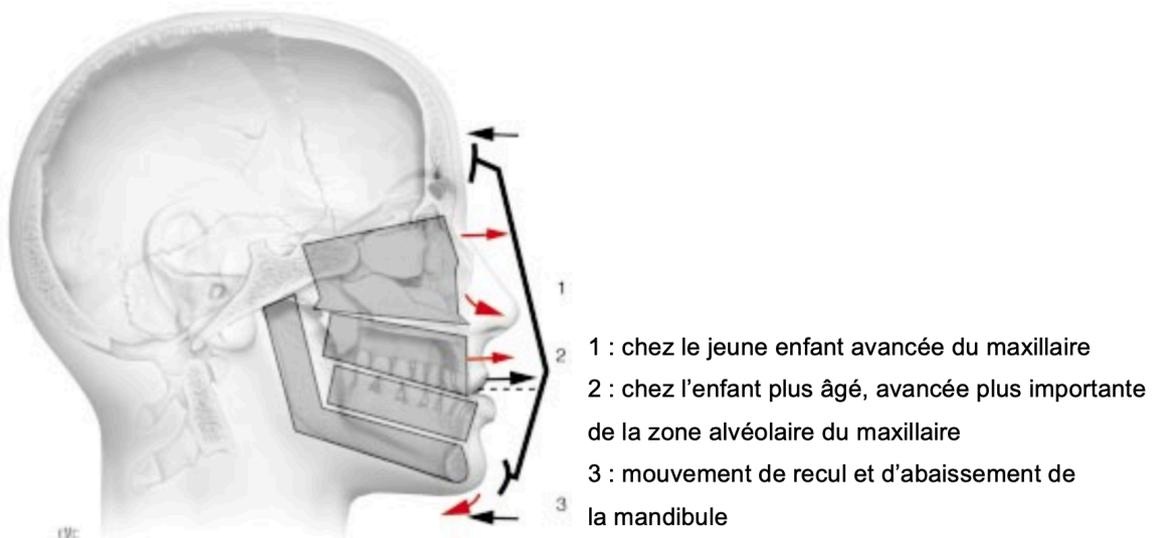


Figure 15: Effets du masque de Delaire sur la croissance faciale (64)

Le masque de Delaire est plus encombrant et nécessite une bonne compliance de la part du patient. Il peut être posé dès la denture temporaire ou la denture mixte.

Certaines de ces thérapeutiques peuvent être associées entre elles, par exemple une plaque palatine à vérin antéro-postérieur et transversal (figure 12).

2.2.2.3. *Thérapeutique par avulsion*

Les extractions pilotées ou non peuvent être choisies pour permettre une bonne éruption des dents définitives. D'autant plus que l'éruption et la perte des dents temporaires s'effectuent parfois de manière anarchique. (50,55,61)

2.2.2.4. *Meulage sélectif*

Si des prématurités existent, mettant le patient en latéro-déviations ou en inversé d'occlusion, des meulages sélectifs peuvent être effectués (notamment au niveau des canines temporaires). (50,55,61)

Les traitements orthodontiques conventionnels sont envisageables dans quelques cas si l'enfant est très coopératif, allant jusqu'à la possibilité d'effectuer une chirurgie orthognathique si de lourds décalages squelettiques sont présents.

Il ne semble pas y avoir de différences significatives de complications entre les chirurgies orthognathiques faites dans la population générale et chez le patient en situation de handicap mental. (55,65)

Lors de dysmorphoses d'origine fonctionnelle la récurrence est importante, et l'éducation ou la rééducation des fonctions est primordiale. L'hypotonie ne peut pas être supprimée, la suppression des dysfonctions est donc difficilement faisable. Le traitement vise à contrôler au mieux l'environnement musculaire, mettre les dents définitives en occlusion sur l'arcade, et corriger, si nécessaire avec des compromis, les décalages squelettiques et alvéolo-dentaires. Une contention est à envisager à la fin du traitement pour limiter les récurrences, elle doit être adaptée au contexte.

2.2.3. *Gestion comportementale*

La prise en charge dentaire est importante chez ces patients qui présentent plus de malocclusions que dans la population générale. (66)

Une corrélation entre les retards de développements cognitifs importants et la prévalence de malocclusion a été mise en évidence. Les difficultés rencontrées lors du

traitement sont plus dues à la différence de développement qu'à la gravité de la malocclusion pour l'orthodontiste. (67)

La prise en charge et le suivi seront d'autant plus utiles, et faciles que le patient est jeune, car il est souvent déjà en relation avec d'autres spécialistes, et peut s'habituer plus aisément.

Le temps d'une consultation au fauteuil est variable, il est à adapter à la coopération du patient. Lors des rendez-vous, l'acte de soin doit être court pour favoriser sa compliance.

La plupart des patients sont suffisamment coopérants pour des thérapeutiques simples, à condition que le praticien s'adapte aussi dans sa prise en charge.

Par exemple ces patients expriment moins la douleur ou l'inconfort que la population générale, il faut donc être plus attentif à leur réaction. (47,66)

La coopération du patient est aussi trouvée grâce à la fréquence des visites chez le praticien, qui permet l'établissement d'une relation de confiance entre le praticien et le patient.(55)

Ces patients arrivent en général au cabinet avec plus d'appréhension que la population générale ; il est nécessaire de bien aborder le profil du patient afin de travailler avec lui de manière sereine. La douleur est également importante à gérer, car elle peut engendrer de l'anxiété. Il faut cerner le caractère du patient, comprendre comment l'intéresser et l'impliquer dans la consultation. L'anxiété peut être délicate à atténuer au début de la prise en charge. (26,47)

Il n'est pas conseillé d'effectuer des anesthésies générales pour les prises en charges orthopédiques et orthodontiques. Des cas ont été abordés dans la littérature mais cela reste très controversé.

L'utilisation de mélange équimolaire oxygène protoxyde d'azote est envisageable en cas de non coopération, par exemple très ponctuellement pour des empreintes, mais de même il n'est pas conseillé. En effet pour les deux cas, il est impératif de pouvoir effectuer de courtes séances d'activations régulières. (55)

La prise en charge s'effectue donc dans le cadre d'un plan de traitement, avec des consultations fréquentes, et sur le long terme, mais il est important de prendre en compte l'accumulation des rendez-vous dans les différentes spécialités, et de ne pas surcharger le patient afin qu'il reste à l'écoute.

2.2.4. Gestion des pathologies associées

Il est important de rappeler que la prise en charge des pathologies du patient présentant une trisomie 21 s'incorpore dans le traitement de la même manière que dans une prise en charge classique. En cas de mauvaise hygiène par exemple.

La trisomie 21 n'empêche aucunement, lorsque la coopération le permet, de faire un traitement orthopédique, orthodontique, ou fonctionnel ; elle ne constitue pas une contre-indication. Ce sont les pathologies associées qui génèrent plus de complications liées au traitement.(68)

Le diabète, le risque d'endocardite infectieuse, la baisse d'immunité peuvent nécessiter dans certains cas une antibioprofylaxie du au risque infectieux, comme dans la population générale, si un acte sanglant a lieu.

Les retards de croissance des bases osseuses dus aux troubles endocriniens est à prendre en compte dans les thérapeutiques.

2.2.5. Relation parents-soignant

Les parents et les enfants n'ont pas toujours la même approche et le même rapport à un traitement d'orthopédie dento-faciale. Les parents recherchent souvent une amélioration fonctionnelle, mais aussi esthétique, avec une volonté d'inclusion sociale de l'enfant. (69)

Ils auraient une moins bonne perception de la santé bucco-dentaire de leur enfant s'il est plutôt jeune (entre 4 et 9 ans), et présentant une malocclusion importante (70).

Il est important de les inclure pleinement dans le traitement. Ils permettront à l'enfant de prendre de bonnes habitudes, que cela soit pour l'hygiène ou pour la rééducation fonctionnelle comme dit précédemment.

Les parents peuvent inciter et surveiller leur enfant pour adopter des consignes simples qui pérenniseront les exercices enseignés par les praticiens, ou appliquer les consignes données par ceux-ci, effectuer ou enseigner l'hygiène orale. La compliance des parents peut être délicate dans certains cas, par exemple pour le suivi des patients ; en effet la multitude des rendez-vous et leur régularité sont une contrainte pour eux.

Dans ce contexte, il convient de les faire adhérer au traitement, et pour le praticien de s'abstenir de rendez-vous superflus et trouver le meilleur rythme possible pour tous. (55,63)

Différentes formes d'accompagnement existent, tels des groupes de paroles, avec la présence d'un professionnel de santé, ou des cellules d'accueil, partant d'un échange entre les familles (59).

En France, les Centres d'Action Médico-Social Précoce (CAMSP) ou les Services d'Education Spécial et de Soins à Domicile (SESSAD) sont des structures permettant de guider dans les démarches et dans la prise en charge. (71,72)

3. Plan de traitement pluridisciplinaire et mise en place d'un calendrier thérapeutique

Cette partie développe l'aspect pluridisciplinaire de la prise en charge par les chirurgiens-dentistes et les professions paramédicales les plus souvent consultées. Il est important de garder à l'esprit que le plan de traitement s'adapte à l'individu, et qu'il n'existe pas un type de syndrome de Down et un type de prise en charge universel. (52,56,59,73)

Bien que les champs de compétences de ces différentes professions se chevauchent, les outils thérapeutiques et les objectifs diffèrent.

Une des méthodes alliant cette prise en charge pluridisciplinaire est celle du Dr Castillo-Morale, intitulée « the orofacial regulation therapy ». Largement répandue, elle implique une stimulation de points neuro-moteurs de la face et du cou. (74)

3.1. Prise en charge en orthophonie

Le rôle de l'orthophoniste est essentiel pour permettre notamment au bébé d'interagir avec sa famille dès les premiers mois de sa vie. En effet le bébé émet des difficultés à avoir un échange, par exemple oculaire, contact physique, avec une latence de traitement des informations (59).

L'accompagnement s'effectue tant auprès du bébé qu'auprès des parents, en répondant à leurs interrogations, et guide les parents pour aider l'enfant à développer ses fonctions. (56,59)

Dans une première phase d'éducation précoce dite pré-langagière, l'orthophoniste agit à une phase clé de la croissance, pour la future acquisition du langage, et sur la possibilité d'interactions. Les prémices du langage sont retrouvés dès 6 mois dans la population générale, mais sont retardés dans le cadre de la trisomie 21. (52,56,59)

L'orthophoniste travaille sur la proprioception, la prise de conscience de la cavité buccale, la stimulation auditive et visuelle, de manière précoce. Ce travail est effectué pour amener un environnement propice à l'acquisition du langage par stimulation de la sphère oro-faciale et du corps. Il est important d'effectuer les exercices au rythme de l'enfant, en conservant un aspect ludique. (56,59)

Les exercices sont variés mais s'orientent vers différentes méthodes d'aide à la communication. On peut utiliser des stimulations sensorielles (avec ou sans appareillage) la gestuelle, toucher des zones sensibles (pointe de la langue...), l'imitation par jeux vocaux ou utilisation d'images. (59)

Dans un second temps, soit le langage est acquis ou en cours d'acquisition, et une éducation/rééducation langagière est effectuée, soit la communication alternative augmentée est pratiquée. Cette dernière tant à inculquer d'autres types de langages pour compenser le manque, en consolidant des mots, avec des images, des photographies, de communiquer par le biais d'un objet, ou des signes. Le but n'est pas de remplacer la communication verbale, mais de l'accompagner et d'aider à son instauration. (75)

3.2. Prise en charge en kinésithérapie

La prise en charge du patient débute, une fois encore, de manière précoce dès 5-6 mois. Jusqu'à l'acquisition de la marche, elle se fait en présence des parents, ils peuvent ainsi visualiser les capacités de leur enfant, ainsi que ses difficultés, et les progrès effectués. (59)

Les exercices sont appliqués sous forme de jeux, afin de conserver un caractère ludique. L'utilisation d'objets est possible. Les patients effectuent des mouvements, changent de positions, reçoivent des stimulations sensorielles, notamment buccales. Ils apprennent à fonctionner correctement, à éviter certaines positions néfastes pour eux, permises par l'hyperlaxité ligamentaire. C'est une thérapie fonctionnelle, qui touche également la cavité buccale. L'un des objectifs est de permettre à l'enfant de développer ses capacités motrices et de freiner les conséquences de l'hypotonie. (59)

L'arrêt de la kinésithérapie s'effectue souvent à tort après l'acquisition de la marche. De 7 ans à l'adolescence, il est possible de travailler sur la motricité, la proprioception et la conscience du corps, si besoin la motricité manuelle. Le kinésithérapeute travaille alors sur les mouvements effectués. A cause des pathologies souvent associées, il est conseillé de faire un bilan statique pour vérifier le bon développement général de l'enfant. (59)

3.3. Prise en charge en psychomotricité

L'un des objectifs de cette prise en charge est d'analyser et de faire comprendre au patient la manière dont il se déplace, pour que l'enfant est une notion globale de son corps afin d'adapter et coordonner le psychique et le corps du patient. L'accompagnement permet de percevoir et d'utiliser les compétences de motricité du patient, nourrir le désir d'expérience, déceler les situations de difficultés d'adaptations sociales et d'apprentissage. La perception de la motricité est modifiée chez ces patients, ils ont plus de mal à visualiser les mouvements, des difficultés à effectuer les ajustements posturaux. L'un des objectifs est de corriger la perception neuro-motrice, psycho-affective et cognitive, et permettre au patient de prendre confiance en ses mouvements. (59)

Pour certains auteurs, une prise en charge précoce (dès 4-5 mois) par un psychomotricien reste discutée (59,73).

Pour Noack, une prise en charge dès 6 mois, et dans la première année de la vie semble idéale pour ne pas accumuler de « retard » d'acquisition motrice, et gérer les impacts sur le développement (13).

Dans ces cas-là, il faut intervenir lors de moments d'éveils, accompagné des parents, pour promouvoir la vision positive des parents par rapport à leur enfant. Ainsi l'enfant est mis en condition pour qu'il puisse exprimer au mieux l'apprentissage et l'expression des compétences, la proprioception prend une place importante. (59,73)

Une prise en charge lors de la période scolaire est possible pour l'aider à construire sa place au sein d'une collectivité, organiser la vision et les ressentis de l'environnement, les notions spatio-temporelles, et l'expression des activités manuelles notamment. (59)

3.4. Prise en charge en ergothérapie

L'ergothérapeute cherche à rendre le patient autonome en adaptant les différents milieux dans lesquels il évolue. La compensation est effectuée pour pallier aux problèmes de la vie quotidienne. Par le biais d'aide technique ou d'adaptation de ces milieux, et par compensation, le patient apprend à être indépendant dans ses activités quotidiennes.

L'un des objectifs est de développer la motricité fine, notamment pour l'acquisition de capacités graphiques, rendues délicates par l'hypotonie.

L'ergothérapeute s'intéresse aux troubles de la préhension de manière précoce, pour éviter ou diminuer les problèmes d'acquisition. (76)

3.5. Prise en charge en chirurgie-dentaire

L'un des principaux buts du chirurgien-dentiste est de maintenir une hygiène dentaire correcte. Dans la petite enfance, il est apte à aider l'enfant à prendre conscience de

sa cavité orale, et prévenir l'installation de dysfonctions et para-fonctions, notamment dues à l'hypotonie. Prévenir les problèmes fonctionnels permet, si ce n'est de les éviter totalement, de limiter l'installation de dysmorphoses et malocclusions. (56)

La méthode du Dr Castillo-Morale inclut le port de plaque palatine de myostimulation, par la stimulation de plusieurs points faciaux et intra-buccaux.

La myostimulation par plaque (figure 9) peut s'effectuer à partir des premiers mois de la vie (dès 3 mois).

Le patient doit avoir été adressé suffisamment tôt pour bénéficier de ce mode de traitement.

Selon une étude menée au service d'odontologie du CHU de Lille sur 18 mois, la première consultation des patients présentant une trisomie 21 pour une prise en charge en odontologie est en moyenne à 2,8 ans. Les patients ont été adressés par différents professionnels de santé et différentes structures. (77)

Une meilleure connaissance de la prise en charge possible pourrait permettre d'abaisser cette moyenne.

L'indication de ces plaques sont : une langue saillante, hypotonique avec une position inter-dentaire (si les dents sont présentes) ou inter-labiale, une lèvre supérieure hypotonique, inactive en occlusion et en position rétruse par rapport à la lèvre inférieure (63).

En fonction de l'âge de l'enfant, on utilisera des plaques de différentes morphologies et reliefs (figure 11, 12, 13). (28,56,74,78)

Dès 3 mois (figure 16)

La plaque peut être munie d'un activateur, au relief assimilable à un cratère au niveau du palais. Sa position médiane ou postérieure permet une position haute de la langue, incitant le dos de la langue à aller son contact.

Au niveau du vestibule, des reliefs striés semblables à des picots ont pour rôle de stimuler la lèvre. Son rôle est de gêner la lèvre supérieure pour obtenir une contraction labiale. (56)

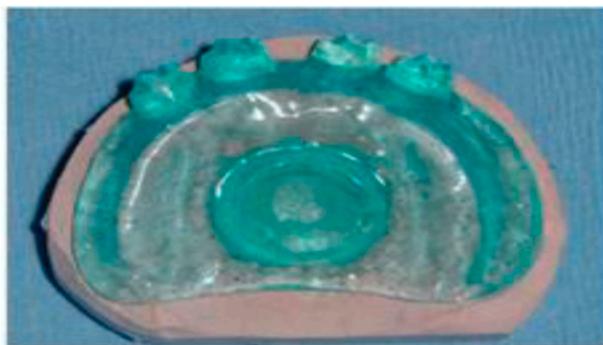


Figure 16 Plaque de stimulation conçue pour un enfant de 3 mois (56)

Dès 6 mois (figure 17)

Les stimulateurs vestibulaires peuvent être remplacés par un arc muni de perles. Cet arc est modifiable grâce aux boucles, elles laissent la possibilité de le positionner plus ou moins en avant. La forme des perles est à adapter en fonction des mouvements désirés et de l'anatomie. Si elles sont trop volumineuses elles ne permettront pas l'occlusion labiale, elles doivent donc être adaptées à la profondeur du vestibule et des structures adjacentes.

Au niveau du palais, une perle sur fil métallique permet de stimuler la langue, elle est positionnée au niveau de la papille bunoïde, plus en avant que précédemment pour permettre au patient de jouer avec, et placer son bout de langue correctement. (56)

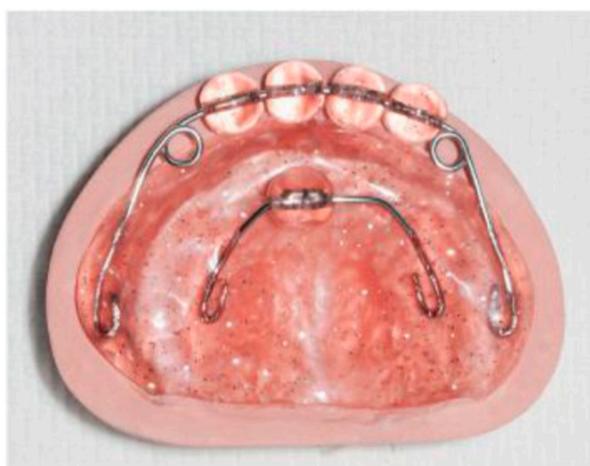


Figure 17 Plaque de stimulation conçue pour un enfant de 6 mois à 9 mois (56)

Dès 9 mois (figure 17)

On retrouve des reliefs similaires à la première plaque, avec un rajout de petits picots sur l'extrados palatin en antérieur et postérieur. Ces activateurs complémentaires invitent la langue à explorer les côtés latéraux de la plaque.

Le cratère central contient un relief type pépin en son centre. Sa position est plus antérieure que précédemment, pour permettre d'introduire la position pour les prononciations de consonnes sifflantes et chuintantes. (56)



Figure 18 Plaque de stimulation conçue pour un enfant de 9 mois à 13 mois (56)

Les plaques évoluent également en fonction de l'arrivée des dents lactéales, leur éruption n'empêche pas l'utilisation de la plaque. Un rebasage et une retouche de l'intrados suffisent à l'adapter si besoin. (56,60,63)

Au sein du service d'odontologie du CHU de Lille, les patients ont bénéficié de une à cinq plaques différentes, avec arrêt par manque de stabilité dès l'éruption d'une ou plusieurs dents définitives. (77)

Lorsque toutes les dents temporaires sont en place, lorsque le dispositif n'est plus rétentif à cause de l'apparition des dents temporaires, ou si un défaut transversal ou antéro-postérieur existe, il est envisageable de changer d'outil thérapeutique pour une plaque à vérin, afin de faire de l'expansion. (56)

L'utilisation de plaques de couleur et non uniquement transparentes permet plus facilement aux parents de visualiser les irrégularités, et d'associer cette plaque à un jeu éducatif, elle sera plus facilement intégrée (56).

Majoritairement en acrylique, ces plaques peuvent être renforcées par endroit par du métal, pour avoir un effet plus important (figure 18), mais il convient d'adapter ces plaques au cas par cas. (74)



Figure 19 Plaque palatine de myostimulation avec stries vestibulaires en métal (63)

Le port est effectué de manière discontinue, 15 à 60 minutes 2 à 3 fois par jour pour que le patient ne s'habitue pas et considère encore la plaque comme un corps étranger. Le temps de port selon les études. (56,60,63)

A chaque port, l'appareil réveille les sens de l'enfant qui tend à positionner ses mâchoires et sa langue de manière plus bénéfique, avec notamment une fermeture labiale, l'arrêt de la propulsion mandibulaire et de la protrusion linguale (figure 20 et 21). La fermeture labiale incite l'enfant à une ventilation nasale stricte. (55,63,79)

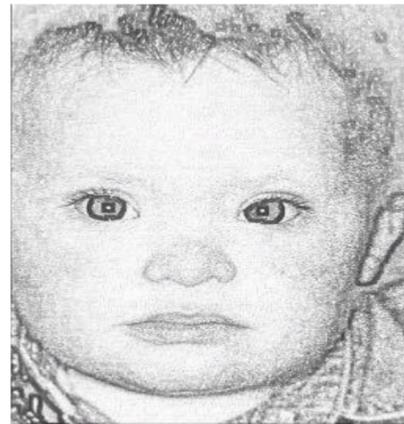
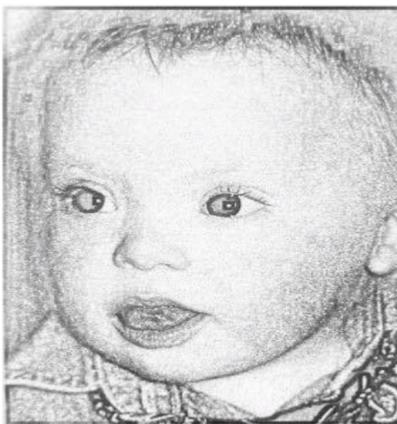


Figure 20 Effet du port d'une plaque de myostimulation sur le fonctionnement orofacial :
A gauche : patient sans plaque de stimulation ; à droite : lors du port de la plaque (63)

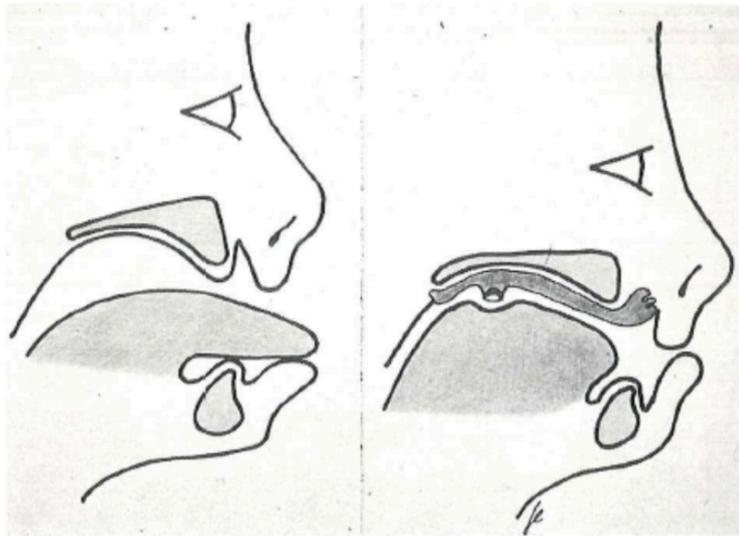


Figure 21 Schéma en coupe sagittal : à gauche patient ne portant pas de plaque de myostimulation avec un dysfonctionnement lingual, labial, en propulsion ; à droite : enfant avec une plaque palatine de myostimulation (63)

Il est conseillé de changer au minimum la plaque tous les 6 mois pour suivre la croissance du maxillaire sans l'inhiber. Cela permet aussi au patient de ne pas s'habituer. (56,60,63,74,80,81)

Ces trois séquences sont inspirées par le travail et l'étude de Bäckman et al. (81), proposant également trois plaques de stimulation sur des patients âgé entre 6 et 18 mois. Cette étude a permis de mettre en évidence un effet positif, en association avec une stimulation sensorielle motrice et buccale, des plaques palatines sur la motricité orale, et sur les fonctions motrices pour permettre l'acquisition future d'une articulation temporo-mandibulaire musculairement efficace.

Le décalage sagittal n'a pas semblé être modifié ou amélioré par l'utilisation des plaques. (81)

Les résultats dans la littérature varient. Il semble que ces dispositifs ont des effets bénéfiques sur la position linguale, la version des incisives, la déglutition, la mastication, la propulsion mandibulaire, voire la mise en place des dents temporaires. Pour d'autres auteurs, l'action serait plus concentrée sur la langue, sans modification de la fermeture buccale, ou bien aurait une action bénéfique autant pour la position linguale que pour la fermeture labiale. La stabilité après réussite du traitement est présente chez un enfant sur deux.

(25,55,56,79,81)

D'après Walasz J et col, même si un effet positif n'est pas retrouvé chez tous les patients, aucune détérioration n'a été observée avec l'utilisation de ces appareils. Dans cette même étude, les premières plaques ont été modifiées avec des fils extra-oraux, pour que les parents puissent effectuer des stimulations. De meilleurs résultats ont été obtenus lorsque les reliefs de stimulation étaient proches des crêtes chez les plus jeunes patients (premiers 6 mois). Chez les enfant plus âgés, la position plus centrale ou postérieure du relief a procuré de meilleurs résultats. Il est conseillé de faire porter une plaque de myostimulation dans la première année. (60)

La comparaison des études entre elles est délicate car il n'y a pas de consensus sur la méthode d'évaluation de l'efficacité des plaques, la durée du traitement, ou les variables orofaciales (63).

La suite de la prise en charge après l'éruption des dents temporaires, toujours concentrée sur la conservation ou le renforcement de fonctions harmonieuses, prend en compte l'enseignement à l'hygiène bucco-dentaire, la prévention de la maladie carieuse et parodontale, ainsi que leur soin, et une phase prothétique, ou de maintenance si nécessaire après les soins.

3.6. Proposition d'un calendrier thérapeutique de la prise en charge pluridisciplinaire

Le travail des différents professionnels de santé doit être fait en concomitance, ce qui n'est pas toujours le cas. Il a pour but d'amener l'enfant à se développer et bien s'intégrer socialement, dans les conditions les plus harmonieuses pour lui. (56)

Malgré des connaissances présentes sur la trisomie 21, il semble que les professionnels de santé nécessiteraient des formations supplémentaires pour réellement répondre aux besoins des patients porteur de ce syndrome de manière globale (82).

La prise en charge fonctionnelle et orthopédique s'effectue dans le cadre d'un plan de traitement général, en discussion entre tous les professionnels de santé.

Pour une vision globale, nous pouvons proposer un schéma prenant en compte les différentes professions rencontrées en fonction de l'âge du patient.

L'orthophonie, la kinésithérapie, l'ergothérapie et la psychomotricité doivent être débutés dans les premiers mois de la vie. La prise en charge par le chirurgien-dentiste ou le spécialiste en orthopédie dento-faciale peut aussi débuter dès 3 mois, par la mise en place d'une plaque de myostimulation qui peut être utilisée comme outil par les autres professionnels de santé pour optimiser les fonctions par le biais d'exercice et de mouvements.

L'atteinte de l'âge scolaire et la chronologie d'éruption des dents modifie la prise en charge. D'une part le patient est de plus en plus en collectivité, et il est nécessaire de prendre en compte la capacité de communication de l'enfant avec les autres, et d'autres étapes d'apprentissages l'attendent. D'autre part, les dents lactéales et définitives offrent la possibilité d'autres thérapeutiques pour corriger les dysmorphoses existantes. Il est important de notifier que les âges indiqués sont arbitraires et à adapter à l'enfant et à son âge dentaire, même s'il est désordonné, plutôt qu'à l'âge civil.

La figure 22 résume les moments de prise en charge, avec les objectifs pour chaque profession. Connaître les moments d'intervention permet de savoir quand adresser si le patient nécessite un suivi dans un des domaines.

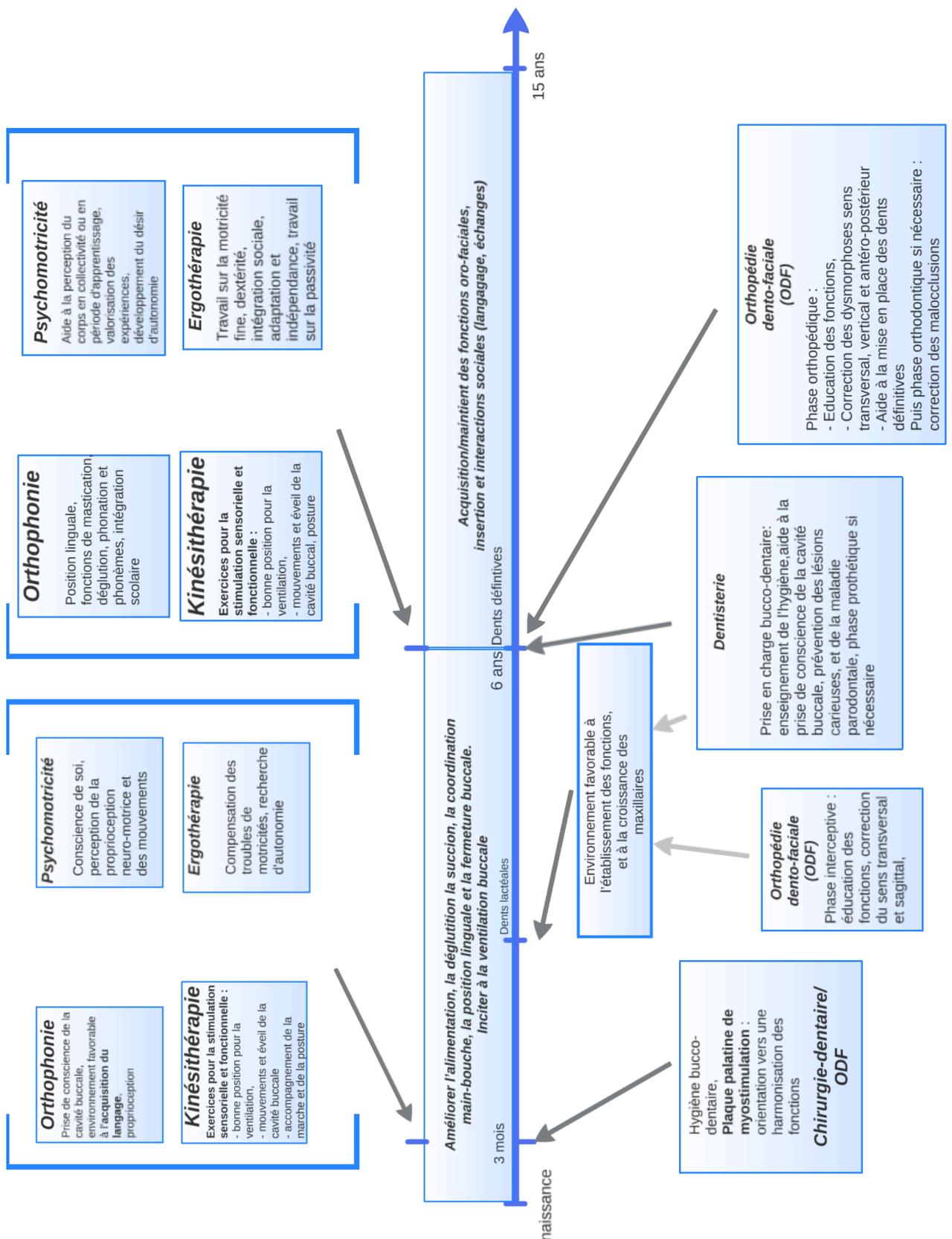


Figure 22 : Proposition d'une prise en charge pluridisciplinaire d'un patient présentant une trisomie 21, axé sur la prise en charge fonctionnelle oro-faciale et les dysmorphoses, iconographie personnelle

4. Présentation de cas cliniques pris en charge au CHU de Lille

L'accord des représentants légaux des patients a été obtenu au préalable.

4.1. 1^{er} cas : Patiente de 3 ans

Antécédents

Pas de problèmes de santé.

La patiente présente un bruxisme diurne important mais ponctuel. Elle est suivie en orthophonie depuis ses 2 ans . Elle a été adressée par le service de pédodontie du centre de soin d'odontologie du CHU de Lille.



Figure 23 Patiente de 3 ans photographies exo-buccales, iconographie personnelle

Photographies exo-buccales

De face il a été délicat d'obtenir une stature droite et immobile. La patiente étant constamment en mouvement, prendre une photo pour observer le profil buccal est également complexe, on voit la main de la mère de la patiente qui essaie de dégager les oreilles et de la maintenir en place.

Son âge est à prendre en compte pour sa coopération lors des photographies, qui ne sont pas toujours aisées chez les jeunes enfants.



Figure 24 Patiente de 3 ans photographies endo-buccales, iconographie personnelle

Photographies endo-buccales

Les photographies endo-buccales ont également été difficiles à prendre, l'occlusion d'intercuspidie maximale n'a pas été totalement obtenue, la langue est venue constamment interférer entre les dents pendant toute la séance de photographie.

On voit que l'hygiène est bonne, assurée par les parents de la patiente, toutes les dents temporaires sont présentes.

Ces clichés montrent des arcades avec un peu d'encombrements, pas d'inversés d'occlusion latéraux mais des procès alvéolaires maxillaires centripètes, un recouvrement normal à diminué, et un surplomb d'environ 1 mm.

Les incisives latérales sont en bout à bout. On note la présence d'usure dentaire qui en découle sur l'angle distal de 52.

Examens radiographiques

Les radiographies panoramique et téléradiographie de profil n'ont pas été effectuées à ce stade, car la patiente présente des difficultés à rester suffisamment immobile pour l'acquisition de l'image.

Diagnostic

Bases osseuses :

- Tendance à la normo-divergence faciale
- Suspicion de Classe I squelettique

Bases alvéolaires et dentaires :

- Suspicion d'endo-alvéolie maxillaire
- Recouvrement normal à diminué
- Surplomb correct de 51 et 61, bout à bout de 52 et 62, suspicion de Classe 1 alvéolaire, et prédisposition classe 1 dentaire avec encombrement

Parafonctions :

- Bruxisme
- Interposition linguale
- Ventilation buccale à mixte

Objectifs du traitement:

- Limitation ou arrêt des parafonctions
- Ne pas développer d'inversé d'occlusion antérieur
- Limiter le risque d'interférence
- Sur le long terme obtenir une croissance favorable, et un engrènement correct avec une Classe 1 dentaire et alvéolaire

Dans ce contexte, le choix s'est porté sur une plaque palatine sans vérin transversal, avec des friels en regard des incisives latérales maxillaires temporaires, ainsi que des volets linguaux sur l'extrados de la plaque en regard des dents controlatérales pour guider l'occlusion de la patiente et l'empêcher de bruxer.



Figure 25 Photographie plaque palatine le jour de la livraison, iconographie personnelle

Le port a été discontinu, la patiente ne l'a pas porté la journée, elle l'enlevait, et le bruxisme était augmenté avec cette plaque le jour.

Après 6 semaines, la plaque a été mise en contention nocturne (figure 25), avec le port de la plaque les milieux inter-incisifs de la patiente étaient recentrés.

Le plan molaire de la plaque a été fracturé à certains endroits à cause du bruxisme.
(figure 27)



Figure 26 Photographie après 6 semaines de port de la plaque, iconographie personnelle



Figure 27 : Intrados et extrados de la plaque amovible après 6 semaine de port, iconographie personnelle

Une surveillance est de mise pour vérifier l'évolution des dents définitives, et contrôler la croissance maxillaire et mandibulaire. Une action transversale pourrait être entreprise selon l'évolution des arcades de la patiente.

Critique du traitement :

L'action des friels a été limitée par le port discontinu de la plaque, et pourrait être plus importante voire reprise.

4.2. 2^e cas : Patient de 12 ans

Antécédents :

Le patient présente une cardiopathie opérée 15 jours après la naissance, n'entraînant pas de risque d'endocardite, une hyperthyroïdie, un début de cataracte, des antécédents d'otites répétées, et porte des semelles orthopédiques.

Il a été suivi dès la naissance en kinésithérapie pour la ventilation, et en psychomotricité jusqu'à l'âge de 6 ans. L'orthophonie a débuté à 2 ans. La mère du patient a consulté pour un avis en orthopédie dento-faciale dû à l'encombrement.

C'est un garçon plutôt agité, et très demandeur de contact et de toucher (il demande par exemple à sa mère de serrer ses mains lorsqu'il appréhende un acte) ; il convient de mettre des limites, tout en laissant place à son expression et en obtenant son adhésion aux séances.



Figure 28 Photo exo buccal patient de 12 ans, iconographie personnelle

Photographies exo-buccales :

Les photographies exo-buccales n'ont pas pu être prises bouche fermée, le patient est en inoclusion labiale presque constante. On note la langue basse, la flexion cervicale, des signes de ventilation buccale dont les cernes.



Figure 29 Photographies endo-buccales avant traitement, iconographie personnelle

Photographies endo-buccales :

La compliance n'a pas toujours été obtenue avec le port des écarteurs.

Sur ces photographies endo-buccales, l'hygiène est mauvaise, avec une inflammation gingivale et des résidus alimentaires. Les parents du patient n'arrivent pas à obtenir le consentement du patient pour le brossage.

Un encombrement antérieur important est présent avec les 12 et 22 en position palatine.

Le défaut transversal latéral est important avec un bout à bout à droite et un inversé d'occlusion à gauche. Une béance et un bout à bout antérieur sont présents.

Examens radiographiques :

Après plusieurs essais, l'obtention de radiographie panoramique et téléradiographie de profil a été reportée, en attendant que le patient arrive à se tenir droit sans bouger ou sans appréhender.

Diagnostic

Bases osseuses (à confirmer par téléradiographie de profil) :

- Tendance à l'hyper-divergence faciale
- Suspicion de Classe I squelettique

Bases alvéolaires et dentaires (à confirmer par examens radiographiques complémentaires) :

- Suspicion d'endognathie maxillaire
- Béance antérieure
- Suspicion de Classe 3 alvéolaire, et classe 1 dentaire avec encombrement dentaire

Parafonctions :

- ventilation buccale
- langue basse

Objectifs du traitement :

- Limitation ou arrêt des parafonctions
- Amélioration de l'hygiène
- Augmentation de la dimension transversale
- Mise en place des dents définitives sur arcade
- Obtention d'une Classe 1 dentaire

Plan de traitement :

Le patient refusait la prise d'empreinte pendant plusieurs séances. Après plusieurs rendez-vous d'approches du patient, et de familiarisation avec le matériel dentaire, le patient s'est senti plus en confiance et compliant face aux empreintes.

Le choix thérapeutique s'est porté sur un disjoncteur (figure 29) avec une activation par semaine, la mère doutait de réussir l'activation tous les jours comme la compliance du patient n'était pas toujours obtenue par les parents lors du brossage.



Figure 30 : Photographie intra-buccale le jour de la pose de l'appareil, iconographie personnelle

Le disjoncteur a été bien toléré en bouche, mais la compliance du patient est devenue plus difficile à obtenir à l'activation. Il a été décidé de l'effectuer au fauteuil toutes les semaines sur un court rendez-vous, avec un nettoyage prophylactique lorsque nécessaire. Une réévaluation sera à effectuer à l'arrêt des activations du vérin.



Figure 31: Photographie endo-buccale après 2 activations du disjoncteur, iconographie personnelle

Critiques du plan de traitement :

La prise d'empreinte numérique aurait pu accélérer le début de traitement ainsi que la compliance du patient.

Un disjoncteur automatique aurait été plus facile d'utilisation et aurait potentiellement pu donner de meilleurs résultats. Il serait intéressant d'essayer cette alternative thérapeutique à l'avenir.

4.3. 3^e cas: patient de 6 ans

Antécédents :

Ce patient de 6 ans a bénéficié d'une opération du canal artériel avec un suivi régulier tous les 5 ans chez le cardiologue, il a été opéré des choanes deux fois mais continue à dormir la bouche ouverte. Il est suivi en ophtalmologie au CHU. C'est un patient en général compliant avec les professionnels de santé. Il a débuté l'ergothérapie et la kinésithérapie dès l'âge de 3 mois. A 2 ans, il a bénéficié d'orthophonie.

Il a été adressé par le service de pédodontie du CHU.

Il éprouve des difficultés à boire dans un verre, et grince des dents de manière non régulière.

L'une des particularités lors des consultations était que le patient avait peur des sensations de vide et de hauteur, par exemple lors de l'abaissement du fauteuil.



Figure 32: photographies exo buccales d'un patient de 6 ans, iconographie personnelle

Photographies exo-buccales :

Les photographies exo-buccales montraient des caractéristiques faciales souvent rencontrées dans un contexte de trisomie 21, à savoir une mandibule basse et en avant, une subluxation cervicale, une langue basse de face et de profil.



Figure 33 : Photographies endo-buccales d'un patient de 6 ans, iconographie personnelle

Photographies endo-buccales :

Le patient ne tenait pas l'occlusion en inter-cuspidie, présentait des interférences et claquait des dents, ce qui n'a pas permis d'avoir les réels rapports inter-dentaires.

Il n'a pas accepté l'utilisation du miroir, ne permettant pas de faire des photographies uni-maxillaires de qualité correcte.

A l'examen endo-buccal, 52 et 62 étaient absentes. 61 et 51 étaient abrasées dû fait de mouvement de propulsion mandibulaire et de la difficulté à trouver une occlusion

d'intercuspidie maximale stable. L'insertion du frein labial supérieur est basse. 53, 63, 73, 83 présentait des facettes d'usures, dû à des interférences.

A la mandibule, les incisives temporaires étaient de forme plutôt coniques et de nombreux diastèmes antérieurs étaient présents.

En inter-arcade, le sens transversal était correct avec l'orientation des procès alvéolaires vers le bas et l'intérieur, le centre inter-incisif mandibulaire était décentré à gauche de 2 mm, le patient présentait une absence de recouvrement, et un bout à bout incisif.

Examens radiographiques :

Les radiographies sont devenues possibles après plusieurs mois d'essais, et après le début de traitement. En effet le patient avait peur de monter sur un banc nécessaire pour qu'il soit à la bonne hauteur pour la capture des radiographies. La qualité est perfectible car une des difficultés était d'obtenir l'immobilité totale du patient. Les agénésies de 12 22 35 45 sont suspectées.



Figure 34: panoramique dentaire du cas numéro 1, iconographie personnelle

La prise de radiographie rétro-alvéolaire a été effectuée en antérieure, pour confirmer ou infirmer la présence de germe au niveau de 22 notamment. L'examen du cliché rétro-alvéolaire semble confirmer cette agénésie. Les rétro-alvéolaires des autres secteurs n'ont pas encore été faites pour ne pas demander trop d'efforts au patient au cours d'une seule séance.



Figure 35: Radiographie rétro-alvéolaire des incisives du secteur antérieur maxillaire, iconographie personnelle

Diagnostic :

Bases osseuses (à confirmer par téléradiographie de profil) :

- Normo-divergence faciale
- Suspicion de Classe I squelettique tendance Classe III

Bases alvéolaires et dentaires (à confirmer par des examens radiographiques complémentaires) :

- Suspicion d'endo-alvéolie maxillaire
- Recouvrement diminué
- Suspicion de Classe 1 alvéolaire, et classe 1 dentaire
- agénésies de 12 22 35 45

Parafonctions :

- propulsion mandibulaire et bruxisme
- ventilation buccale
- langue basse, interposition linguale antérieure

Objectifs du traitement :

- Limitation ou arrêt des parafonctions
- Augmentation de la dimension transversale et de la dimension sagittale
- Mise en place des dents définitives sur arcade
- Obtention/maintien d'une Classe I squelettique, alvéolaire et dentaire

Plan de traitement :

Le choix d'une plaque palatine a été fait, avec l'ajout d'un fil vestibulaire pour augmenter la rétention, et un vérin 3D donc antéro-postérieur et transversal, dans le but de récupérer un surplomb et aider la croissance maxillaire.



Figure 36: jour de la pose de l'appareil, iconographie personnelle

Le bandeau vestibulaire a été déposé après fracture d'un bras, car il gênait le patient pour l'insertion de l'appareil.

Après 4 séances d'activation, le vérin antéro-postérieur ne semblait pas suffisamment fonctionner, et la rétention était diminuée et insuffisante (figure 13).



Figure 13 : après 12 semaines d'utilisation, avec absence du bandeau vestibulaire, iconographie personnelle



Figure 37: Second appareil avec action antéro-postérieure, iconographie personnelle

Une nouvelle plaque palatine en vue d'une expansion antéro-postérieure (figure 36) a été livrée, avec la demande faite aux parents d'activer une fois par semaine l'appareil. Les crochets boules antérieurs ont été demandés pour obtenir une rétention suffisante.



Figure 38: photographie intra buccale de la plaque palatine, iconographie personnelle

Une réévaluation sera nécessaire à la fin des activations.

Critique du plan de traitement :

Pour obtenir une rétention meilleure, et une mise en place plus aisée de l'appareil en bouche dès le début du traitement, les crochets boules antérieurs auraient pu envisager sur la première plaque.

Le gain dans la dimension sagittale risque d'être limité par le manque de matériel dentaire antérieur.

CONCLUSION

La prise en charge en orthopédie dento-faciale du patient présentant une trisomie 21 a une place importante dans son plan de traitement général. Du fait des pathologies et des caractéristiques associées à ce syndrome, une attention particulière doit être donnée dès la naissance. Elles doivent être connues du spécialiste. La stimulation des fonctions doit être effectuée le plus précocement possible pour si ce n'est améliorer, au moins stabiliser l'environnement fonctionnel. La correction des dysmorphoses existantes permet d'améliorer la qualité de vie et prévenir ou diminuer les facteurs de risques de certaines pathologies.

Les outils thérapeutiques utilisés ne diffèrent pas de l'arsenal thérapeutique standard d'un spécialiste en orthopédie dento-faciale mais il est nécessaire de les adapter aux pathologies et à la compliance du patient, ainsi qu'à la disponibilité de la famille.

Cette prise en charge s'intègre dans un plan de traitement global entrepris par le patient, les parents ou représentants légaux, et les différentes spécialités médicales et paramédicales. Le parcours de soin conseillé n'est pas toujours connu des spécialistes, pourtant la connaissance du calendrier thérapeutique est utile pour savoir si le patient est correctement suivi, ou s'il a bien été adressé aux différents praticiens. Dans le cas contraire, cela permet aux spécialistes d'adresser au moment opportun si cela n'a pas été fait.

ANNEXES

Annexe 1 :

Development of orofacial pathology in infants with Down syndrome*

<i>Primary pathology</i>	<i>Secondary pathology</i>
<p>Muscle hypotonia of orbicularis, zygomatic, masseter, temporalis and muscles of facial expression. Reduced tonus of ligamentary apparatus of mandibular joint. Disorders of immune system.</p>	<p>Lower lip everted, later even more prominently. Angle of mouth pulled down. Upper lip inactive and pulled up, with hypoplastic lateral aspects and short frenulum. Open-mouth breathing; chronic periodontitis. Drooling; chapped lower lip and corners of mouth; respiratory infections.</p>
<p>Hypotonic tongue protrusion and later also active tongue protrusion. Midline junction of tongue weak and protruding (lingual diastasis); excessive concavity of frontal two-thirds of tongue; weak frenulum.</p>	<p>Tongue protrusion or thrust during drinking, sucking pacifier, eating and speaking; tongue-sucking. Later: relative macroglossia (rarely true macroglossia); dry, chapped tongue surface; upper and lower front teeth protrude; indistinct pronunciation/articulation.</p>
<p>Hypoplastic middle face; hypoplasia of maxilla in sagittal and transverse directions. Reduced palatal height, without narrow palate, seen in cephalometry. 'Stair palate'; exaggerated tectal prominences. Hypotonic velum; sometimes submucous cleft palate and/or velum.</p>	<p>Tongue protrusion also because of small oral cavity. Maxillary sagittal growth and palatal height remain reduced. Maxillary transverse growth progressively reduced. Later: sometimes V-shaped palate, which seems to be high. Velar insufficiency, sometimes contraction into bowl shape.</p>
<p>Reduced jaw angle and reduced total length of mandible. Retarded dentition, microdontism, anodontism, hypodontism; aberrant teeth.</p>	<p>Progressive reduction in jaw angle, but less reduction in length of mandible. Open bite with dento-alveolar components; protruding front teeth. 'Pseudopognathism', angle class III. Subluxation of jaw; retarded bite function; oral stereotypies.</p>

*From Castillo-Morales *et al.* (1982).

INDEX DES FIGURES

Figure 1: Pourcentage de naissances d'enfants porteurs de trisomie 21 en fonction de l'âge de la mère (3)	18
Figure 2: Modifications de la transmission des neurotransmetteurs (11)	22
Figure 3: Patient présentant un taurodontisme sur les molaires définitives, iconographie personnelle	26
Figure 4: Patient avec une suspicion d'endognathie maxillaire et une béance antérieure, l'encombrement maxillaire est ici important, iconographie personnelle... ..	28
Figure 5: Exemple de patient présentant prédisposition à une Classe 3 dentaire d'Angle, en denture temporaire, iconographie personnelle	28
Figure 6 : patient présentant une langue basse, une ventilation buccale, et une propulsion mandibulaire, iconographie personnelle.....	32
Figure 7: Incidence de l'hypotonie et de la posture générale sur la position linguale et la protrusion mandibulaire, dans le but de libérer les voies aériennes supérieures (51)	33
Figure 8 : Photographie endo-buccal et téléradiographie de profil d'un patient porteur d'une trisomie 21 (55)	37
Figure 9 : Exemple de plaque palatine de myo-stimulation (55).....	39
Figure 10 : gouttière d'éducation fonctionnelle avec languette de repositionnement lingual, rempart lingual et double bandeau vestibulaire (50)	39
Figure 11 Exemple d'écran oral (63).....	40
Figure 12 :Plaque palatine à vérins transversal et antéro-postérieur sur un patient présentant une trisomie 21 – Iconographie personnelle	40
Figure 13 Quad-hélix soudé sur bagues, sur les premières molaires maxillaires définitives, iconographie personnelle	41
Figure 14 : Disjoncteur, la flèche centrale représente l'activation du vérin, les flèches latérales montrent l'action transversale qui en découle pour élargir l'arcade (50).....	41
Figure 15: Effets du masque de Delaire sur la croissance faciale (64).....	42
Figure 16 Plaque de stimulation conçue pour un enfant de 3 mois (56).....	51
Figure 17 Plaque de stimulation conçue pour un enfant de 6 mois à 9 mois (56)	51
Figure 18 Plaque de stimulation conçue pour un enfant de 9 mois à 13 mois (56) ...	52
Figure 19 Plaque palatine de myostimulation avec stries vestibulaires en métal (63)	53

Figure 20 Effet du port d'une plaque de myostimulation sur le fonctionnement orofacial : A gauche : patient sans plaque de stimulation ; à droite : lors du port de la plaque (63).....	53
Figure 21 Schéma en coupe sagittal : à gauche patient ne portant pas de plaque de myostimulation avec un dysfonctionnement lingual, labial, en propulsion ; à droite : enfant avec une plaque palatine de myostimulation (63).....	54
Figure 22 : Proposition d'une prise en charge pluridisciplinaire d'un patient présentant une trisomie 21, axé sur la prise en charge fonctionnelle oro-faciale et les dysmorphoses, iconographie personnelle	57
Figure 23 Patiente de 3 ans photographies exo-buccales, iconographie personnelle	58
Figure 24 Patiente de 3 ans photographies endo-buccales, iconographie personnelle	59
Figure 25 Photographie plaque palatine le jour de la livraison, iconographie personnelle	60
Figure 26 Photographie après 6 semaines de port de la plaque, iconographie personnelle	61
Figure 27 : Intrados et extrados de la plaque amovible après 6 semaine de port, iconographie personnelle.....	61
Figure 28 Photo exo buccal patient de 12 ans, iconographie personnelle	62
Figure 29 Photographies endo-buccales avant traitement, iconographie personnelle	63
Figure 30 : Photographie intra-buccale le jour de la pose de l'appareil, iconographie personnelle	64
Figure 31: Photographie endo-buccal après 2 activations du disjoncteur, iconographie personnelle	65
Figure 32: photographies exo buccales d'un patient de 6 ans, iconographie personnelle	66
Figure 33 : Photographies endo-buccale d'un patient de 6 ans, iconographie personnelle	66
Figure 34: panoramique dentaire du cas numéro 1, iconographie personnelle.....	67
Figure 35: Radiographie rétro-alvéolaire des incisives du secteur antérieur maxillaire, iconographie personnelle.....	68
Figure 36: jour de la pose de l'appareil, iconographie personnelle.....	69

Figure 37: Second appareil avec action antéro-postérieure, iconographie personnelle69

Figure 38: photographie intra buccale de la plaque palatine, iconographie personnelle70

Références :

1. RESERVES IU--TD. Orphanet: Trisomie 21 [Internet]. Disponible sur: https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=FR&Expert=870
2. Touraine R. Collège National des Enseignants et Praticiens de Génétique Médicale. :22.
3. Céleste B, Lauras B. Le jeune enfant porteur de trisomie 21. Nathan. 1999. 160 p.
4. Cuilleret M. Trisomie et handicap génétiques associés. 6e édition. Elsevier Masson; 2017.
5. Haute Autorité de Santé - Trisomie 21 : la HAS actualise ses recommandations concernant le dépistage prénatal de la trisomie 21 [Internet]. [cité 14 juin 2019]. Disponible sur: https://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_2768535/fr/trisomie-21-la-has-actualise-ses-recommandations-concernant-le-depistage-prenatal-de-la-trisomie-21
6. Tracy J. Australians with Down syndrome--health matters. Aust Fam Physician. avr 2011;40(4):202-8.
7. E. Block M. Motor development in children with Down syndrome: A review of the literature. Adapt Phys Act Q. 1 juill 1991;8:179-209.
8. Horne RS, Wijayarathne P, Nixon GM, Walter LM. Sleep and sleep disordered breathing in children with down syndrome: Effects on behaviour, neurocognition and the cardiovascular system. Sleep Med Rev. 2019;44:1-11.
9. Stos B, Dembour G, Ovaert C, Barrea C, Arape A, Stijns M, et al. [Risks and benefits of cardiac surgery in Down's syndrome with congenital heart disease]. Arch Pediatr Organe Off Soc Francaise Pediatr. oct 2004;11(10):1197-201.
10. Pueschel SM. Clinical aspects of Down syndrome from infancy to adulthood. Am J Med Genet Suppl. 1990;7:52-6.
11. Vacca RA, Bawari S, Valenti D, Tewari D, Nabavi SF, Shirooie S, et al. Down syndrome: Neurobiological alterations and therapeutic targets. Neurosci Biobehav Rev. mars 2019;98:234-55.
12. Alhajraf F, Ness D, Hye A, Strydom A. Plasma amyloid and tau as dementia biomarkers in Down syndrome: Systematic review and meta-analyses. Dev Neurobiol. juill 2019;79(7):684-98.
13. Noack N. Éléments de réflexion sur le développement et les caractéristiques psychomotrices du sujet porteur d'une trisomie 21. :23.
14. Alió J, Lorenzo J, Iglesias MC, Manso FJ, Ramírez EM. Longitudinal maxillary growth in Down syndrome patients. Angle Orthod. mars 2011;81(2):253-9.

15. Zilberman U. [THE EFFECT OF DOWN SYNDROME ON TEETH AND JAWS DEVELOPMENT - THE FIRST CASE REPORT ON DENTAL IMPLANTS WITH 15 YEARS FOLLOW-UP]. *Harefuah*. août 2016;155(8):463-5.
16. Korayem MA, AlKofide EA. Characteristics of Down syndrome subjects in a Saudi sample. *Angle Orthod*. janv 2014;84(1):30-7.
17. Klingel D, Hohoff A, Kwiecien R, Wiechmann D, Stamm T. Growth of the hard palate in infants with Down syndrome compared with healthy infants-A retrospective case control study. *PloS One*. 2017;12(8):e0182728.
18. Ghaith B, Halabi MA, Kowash M. Dental Implications of Down Syndrome (DS): Review of the Oral and Dental Characteristics. 2017;6.
19. Suri S, Tompson BD, Cornfoot L. Cranial base, maxillary and mandibular morphology in Down syndrome. *Angle Orthod*. 25 juin 2010;80(5):861-9.
20. Hennequin M, Faulks D, Veyrune J-L, Bourdiol P. Significance of oral health in persons with Down syndrome: a literature review. *Dev Med Child Neurol*. 13 févr 2007;41(4):275-83.
21. Allareddy V, Ching N, Macklin EA, Voelz L, Weintraub G, Davidson E, et al. Craniofacial features as assessed by lateral cephalometric measurements in children with Down syndrome. *Prog Orthod [Internet]*. déc 2016 [cité 14 juin 2019];17(1). Disponible sur: <http://progressinorthodontics.springeropen.com/articles/10.1186/s40510-016-0148-7>
22. Alio JJ, Lorenzo J, Iglesias C. Cranial base growth in patients with Down syndrome: A longitudinal study. *Am J Orthod Dentofacial Orthop*. mai 2008;133(5):729-37.
23. Brandies HF-. Cephalometric comparison between children with and without Down's syndrome. *Syndr*. :9.
24. Zevallos JP, Mazul AL, Rodriguez N, Weissler MC, Brennan P, Anantharaman D, et al. Previous tonsillectomy modifies odds of tonsil and base of tongue cancer. *Br J Cancer*. 29 mars 2016;114(7):832-8.
25. Korbmacher H, Limbrock J, Kahl-Nieke B. Orofacial Development in Children with Down's Syndrome 12 Years after Early Intervention with a Stimulating Plate. *J Orofac Orthop Kieferorthop* □ die. 1 janv 2004;65(1):60-73.
26. Sixou JL. Aspects bucco-dentaires de la trisomie 21 chez l'enfant. *Arch Pédiatrie*. juin 2008;15(5):852-4.
27. Boileau M-J. *Orthodontie de l'enfant et du jeune adulte*. Tome 1. Elsevier Masson; 2011.
28. Limbrock GJ, Fischer-Brandies H, Avalle C. Castillo-Morales' orofacial therapy: treatment of 67 children with Down syndrome. *Dev Med Child Neurol*. avr 1991;33(4):296-303.

29. Palaska PK, Antonarakis GS. Prevalence and patterns of permanent tooth agenesis in individuals with Down syndrome: a meta-analysis. *Eur J Oral Sci.* août 2016;124(4):317-28.
30. Andersson E-MM, Axelsson S, Austeng ME, Overland B, Valen IE, Jensen TA, et al. Bilateral hypodontia is more common than unilateral hypodontia in children with Down syndrome: a prospective population-based study. *Eur J Orthod.* 1 août 2014;36(4):414-8.
31. de Moraes MEL, de Moraes LC, Dotto GN, Dotto PP, dos Santos LR de A. Dental anomalies in patients with Down syndrome. *Braz Dent J.* 2007;18(4):346-50.
32. van Marrewijk DJF, van Stiphout M a. E, Reuland-Bosma W, Bronkhorst EM, Ongkosuwito EM. The relationship between craniofacial development and hypodontia in patients with Down syndrome. *Eur J Orthod.* avr 2016;38(2):178-83.
33. Bell J, Civil CR, Townsend GC, Brown RH. The prevalence of taurodontism in Down's syndrome. *J Ment Defic Res.* déc 1989;33 (Pt 6):467-76.
34. Sekerci AE, Cantekin K, Aydinbelge M, Ucar Fİ. Prevalence of dental anomalies in the permanent dentition of children with Down syndrome. *J Dent Child Chic Ill.* août 2014;81(2):78-83.
35. Bell E, Townsend G, Wilson D, Kieser J, Hughes T. Effect of Down syndrome on the dimensions of dental crowns and tissues. *Am J Hum Biol Off J Hum Biol Counc.* oct 2001;13(5):690-8.
36. Fischer-Brandies H. [The time of eruption of the milk teeth in Down's disease]. *Fortschr Kieferorthop.* avr 1989;50(2):144-51.
37. Jara L, Ondarza A, Blanco R, Valenzuela C. The sequence of eruption of the permanent dentition in a Chilean sample with Down's syndrome. *Arch Oral Biol.* janv 1993;38(1):85-9.
38. Morgan J. Why is periodontal disease more prevalent and more severe in people with Down syndrome? *Spec Care Dent Off Publ Am Assoc Hosp Dent Acad Dent Handicap Am Soc Geriatr Dent.* oct 2007;27(5):196-201.
39. Gufran K, Alqutaym OS, Alqahtani AAM, Alqarni AM, Hattan EAE, Alqahtani RO. Prevalence of Dental Caries and Periodontal Status among Down's Syndrome Population in Riyadh City. *J Pharm Bioallied Sci.* mai 2019;11(Suppl 2):S252-5.
40. Ghaith B, Al Halabi M, Khamis AH, Kowash M. Oral Health Status among Children with Down Syndrome in Dubai, United Arab Emirates. *J Int Soc Prev Community Dent.* juin 2019;9(3):232-9.
41. Bell EJ, Kaidonis J, Townsend GC. Tooth wear in children with Down syndrome. *Aust Dent J.* mars 2002;47(1):30-5.
42. H.W. R, K.Y. C, Keung W. Oral Health in Individuals with Down Syndrome. In: Dey S, éditeur. *Prenatal Diagnosis and Screening for Down Syndrome [Internet].* InTech; 2011 [cité

- 25 juin 2019]. Disponible sur: <http://www.intechopen.com/books/prenatal-diagnosis-and-screening-for-down-syndrome/oral-health-in-individuals-with-down-syndrome>
43. Mayoral-Trias MA, Llopis-Perez J, Puigdollers Pérez A. Comparative study of dental anomalies assessed with panoramic radiographs of Down syndrome and non-Down syndrome patients. *Eur J Paediatr Dent.* mars 2016;17(1):65-9.
 44. Cicchetti D, Beeghly M. *Children with Down's Syndrome.* [Internet]. Cambridge, GBR: Cambridge University Press; 2009 [cité 16 juin 2019]. Disponible sur: <http://public.eblib.com/choice/publicfullrecord.aspx?p=4638104>
 45. Nader-Grosbois N, Milusheva R, Malonova H. Profils multidimensionnels de jeunes enfants trisomiques bulgares. *Psychol Fr.* 1 déc 2006;51(4):391-411.
 46. Alcock K. The development of oral motor control and language. *Syndr Res Pract.* 2006;11(1):1-8.
 47. Chaushu S. Behaviour management needs for the orthodontic treatment of children with disabilities. *Eur J Orthod.* 1 avr 2000;22(2):143-9.
 48. Mazet P, Xavier J, Guilé J-M, Plaza M, Cohen D. *Troubles intellectuels et cognitifs de l'enfant et de l'adolescent: apprendre, connaître, penser.* Paris: Lavoisier-Médecine sciences; 2016.
 49. Agence Nationale d'Accréditation et d'Evaluation en Santé (ANAES). *Acta Endosc.* avr 1998;28(2):151-5.
 50. BOILEAU M-J. *Orthodontie de l'enfant et du jeune adulte.* Place of publication not identified: EDUCA Books; 2016.
 51. Hennequin M, Faulks D, Veyrune J-L, Faye M. Le syndrome bucco-facial affectant les personnes porteuses d'une trisomie-2. 2000;14.
 52. Martin GE, Klusek J, Estigarribia B, Roberts JE. Language Characteristics of Individuals with Down Syndrome. *Top Lang Disord.* avr 2009;29(2):112-32.
 53. Raymond J-L. Finalité fonctionnelle et occlusale du traitement orthopédique de classe III. *Rev Orthopédie Dento-Faciale.* sept 2003;37(3):285-303.
 54. Hennequin M, Allison PJ, Faulks D, Orliaguet T, Feine J. Chewing indicators between adults with Down syndrome and controls. *J Dent Res.* nov 2005;84(11):1057-61.
 55. Faulks D, Mazille M-N, Collado V, Veyrune J-L, Hennequin M. Masticatory dysfunction in persons with Down's syndrome. Part 2: management. *J Oral Rehabil.* nov 2008;35(11):863-9.
 56. Sixou J-L, Vernusset N, Daigneau A, Watine D, Marin L. Orofacial therapy in infants with Down syndrome. *J Dentofac Anom Orthod.* 2017;20(1):108.
 57. Soulet A. Éducation neuro-musculaire des fonctions oro-faciales. *Rev Orthopédie*

Dento-Faciale. 1 juin 1989;23(2):135-75.

58. Proffit WR, Fields HW, Sarver DM. Contemporary orthodontics [Internet]. St. Louis, Mo.: Elsevier/Mosby; 2013 [cité 24 juin 2019]. Disponible sur: https://nls.ldls.org.uk/welcome.html?ark:/81055/vdc_100052323634.0x000001
59. Freminville B, Bessuges J, Céleste B, Hennequin M, Noack N, Pennaneach J, et al. L'accompagnement des enfants porteurs de trisomie 21. *Med Ther Pediatr*. 1 juill 2007;10.
60. Walasz J, Matthews-Brzozowska T, Matthews-Kozanecka M, Cudziło D. Types and positioning of palatal plate stimulation elements in children with Down syndrome. 2014;3(1):6.
61. Boileau M-J, Duhart A-M. Classes III, sémiologie et principes thérapeutiques. *Wwwem-Premiumcomdatatraitess723-68412* [Internet]. 14 nov 2014 [cité 17 juin 2019]; Disponible sur: <https://www-em-premium-com.rproxy.sc.univ-paris-diderot.fr/article/937797/resultatrecherche/1>
62. Salagnac JM. Classes III squelettiques. Du diagnostic à la thérapeutique chez le sujet en cours de croissance. *EMC - Orthopédie Dentofaciale* [Internet]. sept 2017;Volume 12(1). Disponible sur: [http://dx.doi.org/10.1016/S1624-6381\(17\)83252-6](http://dx.doi.org/10.1016/S1624-6381(17)83252-6)
63. Svensson H, Eriksson I. Oral motor therapy with palatal plates in children with Down syndrome. :38.
64. Vesse M. Classes III squelettiques. 2018;18.
65. Bock JJ, Maurer P, Otto C, Fuhrmann RAW, Schubert J. Complications of orthodontic–orthognathic surgery treatment in mentally handicapped patients. *J Cranio-Maxillofac Surg*. avr 2006;34(3):156-61.
66. Hennequin M, Morin C, Feine JS. Pain expression and stimulus localisation in individuals with Down's syndrome. *Lancet Lond Engl*. 2 déc 2000;356(9245):1882-7.
67. Orelan A, Heijbel J, Jagell S. Malocclusions in physically and/or mentally handicapped children. *Swed Dent J*. 1987;11(3):103-19.
68. Pueschel SM. Clinical aspects of down syndrome from infancy to adulthood. *Am J Med Genet*. 3 juin 2005;37(S7):52-6.
69. Becker A. Orthodontic treatment for disabled children: motivation, expectation, and satisfaction. *Eur J Orthod*. 1 avr 2000;22(2):151-8.
70. Scalioni F, Carrada CF, Abreu L, Ribeiro RA, Paiva SM. Perception of parents/caregivers on the oral health of children/adolescents with Down syndrome. *Spec Care Dent Off Publ Am Assoc Hosp Dent Acad Dent Handicap Am Soc Geriatr Dent*. nov 2018;38(6):382-90.
71. Loi n° 75-534 du 30 juin 1975 d'orientation en faveur des personnes handicapées.
72. Duff L. Les services d'éducation spéciale et de soins à domicile (SESSAD) : publics et

modalités d'intervention. Ministère Santé Solidar. 2007;8.

73. Virji-Babul N, Kerns K, Zhou E, Kapur A, Shiffrar M. Perceptual-motor deficits in children with Down syndrome: Implications for intervention. *Syndr Res Pract.* 2006;10(2):74-82.

74. Limbrock GJ, Castillo-Morales R, Hoyer H, Stöver B, Onufer CN. The Castillo-Morales approach to orofacial pathology in Down syndrome. *Int J Orofac Myol Off Publ Int Assoc Orofac Myol.* nov 1993;19:30-7.

75. Cataix-Nègre E. Bébés et jeunes enfants en difficulté de communication : « Accessibilisation » de l'information et Communication Alternative et Améliorée. (CAA). :17.

76. Letz M. CERTIFICAT DE CAPACITE D'ORTHOPHONIE. :97.

77. Cancian PJ. DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN CHIRURGIE DENTAIRE, Activité trisomie 21 et fonctions oro-faciales au sein du service d'odontologie de Lille. :62.

78. Trisomie 21 et thérapie fonctionnelle précoce par plaque palatine [Internet]. LEFILDENTAIRE magazine dentaire. 2013 [cité 26 juin 2019]. Disponible sur: <https://www.lefildentaire.com/articles/analyse/etudes/trisomie-21-et-therapie-fonctionnelle-precoce-par-plaque-palatine/>

79. Javed F, Akram Z, Barillas AP, Kellesarian SV, Ahmed HB, Khan J, et al. Outcome of orthodontic palatal plate therapy for orofacial dysfunction in children with Down syndrome: A systematic review. *Orthod Craniofac Res.* févr 2018;21(1):20-6.

80. Carlstedt K, Henningsson G, Dahllöf G. A four-year longitudinal study of palatal plate therapy in children with Down syndrome: effects on oral motor function, articulation and communication preferences. *Acta Odontol Scand.* févr 2003;61(1):39-46.

81. Bäckman B, Grevér-Sjölander A-C, Holm A-K, Johansson I. Children with Down Syndrome: oral development and morphology after use of palatal plates between 6 and 18 months of age. *Int J Paediatr Dent.* 2003;9.

82. Van Herwegen J, Ashworth M, Palikara O. Views of professionals about the educational needs of children with neurodevelopmental disorders. *Res Dev Disabil.* août 2019;91:103422.

Thèse d'exercice : Chir. Dent. : Lille : Année 2019 – N°:

PRISE EN CHARGE ORTHOPEDIQUE ET FONCTIONNELLE DU PATIENT
PRESENTANT UNE TRISOMIE 21 PAR LE SPECIALISTE EN ORTHOPEDIE
DENTO-FACIALE/ **OYALLON Mathilde**- f. (80) : ill. (38) ; réf. (82).

Domaines : Orthopédie dento-faciale

Mots clés RAMEAU : Trisomie 21, Orthopédie dento-faciale

Mots clés FMeSH : Syndrome de Down, Orthopédie dento-faciale

Résumé de la thèse en français

La trisomie 21 est une anomalie congénitale chromosomique engendrant de nombreuses malformations et pathologies. L'hypotonie est l'une des complications les plus retrouvées chez les patients atteints. Elle a, avec d'autres caractéristiques de ce syndrome, un impact direct sur les dysfonctions et parafunctions rencontrées. L'environnement fonctionnel n'est souvent pas propice à un développement oro-facial et une croissance harmonieuse.

L'objet de cette thèse est de développer la prise en charge fonctionnelle, interceptive et orthopédique du patient présentant une trisomie 21 par le spécialiste en orthopédie dento-faciale. L'inclusion des pathologies associées, a prise en charge au fauteuil et la relation avec la famille y sont abordées, ainsi que la prise en charge fonctionnelle par d'autres professions médicales et paramédicales. Une prise en charge pluridisciplinaire étant indispensable à la prise en charge fonctionnelle.

JURY :

Président : Madame la Pr DELFOSSE Caroline

Assesseurs :

- Madame le Docteur BOCQUET Emmanuelle
- Monsieur le Docteur MARQUILLIER Thomas
- Madame le Docteur RIZZO Mathilde

Membres invités :

- Madame le Docteur FOUMOU-MORETTI Nathalie