



UNIVERSITÉ DE LILLE

FACULTÉ DE CHIRURGIE DENTAIRE

[Année de soutenance : 2023]

N°:

**THÈSE POUR LE
DIPLOME D'ÉTAT DE DOCTEUR EN CHIRURGIE DENTAIRE**

Présentée et soutenue publiquement le 07 JUIN 2023

Par Rayane, BELAID

Né le 07 SEPTEMBRE 1997 à Roubaix

**Prise en charge précoce des enfants porteurs de trisomie 21 :
Réalisation d'une plaquette d'information à destination des
parents et de leur entourage**

JURY

Président :

Pr Caroline DELFOSSE

Assesseurs :

Dr Thomas TRENTESAUX

Dr Thomas MARQUILLIER

Dr Marie CRAQUELIN

Président de l'Université	:	Pr. R. BORDET Directrice
Général des Services de l'Université	:	M-D. SAVINA Doyen
UFR3S	:	Pr. D. LACROIX
Directrice des Services d'Appui UFR3S	:	G. PIERSON
Doyen de la faculté d'Odontologie – UFR3S	:	Pr. C. DELFOSSE
Responsable des Services	:	N. RICHARD
Responsable de la Scolarité	:	G. DUPONT

PERSONNEL ENSEIGNANT DE LA FACULTE.

PROFESSEURS DES UNIVERSITES :

K. AGOSSA	Parodontologie
P. BEHIN	Prothèses
T. COLARD	Fonction-Dysfonction, Imagerie, Biomatériaux
C. DELFOSSE	Doyen de la faculté d'Odontologie – UFR3S Odontologie Pédiatrique
E. DEVEAUX	Responsable du Département de Dentisterie Restauratrice Endodontie

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES

T. BECAVIN	Fonction-Dysfonction, Imagerie, Biomatériaux
A. BLAIZOT	Prévention, Epidémiologie, Economie de la Santé, Odontologie Légale.
P. BOITELLE	Responsable du Département de Prothèses
F. BOSCHIN	Responsable du Département de Parodontologie
C. CATTEAU	Responsable du Département de Prévention, Epidémiologie, Economie de la Santé, Odontologie Légale.
X. COUDEL	Biologie Orale
A. de BROUCKER	Fonction-Dysfonction, Imagerie, Biomatériaux
M. DEHURTEVENT	Prothèses
T. DELCAMBRE	Prothèses
F. DESCAMP	Prothèses
M. DUBAR	Parodontologie
A. GAMBIEZ	Dentisterie Restauratrice Endodontie
F. GRAUX	Prothèses
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	Responsable du Département d' Odontologie Pédiatrique
J. VANDOMME	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 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.

Aux membres du jury...

Madame la Professeure Caroline DELFOSSE

Professeure des Universités – Praticien Hospitalier

Section Développement, Croissance et Prévention

Département Odontologie Pédiatrique

Docteur en Chirurgie Dentaire

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

Habilitation à Diriger des Recherches (Université Clermont Auvergne)

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 » Diplôme

d'Université « Gestion du stress et de l'anxiété »

Diplôme d'Université « Compétences cliniques en sédation pour les soins dentaires »

Diplôme Inter Universitaire « Pédagogie en sciences de la santé »

Formation Certifiante en Education Thérapeutique du Patient

Doyen du Département « faculté d'odontologie » de l'UFR3S - Lille

Je tenais à vous exprimer ma profonde gratitude pour votre accompagnement bienveillant et votre direction éclairée tout au long de ce travail.

Vous m'avez fait l'honneur de m'accepter à vos côtés pendant les vacances cliniques de recherches cliniques et de MEOPA, qui auront été une expérience enrichissante, où j'ai pu apprendre énormément grâce à votre expertise et votre pédagogie.

J'espère que vous y trouverez un travail à la hauteur de vos attentes.

Veuillez trouver ici l'expression de mes sincères remerciements et de mon profond respect.

Monsieur le Docteur Thomas TRENTESAUX

Maître de Conférences des Universités – Praticien Hospitalier

Section Développement, Croissance et Prévention

Département Odontologie Pédiatrique

Docteur en Chirurgie Dentaire

Docteur en Ethique et Droit Médical de l'Université Paris Descartes (Paris V)

Certificat d'Etudes Supérieures de Pédodontie et Prévention – Paris Descartes (Paris V)

Diplôme d'Université « Soins Dentaires sous Sédation » (Aix-Marseille II)

Master 2 Ethique Médicale et Bioéthique Paris Descartes (Paris V)

Formation certifiante « Concevoir et évaluer un programme éducatif adapté au contexte de vie d'un patient »

Vice-président de la Société Française d'Odontologie Pédiatrique Responsable du département d'Odontologie Pédiatrique

Je vous remercie d'avoir accepté de siéger parmi ce jury. Je vous remercie également pour vos enseignements, vos conseils ainsi que pour les moments partagés à vos côtés lors de mes vacances de pédodontie, permettant de confirmer mon intérêt pour cette discipline.

Veillez trouver dans ce travail l'expression de ma profonde gratitude.

Monsieur le Docteur Thomas MARQUILLIER

Maître de Conférences des Universités – Praticien Hospitalier

Section Développement, Croissance et Prévention

Département d'Odontologie Pédiatrique

Docteur en Chirurgie Dentaire

Docteur en Santé Publique

Spécialiste Qualifié en Médecine Bucco-Dentaire

Certificat d'Etudes Supérieures Odontologie Pédiatrique et Prévention

Attestation Universitaire soins dentaires sous sédation consciente au MEOPA

Diplôme Universitaire Dermato-vénérologie de la muqueuse buccale

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

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

Formation Certifiante en Education Thérapeutique du Patient

Diplôme du Centre d'Enseignement des Thérapeutiques Orthodontiques,
orthopédiques et fonctionnelles

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

Responsable de l'Unité Fonctionnelle d'Odontologie Pédiatrique – CHU de Lille

Je suis très sensible à l'honneur que vous me faites en acceptant de siéger parmi ce jury de thèse. C'est grâce à la qualité de vos enseignements, notamment lors de nos vacations de MEOPA, que j'affectionne particulièrement l'odontologie pédiatrique.

Je vous exprime aujourd'hui ma sincère reconnaissance.

Madame le Docteur Marie CRAQUELIN

Chef de Clinique des Universités – Assistant Hospitalier des CSERD

Section Développement, Croissance et Prévention

Département Odontologie Pédiatrique

Docteur en Chirurgie Dentaire

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

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

Certificat d'Etudes Supérieures Odontologie Pédiatrique et Prévention (Paris

Descartes)

*Je vous remercie particulièrement d'avoir
accepté de faire partie de mon jury de thèse
ainsi que de m'avoir guidé dans la réalisation
de ce travail.*

*Soyez assuré de ma reconnaissance et de mon
profond respect.*

Table des matières

Introduction	13
1. Caractéristiques orofaciales de l'enfant porteur de trisomie 21	15
1.1. Généralités	15
1.2. Caractéristiques squelettiques	16
1.3. Hypotonie musculaire et hyperlaxité ligamentaire	17
1.3.1. Conséquences posturales.....	17
1.3.2. Conséquences sur la position de la langue au repos	19
1.3.3. Conséquences sur la position des dents	20
1.4. Troubles des fonctions orales	21
1.4.1. Ventilation	21
1.4.2. Déglutition	22
1.4.3. Mastication	22
1.5. Anomalies dentaires.....	23
1.6. Pathologies infectieuses bucco-dentaires	24
1.6.1. Risque carieux spécifique.....	24
1.6.2. Pathologies du parodonte.....	25
1.7. Trouble de la sensorialité	26
1.7.1. Trouble de l'oralité.....	26
2. Prise en charge précoce.....	27
2.1. Plaque de myostimulation	28
2.1.1. Objectifs.....	28
2.1.2. Description.....	29
2.1.3. Indications	31
2.1.4. Réalisation	31
2.1.4.2. Réalisation de la plaque.....	32
2.1.4.3. Livraison	32
2.1.5. Utilisation.....	32
2.1.6. Durée du traitement.....	35

2.1.7.	Efficacité du traitement par plaques de myostimulation	35
2.2.	Prise en charge précoce orthophonique	38
2.2.1.	Objectifs	38
2.2.2.	Mise en place	38
2.2.3.	Dans la pratique du chirurgien-dentiste.....	39
2.3.	Orthodontie	40
2.3.1.	Généralités	40
2.3.2.	Mise en place	40
3.	Plaquette d'information à destination des parents, de l'entourage du patient porteur de trisomie 21	42
	Conclusion	43
	Table des illustrations	45
	Bibliographie.....	46
	Annexes.....	50

Introduction

La trisomie 21, aussi appelée syndrome de Down en référence à John Langdon Down, médecin britannique ayant décrit ses caractéristiques en 1866, est une maladie génétique résultant de la présence d'un chromosome 21 surnuméraire. C'est en 1959 que Jérôme Lejeune, un médecin français, identifie la cause de cette anomalie.

Cette maladie touche environ 1/700 des naissances vivantes dans le monde (1). Ainsi avec 450 naissances par an et environ 50 000 personnes porteuses de trisomie 21 en France, cette pathologie est une des maladies génétiques les plus communes (2). L'espérance de vie médiane de ces patients est supérieure à 60 ans dans les pays développés (3).

Ce syndrome est la première cause de déficience intellectuelle (1) mais il est aussi à l'origine d'un tableau clinique complexe, avec notamment la présence d'une hypotonie musculaire et d'une laxité articulaire associées fréquemment à une dysmorphie faciale caractéristique ainsi qu'à diverses anomalies (cardiaques, endocriniennes, etc.).

La trisomie 21 aura des répercussions sur la sphère orale. En effet, les patients présentent un syndrome bucco-facial typique avec des répercussions fonctionnelles qui peuvent être importantes (4).

Le chirurgien-dentiste jouera donc un rôle dans la prise en charge de ce syndrome bucco-facial et devra intégrer l'équipe pluridisciplinaire en charge de ces patients et ce, dès la naissance. En effet, une prise en charge précoce peut être mise en place dans le cadre de la prévention des répercussions fonctionnelles. Le chirurgien-dentiste aura pour rôle d'accompagner les patients et leurs parents, de favoriser le bon développement et la croissance de l'enfant et de prendre en charge l'hypotonie musculaire afin de limiter ces conséquences.

Le rôle du chirurgien-dentiste est important. Cependant, la mésinformation, à la fois des équipes médicales et paramédicales mais également des parents d'enfants en bas âges porteurs de trisomie 21 sur l'importance d'une prise en charge précoce, limite son pouvoir d'action. Une meilleure communication pourrait permettre d'augmenter le nombre de patients qui bénéficieront de cette prise en charge. L'objectif de cette thèse sera donc de réaliser une plaquette d'information à destination des parents d'enfants en bas âge porteurs de trisomie 21.

Dans ce travail, nous rappellerons dans un premier temps les caractéristiques orofaciales de l'enfant porteur de trisomie 21 et leurs conséquences, puis nous verrons quel type de prise en charge précoce peut être mis en place chez ces patients. Nous terminerons par la réalisation d'une plaquette d'information à destination des parents avant de conclure.

1. Caractéristiques orofaciales de l'enfant porteur de trisomie 21

1.1. Généralités

Le patient porteur de trisomie 21 (PPT21) peut présenter de nombreux troubles généraux dont certains amèneront de nombreuses répercussions orofaciales et bucco-dentaires que de nombreux auteurs regroupent sous le nom de syndrome bucco-facial de la trisomie 21 (4).

Nous verrons dans cette partie quelles sont les conséquences de ce syndrome qui peuvent être responsables d'une altération majeure de la qualité de vie de ces patients.

Les troubles généraux rencontrés concernent différents systèmes : cardiovasculaire, hématopoïétique, nerveux, digestif, endocrinien, musculaire ou encore comportemental (Tableau 1).

Tableau 1 : Troubles généraux observés chez le patient porteur de trisomie 21 et leurs conséquences orofaciales (adapté et complété d'après Sixou (5)).

Troubles observés	Conséquences orofaciales et sur la prise en charge
Troubles cardiaques (50 % des patients (6)) <ul style="list-style-type: none">- Communications interventriculaires et interauriculaires (4)- Anomalies valvulaires (4)	Risque d'endocardite infectieuse pour tout acte à risque infectieux
Troubles immunitaires : <ul style="list-style-type: none">- Taux de plaquette diminué (5)	Développement foyers infectieux, ORL Pathologies infectieuses bucco-dentaires (lésions carieuses et parodontites)
Troubles digestifs : <ul style="list-style-type: none">- Reflux gastrique (28 à 64 % des patients (1))	Érosion dentaire
Hypothyroïdie (50 à 70 % des patients (1))	Trouble de la croissance crânio-faciale Trouble de l'éruption dentaire
Hypotonie musculaire	Position basse de la langue Hypotonie labiale
Hyperlaxité ligamentaire	Position allongée difficile
Troubles comportementaux (5) <ul style="list-style-type: none">- Compliance, patience, gentillesse- Anxiété, insubordination	Nécessité d'une prise en charge personnalisée

1.2. Caractéristiques squelettiques

Chez plus de 50 % des PPT21, des troubles des fonctions thyroïdiennes sont observés (6). Ainsi, l'hypothyroïdie régulièrement retrouvée chez ces patients induit des troubles de la croissance, notamment des troubles de la croissance crânio-faciale (5).

Les patients auront un hypo-développement de la partie moyenne de la face avec une hypoplasie des sinus, des os maxillaire et ethmoïde moins longs et donc un palais moins long et moins profond qui sera également très arqué, resserré et de type « escalier » (7, 8) (Figure 1). Ces caractéristiques vont donner au patient porteur de trisomie 21 un profil facial relativement plat avec en règle générale un articulé de classe III, une prognathie et une bécane (5).

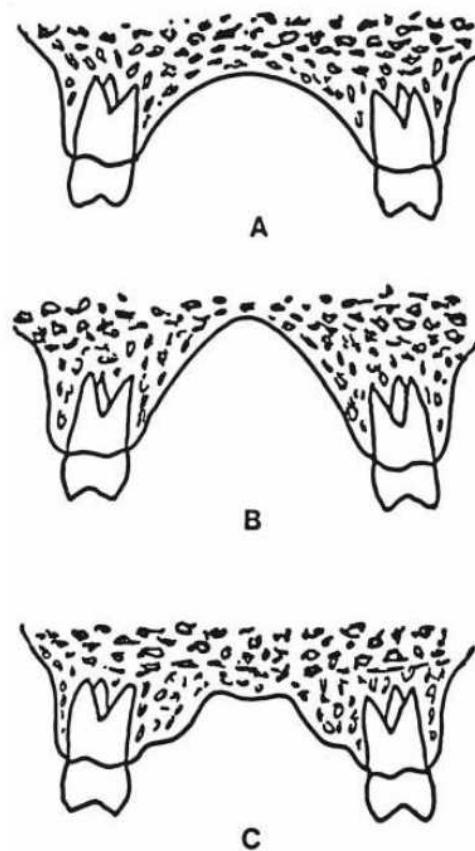


Figure 1 : Classification de la forme de la voûte palatine d'après Skrinjaric et al (8) :

A - Normale ; B - Ogivale ; C - En "escalier" ou à "étage"

1.3. Hypotonie musculaire et hyperlaxité ligamentaire

Le développement des os de la face, la bonne mise en place des dents et de nombreuses fonctions orales sont sous la dépendance de nombreux muscles et ligaments. Cependant, chez le PPT21, une hypotonie musculaire générale et une hyperlaxité ligamentaire sont retrouvées et auront de nombreuses conséquences.

1.3.1. Conséquences posturales

Chez les PPT21, une posture atypique avec une subluxation cervicale qui induit une réclinaison de la tête, une procidence de la langue et une chute de la mandibule sont retrouvées (4) (figure 2).

Cette position est la source d'une instabilité de la mandibule contre laquelle le patient sera amené à lutter et ce, de différentes manières. Dans le meilleur des cas, en modifiant son schéma occlusal à l'aide du bruxisme, le patient retrouvera une position de stabilité. Dans le moins bon, le patient ne retrouve pas de position stabilisante et se retrouve notamment avec une déglutition infantile persistante. Toutefois, le plus souvent, une situation intermédiaire avec une interposition linguale qui permet de stabiliser la mandibule est retrouvée (4).

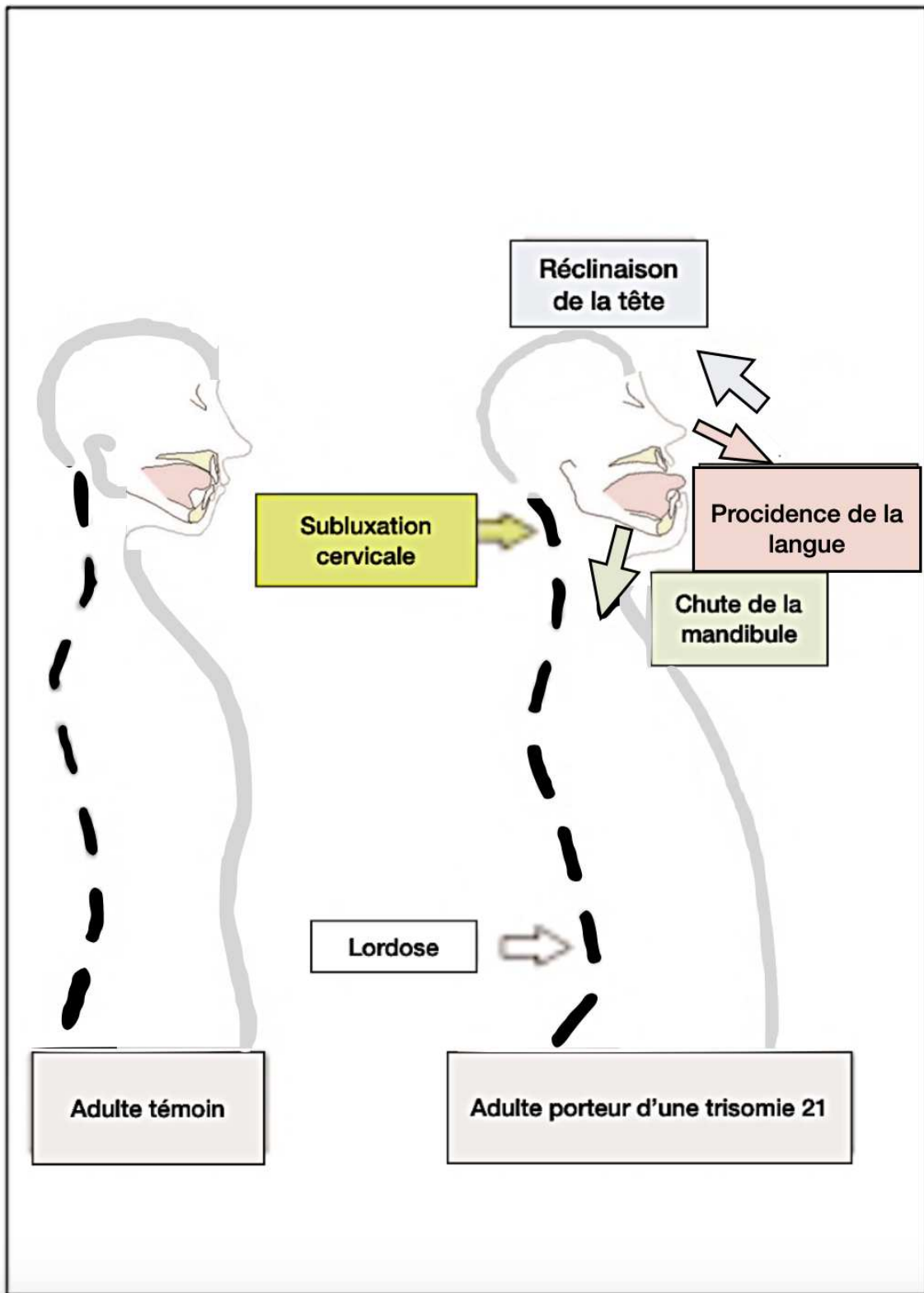


Figure 2 : Incidence de l'hypotonie musculaire sur la posture, et effet de la posture sur le positionnement des structures buccales (4).

1.3.2. Conséquences sur la position de la langue au repos

Chez le PPT21, un sous-développement du maxillaire ainsi qu'une langue un peu plus volumineuse comparativement à la population générale sont observés, ce qui donne l'impression d'une macroglossie chez ces patients. Cependant, c'est plutôt une macroglossie relative qui est retrouvée (9).

De plus, l'hypotonie labiale va venir favoriser la protrusion linguale. La langue aura donc une position basse et une interposition de celle-ci entre les dents et les lèvres sera retrouvée, ce qui provoquera une bascule de la mandibule vers le bas (4) (figure 3).

Cet abaissement de la mandibule avec la position basse de la langue limitera également le développement du maxillaire. Une absence de stomion et une interposition linguale entre les arcades seront observées.

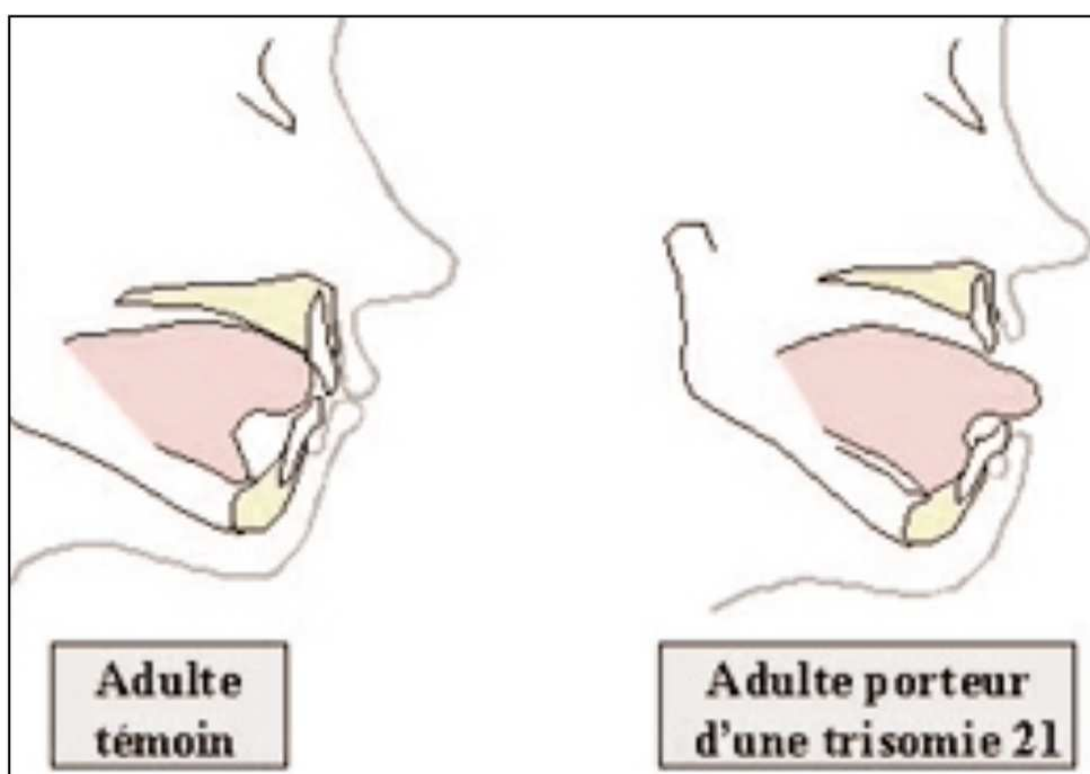


Figure 3 : Comparaison du positionnement de la langue et des arcades dentaires au repos chez l'adulte porteur de trisomie 21 et chez un adulte témoin (4).

1.3.3. Conséquences sur la position des dents

De manière générale, la croissance de l'os alvéolaire et le positionnement des dents s'effectuent dans une zone neutre que Château appelle le « couloir neutre » (figure 4) (10). Ce couloir est aussi appelé « zone 0 » par Dangy ou encore « couloir musculaire » par Cauhépé.

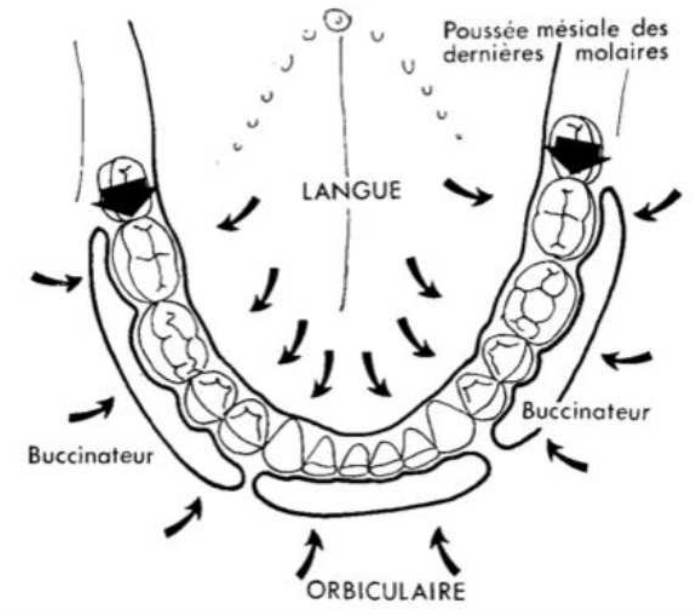


Figure 4 : Couloir dentaire de Chateau (10)

Dans cet espace, les forces musculaires et occlusales se veulent équilibrées. Ainsi, lorsqu'un bon équilibre anatomo-fonctionnel est mis en place, les joues, les lèvres, les muscles mentonniers et masticateurs exercent des forces centripètes pendant que la langue applique des forces centrifuges.

C'est cet équilibre qui permet aux dents d'être bien positionnées.

Néanmoins, chez les PPT21, avec des joues et des lèvres hypotoniques et une position linguale basse, cet équilibre anatomo-fonctionnel est modifié.

De ce fait, les forces sont principalement concentrées sur la mandibule, ce qui favorisera son développement. De plus, avec un maxillaire plus petit, il apparaîtra des anomalies dans le positionnement des dents avec, souvent, un articulé inversé.

1.4. Troubles des fonctions orales

Les différentes caractéristiques vues précédemment auront des répercussions sur les fonctions orales que sont la ventilation, la déglutition, la mastication et la phonation.

1.4.1. Ventilation

Le type de ventilation qui est physiologiquement le plus favorable est la ventilation nasale. En effet, au-delà d'être un simple renouvellement de l'air des voies aérifères, la ventilation a d'autres fonctions, avec notamment la régulation thermique des poumons mais également des structures cérébrales par le biais de différents échanges thermiques. Cette régulation ne peut être optimale qu'avec la ventilation nasale (11).

De plus, chez le nourrisson, la ventilation se veut uniquement nasale dans un premier temps pour lui permettre de téter tout en pouvant respirer. Par la suite, elle peut devenir mixte lorsque les voies nasales sont obstruées, mais elle reste essentiellement nasale (12).

Néanmoins, chez les PPT21, le sous-développement du massif facial moyen, la posture atypique avec une réclinaison de la tête et la chute de la mandibule, ainsi que les fréquentes inflammations des amygdales ou végétations dans un contexte de faible immunité, auront pour conséquence l'encombrement des voies aériennes supérieures (4).

Cet encombrement sera à l'origine, chez ces patients, d'une ventilation dite buccale par opposition à la ventilation physiologique principalement nasale.

Ce type de ventilation aura de nombreuses répercussions, avec notamment la réduction des fosses nasales et des sinus, l'entretien de la position linguale basse et de la propulsion de la mandibule vers l'avant, ainsi que des infections ORL à répétition des végétations qui favoriseront l'hypertrophie de celles-ci.

De plus, cette hypertrophie des végétations aura également tendance à provoquer des apnées du sommeil chez ces patients.

1.4.2. Déglutition

Chez le nourrisson, la déglutition est dite primaire, c'est le réflexe de succion-déglutition. Ce réflexe est une des fonctions vitales qui s'exprime dès la naissance et met en jeu de nombreux éléments dont des muscles, avec notamment la langue (13).

Toutefois, le PPT21 aura un réflexe de succion-déglutition souvent diminué et ce, principalement à cause de l'hypotonie (4).

Par la suite, avec la diversification alimentaire et l'arrivée des dents, la déglutition évolue et est dite secondaire. Elle s'effectue arcades serrées et lèvres jointes, on parle alors de déglutition-mastication.

Elle met en jeu plus de trente muscles lors de ses différentes phases (14).

L'enfant porteur de trisomie 21 présentera une déglutition dysfonctionnelle avec la persistance de la déglutition primaire, dans laquelle l'hypotonie des joues et de la langue feront que l'aspiration du bol alimentaire est réalisée par un mouvement la langue contre le palais (4).

Cette déglutition dysfonctionnelle aura de nombreuses répercussions, à la fois générales, avec notamment des troubles digestifs, métaboliques ou encore respiratoires, mais également de multiples répercussions orofaciales. Elle induira le mauvais positionnement de la langue, des arcades dentaires tout en entretenant le sous-développement du maxillaire.

1.4.3. Mastication

La mastication est une des étapes de la manducation qui représente l'ensemble des opérations qui précèdent la digestion.

La mastication peut se définir comme l'action de broyer les aliments afin de permettre la constitution du bol alimentaire autorisant leur déglutition. Elle associe plusieurs activités motrices, comme la préhension, l'incision des aliments, leur transport intrabuccal et leur fragmentation (15).

Lorsqu'elle est fonctionnelle, elle se veut unilatérale, équilibrée et alternée.

Pour qu'elle soit efficace, de nombreux muscles (lèvres, joues et langue), les dents et la salive réalisent un travail synergique.

Chez le PPT21, l'hypotonie des muscles et le mauvais positionnement des dents altèrent l'efficacité de la mastication. Ainsi alors que la mastication devrait pouvoir se mettre en place, elle est souvent acquise de façon très retardée en plus d'être dysfonctionnelle.

Au cours de la mastication chez le patient porteur de trisomie 21, un temps buccal très perturbé est retrouvé, avec une persistance du réflexe de succion-déglutition (4).

Lorsqu'elle se met en place, la mastication est plus linguo-palatine que dento-dentaire (4).

L'alimentation chez ces patients est donc la plupart du temps compliquée, autant dans la phase de succion-déglutition que lorsque la mastication peut être mise en place, ceci d'autant plus que l'enfant peut présenter un trouble de l'oralité rendant difficile l'introduction des aliments.

1.5. Anomalies dentaires

Le PPT21 présentera des anomalies à la fois sur les dents temporaires et sur les dents permanentes.

De façon générale, ses dents auront un aspect plus globuleux ainsi que, chez plus de 50% des patients, un taurodontisme (16).

Au niveau de la denture temporaire, des microdonties mais également des macrodonties seront observées. Les molaires auront un émail moins épais. Un retard d'éruption dentaire, avec une séquence d'éruption modifiée sera également régulièrement retrouvé (5).

Les dents permanentes seront plus petites avec des racines plus courtes, bien que le rapport couronne/racine reste similaire au reste de la population. Cette réduction en taille ne semble pas être influencée par le genre du patient. Une diminution progressive de la taille des dents avec l'âge sera également à noter (17).

Les agénésies sont fréquentes chez ces patients, surtout pour les incisives latérales maxillaires, les deuxièmes prémolaires ainsi que les incisives centrales mandibulaires (4).

1.6. Pathologies infectieuses bucco-dentaires

Les troubles immunologiques que présentent les patients atteints de trisomie 21 rendent la préservation de l'équilibre biologique difficile. Ainsi, ces patients seront plus susceptibles aux pathologies infectieuses.

Au niveau bucco-dentaire, deux types d'affections d'origine bactérienne sont principalement retrouvés : la carie dentaire et la parodontite.

De plus, au-delà des troubles immunologiques, au niveau de la cavité buccale, les anomalies de forme et de position des dents, l'absence de mouvements spontanés d'autonettoyage de la langue et d'autres facteurs ont tendance à augmenter le développement bactérien (4).

Ces pathologies, qui peuvent être aggravées par d'autres troubles systémiques, peuvent avoir des conséquences graves, notamment en cas de sujet à risque d'endocardite infectieuse.

1.6.1. Risque carieux spécifique

Le retard d'acquisition des fonctions motrices avec une coordination perturbée rend l'hygiène bucco-dentaire des PPT21 difficile voire inefficace (5).

Toutefois, chez ces patients, le taux de lésions carieuses est similaire voire inférieur à la population générale et ce, grâce notamment au fait que ces patients ont généralement des agénésies, des éruptions retardées ainsi que des diastèmes, mais aussi car leur alimentation est plus contrôlée et la surveillance parentale lors des brossages est augmentée (5).

Néanmoins, lorsque ces patients sont porteurs de lésions carieuses, le retard d'acquisition du langage et les difficultés de communication en retardent souvent le diagnostic et compliquent la localisation précise de la douleur.

1.6.2. Pathologies du parodonte

Chez presque tous les patients porteurs de trisomie 21 (90 à 96 % des adultes) des parodontites seront observées avec en général un début précoce à cause principalement de l'immunodéficience (4).

En comparaison à la population générale, chez ces patients, un taux plus important de diabète de type 1 est également observé, ce dernier étant un des facteurs de risques principaux de la maladie parodontale (6).

De nombreux indicateurs de risques de la parodontite sont généralement retrouvés chez ces patients, avec notamment comme vues précédemment des malpositions ou encore une hygiène bucco-dentaire délicate.

De plus, ces patients présentent en général des racines courtes, ce qui va accélérer la perte des dents en cas de parodontite.

1.7. Trouble de la sensorialité

L'oralité est l'ensemble des fonctions dévolues à la bouche, elle se soustrait en différents types avec notamment l'oralité alimentaire (18).

L'oralité alimentaire est divisée en deux phases : l'oralité primaire qui correspond à la phase de succion-déglutition et l'oralité secondaire lorsque la déglutition secondaire se met en place (17).

Chez les PPT21, l'oralité alimentaire sera perturbée, des troubles de l'oralité souvent associés à des troubles au niveau sensoriel seront observés.

1.7.1. Trouble de l'oralité

Les troubles de l'oralité, aussi appelés dysoralité, auront de nombreuses répercussions.

Les troubles de l'oralité alimentaire seront accompagnés de difficultés à s'alimenter mais ils auront aussi un impact, plus tard, sur l'acquisition du langage.

La dysoralité sensorielle sera traduite par une hyperréactivité des organes des sens au niveau de la sphère orale, souvent causée par un manque de stimulation de la cavité buccale dans les premiers mois de vie (alimentation par sonde gastrique, hypotonie), ce qui provoquera notamment le déclenchement d'un réflexe nauséux exagéré (17).

1.7.2. Hyper et hyposensibilité

Le PPT21 peut percevoir différents stimuli de son environnement soit de façon exagérée, il présente dans ce cas une hypersensibilité sensorielle, soit de façon atténuée, et présente dans ce cas une hyposensibilité sensorielle (19).

Dans le cas de l'hypersensibilité sensorielle, chaque stimulus sera amplifié et deviendra gênant voire douloureux. Au niveau oral, les différents stimuli que rencontrera l'enfant lors de l'alimentation par exemple pourront le gêner et être à l'origine de refus de prise de ces aliments déclencheurs de stimuli, mais également refus du brossage lors de l'introduction de la brosse à dents ou refus d'un examen clinique par introduction du miroir lors d'une visite chez le chirurgien-dentiste.

Dans l'hyposensibilité sensorielle un manque de sensibilité sera retrouvé. Lorsque des stimuli douloureux lui parviendront, un temps de latence important sera nécessaire avant d'obtenir une réaction, ce qui pourra notamment retarder le diagnostic de différentes lésions.

2. Prise en charge précoce

Au vu des nombreuses répercussions orofaciales que peut avoir le syndrome bucco-facial chez le PPT21, il semble évident qu'une prise en charge globale et complexe doit être mise en place, en grande partie afin de travailler sur un des symptômes majeurs de ce syndrome, l'hypotonie musculaire, et principalement l'hypotonie des muscles linguaux, péri-oraux, labiaux et masticateurs.

Une prise en charge précoce de ces patients devra être mise en place pour augmenter les chances de succès et pour favoriser un développement optimal des fonctions orales, afin d'améliorer ces fonctions, la qualité de vie de ces patients et la qualité leurs interactions sociales.

Une des méthodes de prise en charge précoce les plus utilisées et encore d'actualité a été développée par un neuropédiatre argentin, le Dr Rodolfo Castillo-Morales, dans les années 1970.

La méthode Castillo-Morales est composée de deux grandes phases de stimulation (20) :

- Une phase de stimulation musculaire, à l'aide d'exercices d'élongation du cou et de rotation de la tête, pratiquée principalement par des kinésithérapeutes ou par les parents directement.
- Une phase de stimulation de points anatomiques à l'aide de massage sur ces zones dans un ordre bien spécifique (figure 12).

Ces deux phases sont associées à une stimulation par le biais d'une plaque palatine de myostimulation.

2.1. Plaque de myostimulation

Au vu des nombreuses études faites sur le sujet, la prise en charge des PPT21 à l'aide de plaque palatine est devenue une référence. Elle se doit d'être précoce car elle doit être réalisée avant l'éruption des premières dents. Les plaques palatines peuvent être réalisées dès les premiers mois de vie (21).

2.1.1. Objectifs

Cette prise en charge précoce aura de nombreux objectifs (20-21-22) :

- L'amélioration des fonctions orales
- La prise de conscience de la cavité orale
- La lutte contre l'hypotonie musculaire afin de diminuer l'hypotonie labiale
- L'éducation linguale pour réduire la protrusion de la langue et permettre son bon positionnement à l'intérieur de la cavité orale (figure 5), afin qu'elle puisse appliquer des forces vers le haut et l'arrière, ce qui favorisera la fermeture labiale et aura comme effet :
 - o L'atténuation du pseudo-prognathisme que l'on retrouve chez ces patients
 - o De favoriser le bon positionnement des dents
 - o De favoriser l'acquisition du langage avec la participation de l'orthophoniste
 - o De prévenir les infections pulmonaires
 - o De favoriser l'acquisition optimale des fonctions et notamment d'une ventilation nasale



Figure 5 : À gauche : patient sans plaque palatine ; à droite : même patient une fois la plaque palatine mise en place (courtoisie Pr. Delfosse)

2.1.2. Description

La plaque palatine est une plaque en résine, amovible, qui possède deux types de stimulateurs qui pourront être de différentes formes (20) :

- Des stimulateurs linguaux qui seront les cratères, les perles et les boutons.
- Des stimulateurs des muscles orbiculaires qui seront sous la forme de bande vestibulaire ou de plots.

Trois types de plaques différents sont utilisés, les uns après les autres afin que le cerveau ne s'habitue pas et que la langue et les lèvres du patient continuent d'être stimulées (23).

Les plaques sont à changer dès qu'elles ne sont plus adaptées. Dans la littérature, le délai de changement des plaques varie, de 6 à 8 semaines (20) à 4 mois (23). Toutefois, dans notre pratique au sein du service d'odontologie du CHU de Lille, le délai moyen est de 6 semaines à 3 mois maximum.

C'est donc le schéma suivant qui est généralement suivi :

- La 1^{ère} plaque avec un cratère palatin à la limite entre les palais dur et mou, qui va venir stimuler la rétractation du dos de la langue, avec des plots en vestibulaire pour stimuler la fermeture des lèvres (figure 6).



Figure 6 : 1^{er} type de plaque avec cratère palatin et plots vestibulaires
(iconographie personnelle)

- La 2^{ème} plaque reprend les éléments de la première plaque auxquels peut s'ajouter un activateur lingual sous forme d'une perle mobile positionnée sur un arc métallique en arrière de la papille bunoïde (figure 7).



Figure 7 : 2^{ème} type de plaque avec perle mobile (courtoisie Pr. Delfosse)

- La 3^{ème} plaque reprend les éléments de la première plaque auxquels s'ajoutent des boutons sur les crêtes maxillaires pour ajouter des zones de stimulation (figure 8).



Figure 8 : 3^{ème} type de plaque avec des points de surélévation (courtoisie Pr. Delfosse)

2.1.3. Indications

La plaque de myostimulation est indiquée lorsque plusieurs critères sont observés lors de l'examen clinique (24) :

- La protrusion de la langue qui dépasse au moins la lèvre inférieure
- L'hypotonie de la lèvre supérieure
- Une large ouverture de la bouche avec une lèvre inférieure saillante

La réalisation de la plaque est possible tant que l'arcade maxillaire reste édentée et dès lors que la coopération du patient est suffisante pour la réalisation de l'empreinte, soit vers 3 mois environ.

La motivation parentale est également évaluée car le placement intrabuccal de la plaque et son port régulier plusieurs fois par jour nécessitent leur coopération sur le long terme pour une meilleure efficacité.

2.1.4. Réalisation

La réalisation de la plaque nécessite différentes étapes.

2.1.4.1. Empreinte

L'empreinte est réalisée en alginate, à l'aide d'un PEI en résine (figure 10).

L'enfant est assis sur les genoux du parent, la tête légèrement en avant pour éviter les nausées et vomissements éventuels, l'alginate est mélangé avec de l'eau légèrement chaude pour réduire le temps de prise (figure 9).



Figure 9 : Empreinte réalisée chez un enfant en bas âge porteur de trisomie 21 (iconographie personnelle)



Figure 10 : PEI résine réalisé par CFAO (iconographie personnelle)

2.1.4.2. Réalisation de la plaque

L'empreinte est envoyée au laboratoire et la plaque est réalisée en respectant les limites suivantes :

- Les lignes de réflexion des muqueuses
- La limite palais dur/palais mou en postérieur
- En contournant les brides et les freins

2.1.4.3. Livraison

A la livraison, la plaque est essayée pour vérifier que les limites soient bien respectées et pour tester la rétention.

Si les limites ne sont pas optimales ou que la plaque blesse, une retouche à l'aide d'une fraise résine est réalisée.

Si la rétention n'est pas suffisante, on peut conseiller au parent d'utiliser un adhésif, identique à celui utilisé pour les prothèses amovibles chez les adultes.

Un rebasage est aussi possible à l'aide d'une résine souple avec comme inconvénient le temps de prise relativement long de celle-ci (22).

Si toutefois la plaque palatine est complètement inadaptée, elle devra être refaite.

2.1.5. Utilisation

La plaque palatine tiendra en bouche grâce à un effet succion.

Elle sera à mettre entre 5 à 15 minutes plusieurs fois dans la journée sous la supervision du parent.

La durée pendant laquelle l'enfant porte la plaque varie grandement dans la littérature, de 5 minutes deux fois par jour, à plusieurs heures par jour (20). Il n'y a donc pas de règle fixe, l'important étant que ni la langue, ni les lèvres ne s'habituent à la plaque et qu'elles soient constamment stimulées lors du port de la plaque.

La plaque va provoquer une stimulation de la musculature orale. La langue va venir se positionner dans le cratère ou jouer avec les perles et elle va rentrer dans la cavité orale : c'est ce qu'on appelle le réflexe de Weiffenbach, un réflexe de la langue qui vient jouer avec toutes irrégularités au sein de la cavité orale (25) (figure 11).

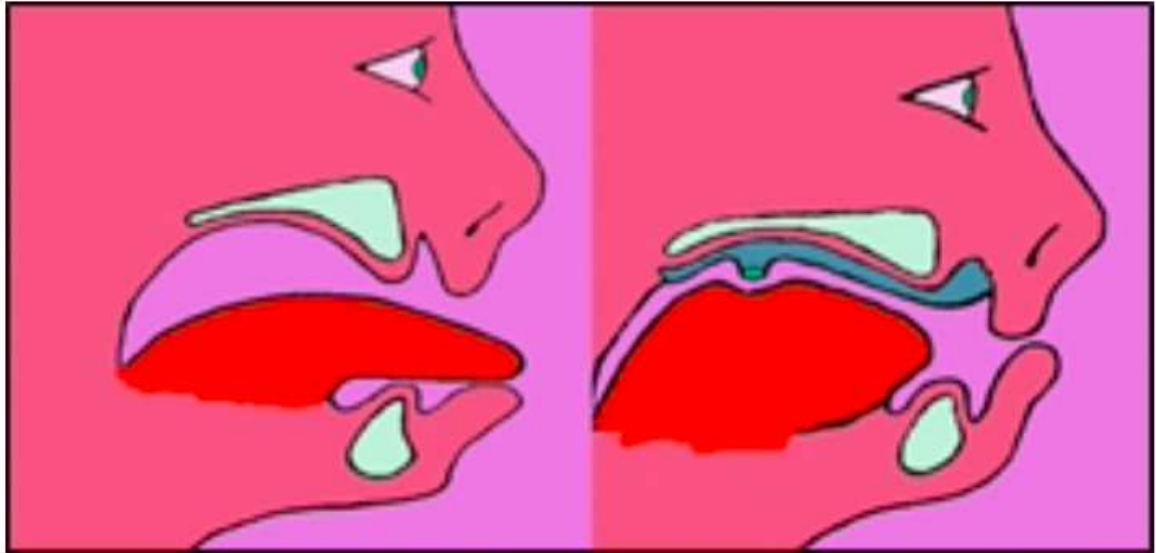


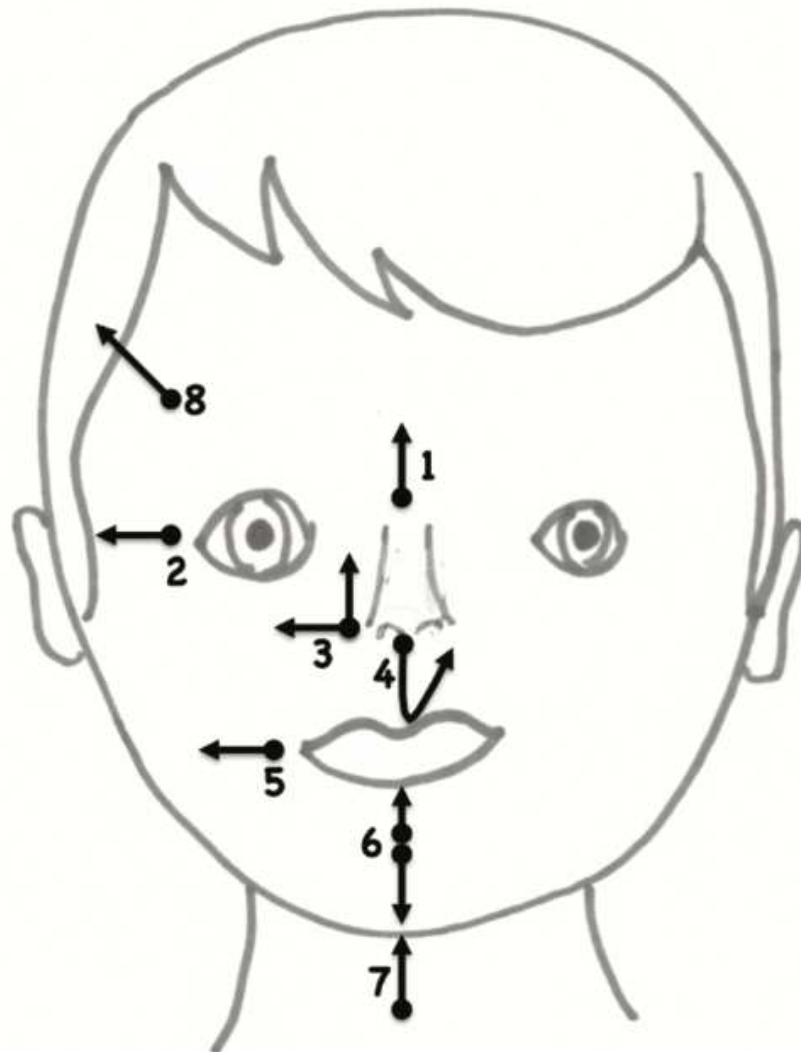
Figure 11 : Réflexe de Weiffenbach avec repositionnement de la langue dans la cavité orale avec le port de la plaque palatine (25)

La langue va donc exercer des forces vers le haut et l'arrière en opposition aux forces vers l'avant et le bas qui sont exercées en absence des plaques chez le patient porteur de trisomie 21 (24).

Les plaques palatines sont généralement renouvelées tous les 3 mois, et le type de plaque utilisé change comme vu précédemment.

L'utilisation de la plaque doit être réalisée de façon conjointe avec la réalisation des différents stimuli détaillés dans la méthode Castillo-Morales avec notamment le massage de zones anatomiques bien précises (figure 12).

Points de massage Trisomie 21



- 1: glabelle
- 2: angle externe de l'œil
- 3: côté de la base du nez
- 4: lèvre supérieure
- 5: coin de la bouche
- 6: menton
- 7: plancher de bouche
- 8: tempe
- 9: tourner la tête

Figure 12 : Points de massage à stimuler en suivant les flèches (d'après Limbrock et al.; 1993) (20)

2.1.6. Durée du traitement

Le traitement peut être arrêté quand les objectifs ont été atteints, avec une langue qui a retrouvé une position correcte dans la cavité orale, une fermeture labiale et une ventilation nasale. Cependant, l'apparition de dents maxillaires complique la rétention des plaques palatines et nécessite souvent l'arrêt de la plaque de myostimulation.

2.1.7. Efficacité du traitement par plaques de myostimulation

Pour étudier l'efficacité des plaques palatines, une synthèse des études portant sur le sujet a été réalisée.

Plusieurs revues systématiques réalisées pour étudier l'efficacité des plaques palatines ont été retrouvées dans la littérature. Une revue systématique est une méthode de synthèse de la connaissance rigoureuse, structurée et reproductible. Elle vise à vérifier si la littérature scientifique réunit des preuves suffisamment solides pour répondre, de façon précise, à une question de recherche. Elle cherche également à repérer tout document (publié ou non) et prévoit de nombreux mécanismes pour éviter les biais (26).

Trois revues systématiques ont été retenues compte tenu de la fiabilité de leur méthodologie, des bases de données sélectionnées et des critères d'éligibilité (27, 28, 29). La synthèse réalisée dans ce travail englobera les études qui découlent de ces revues systématiques.

13 études, publiées entre 1996 et 2014, ont été sélectionnées en tout dans ces revues. Seules 4 études ont été retenues dans chacune des revues. Au total 611 PPT21 ont été inclus dans les différentes études.

La synthèse prendra la forme d'un tableau (Tableau 2) dans lequel figurera le nombre d'enfants inclus dans chacun des groupes, l'âge moyen des enfants au début de l'étude, la période durant laquelle les patients ont été suivis, la procédure d'utilisation des plaques (fréquence du port dans la journée et durée du port), la durée du traitement par plaque de myostimulation, la méthode d'évaluation, le type de données observées et les résultats.

Auteur / Année	Nombre d'enfant		Age moyen (mois)	Suivi (mois)	Utilisation des plaques		Durée port des plaques (mois)	Méthode d'évaluation	Type de données observées	Résultats
	Test	Témoin			Fréquence du port	Durée du port (minutes)				
Glatz-Noll et Berg 1991 (30)	24	19	2 à 144	De 5 à 20	> 2x/j	60	12	Enregistrement vidéo	Fermeture de la bouche et des lèvres, position linguale	Amélioration significative des fonctions orales dans le groupe test sauf la fermeture de la bouche
Carlstedt et al 1996 (31)	14	15	24 +/- 6	Jusqu'à 12	2x/j	60	12	Enregistrement vidéo	Position lingual, activité labiale, fermeture de la bouche	Fermeture de la bouche plus longue et protrusion moins importante dans le groupe test
Hohoff et Ehmer 1997 (32)	20	18	4,8	NR (non renseigné)	2x/j	120	10,8	Examen clinique, Questionnaire parental	Position de la langue et des lèvres	Amélioration de la position de la langue et des lèvres
Hohoff et Ehmer 1999 (33)	18	38	6,5	NR	4x/j	60	Groupe test : 9,9 Groupe témoin : 4	Examen clinique, Questionnaire parental	Position de la langue et fermeture de la bouche	Groupe test : Amélioration de la position des lèvres chez 88,9% et de la position linguale dans 77,7% Groupe témoin : Amélioration de la position des lèvres et de la position linguale dans 65,8%
Schuster et Giese 2001 (34)	20	13	8 +/- 5	NR	4x/j	30	24	Examen clinique, Questionnaire parental, Photos	Position de la langue et fermeture de la bouche	Amélioration plus importante chez le groupe test
Carlstedt et al 2001 (35)	9	11	24 +/- 6	Jusqu'à 49 à 58	2x/j	60	48	Examen clinique, enregistrement vidéo	Position lingual, activité labiale, fermeture buccale	Fermeture de la bouche plus longue et protrusion moins importante dans le groupe test
Carlstedt et al 2003 (36)	9	11	24 +/- 6	Jusqu'à 49 à 58	1x/j	60	48	Enregistrement vidéo, Questionnaire parental	Fonction orale	Amélioration significative des fonctions orales du groupe test
Backman et al 2003 (37)	42	31	6	Jusqu'à 12 à 48	2 à 3x/j	15	12	Examen clinique, enregistrement vidéo, Questionnaire parental	Fonction orale	Amélioration significative des fonctions orales du groupe test
Zavaglia et al 2003 (38)	38	30	15	NR	1x/j au début puis 3x/j	>60	24	Examen clinique	Tonicité labiale, fermeture labiale, protrusion linguale	Amélioration significative des fonctions orales du groupe test
Rincon et al 2003 (39)	31	13	De 1 à 11	NR		240	6	Analyse sur 10 min de vidéo, Questionnaire parental	Position de la langue et fermeture de la bouche	100% d'amélioration de la position linguale dans le groupe test
Backman et al 2007 (40)	36	31	6	Jusqu'à 12 à 48	2 à 3x/j	30	42	Examen clinique, enregistrement vidéo	Fonction orale	Amélioration significative des fonctions orales du groupe test
Carlstedt et al 2007 (41)	9	11	24 +/- 6	Jusqu'à 49 à 58	2x/j	60	48	Enregistrement vidéo, Questionnaire parental	Activité des muscles	Diminution de « l'inactivité » des muscles du groupe test
Matthews- Brzowska et al 2014 (42)	50	50	2	Jusqu'à 24	NR	NR	NR	Examen clinique, Questionnaire parental	Rétractation linguale et fermeture des lèvres	Amélioration de la position de la langue et des lèvres, amélioration visuelle des muscles mimétiques

Tableau 2 : Synthèse des études sur l'efficacité des plaques palatines

Toutes ces études semblent démontrer un effet positif des plaques palatines à plusieurs niveaux, à la fois sur le positionnement de la langue, mais également sur la fermeture buccale. En effet, dans toutes ces études, une amélioration significative de ces paramètres est observée lorsque l'utilisation des plaques est réalisée en coopération avec le travail de l'orthophoniste et du kinésithérapeute (30-42).

De plus, aucun effet négatif des plaques ne semble avoir été mis en évidence.

Toutefois, l'ensemble des études comportait d'importants biais.

Les méthodes d'évaluation étaient l'observation clinique, l'enregistrement vidéo ainsi que des questionnaires aux parents. Ces méthodes n'étant pas standardisées, et étant donné qu'il n'était généralement pas indiqué si les études étaient faites en aveugle ou non, le biais de détection était modéré voire élevé. Une standardisation des méthodes d'évaluation avec des examinateurs en aveugle et calibrés auraient augmenté la puissance de ces études.

La fréquence du port de la plaque, la durée quotidienne du port et la durée des traitements ne sont pas les mêmes dans les différentes études. Aucun consensus ne peut donc être tiré de ces études.

Concernant le port des plaques, la fréquence journalière du port des plaques n'oscille pas énormément, de 1 à 4 fois par jour, mais elle est de 2 à 3 fois dans la majorité des études. Pour la durée du port des plaques, de grandes disparités sont observées. De quelques minutes à plusieurs heures sont retrouvées à la fois dans ces études mais également dans la littérature. L'objectif des plaques étant la stimulation des différents muscles oraux, il convient que la durée du port de la plaque dépende de son effet stimulant. Si le port de la plaque ne fait plus réagir l'enfant au bout d'un certain temps, la plaque perd en efficacité et il faut la retirer pour éviter toute habitude du cerveau. De plus, elle doit être mise en bouche sous la supervision du parent et celle-ci est nécessaire durant toute la durée des exercices, une durée importante semble donc difficile à maintenir.

D'autres études longitudinales qui mettraient en place des méthodes d'évaluation standardisée, où l'on pourrait faire ressortir un âge de début de traitement et une durée de traitement, restent nécessaires. Ce genre d'étude sera néanmoins difficile à mettre en place, puisque d'un point de vue éthique, la randomisation de traitement sur des enfants est difficile à réaliser.

La prise en charge précoce du PPT21 par le chirurgien-dentiste semble donc avoir un impact positif mais seulement si elle est réalisée conjointement avec une prise en charge orthophonique. Elle devra également être poursuivie par le travail de l'orthodontiste pour l'interception d'une éventuelle malocclusion.

2.2. Prise en charge précoce orthophonique

Le travail du chirurgien-dentiste doit être réalisé en partenariat avec celui de l'orthophoniste pour optimiser la prise en charge du patient.

2.2.1. Objectifs

La prise en charge par l'orthophoniste dans le cadre de la trisomie 21 aura plusieurs objectifs qui permettront une meilleure fonction, une meilleure qualité de vie ainsi que de meilleures interactions sociales. La prise en charge passera par un accompagnement parental mais aussi par une action directe auprès de l'enfant en bas âge qui auront pour objectifs :

- de faciliter la mise en place de la communication entre parents et enfant
- d'encourager les premiers raisonnements
- de stimuler la sphère orale afin de limiter les symptomatologies vues précédemment

2.2.2. Mise en place

La prise en charge orthophonique peut être mise en place dès les premiers mois de vie et est même préconisée avant 6 mois (43).

La première phase sera un travail sur les premières oralisations, les premières communications entre le bébé et ses parents. Elle passera par un accompagnement des parents sur les formes de communication avec l'instauration de « temps de parole » pour passer outre les temps de latence que peut avoir le PPT21.

L'orthophoniste va par la suite travailler sur les prérequis au langage. En effet, les PPT21 vont rencontrer des difficultés dans leur développement pré-linguistique, et ce principalement à cause des troubles neurocentraux qui entraînent des perturbations des perceptions visuelles, auditives, tactiles, gustatives et olfactives (43).

Un travail sera donc réalisé sur les différents aspects :

- L'aspect visuel : l'enfant PT21 aura des difficultés à entrer en contact « œil-à-œil », contact qui permet pourtant d'entrer en communication. Des exercices seront réalisés pour améliorer cet aspect.
- L'aspect auditif : des jeux sur le contraste silence/bruit seront proposés.
- L'aspect tactile : des stimulations notamment orofaciales seront réalisées.

Lorsque le langage se mettra en place, l'orthophoniste proposera aux parents des jeux pour travailler sur son émergence.

L'orthophoniste va également venir travailler sur l'hypotonie afin de limiter la protrusion linguale et d'améliorer les différentes fonctions orales. Ce travail passera par des stimulations orofaciales sous la forme de massage, de frottements et tapotements des lèvres et des gencives, des stimulations à l'aide de brosse à dent ou d'objet vibrant.

Ces stimulations permettront également de travailler sur la dysoralité.

Un travail sur la fermeture buccale sera également réalisé pour favoriser la respiration nasale.

2.2.3. Dans la pratique du chirurgien-dentiste

La prise en charge orthophonique est donc essentielle pour la réussite de la prise en charge odontologique. Elle devra être réalisée conjointement et elle pourra d'ailleurs intégrer un travail à l'aide des plaques palatines de myostimulation.

Le PPT21 ne pourra donc être pris en charge que si un suivi orthophonique est effectif. Si ce n'est pas le cas, l'orientation du patient vers un orthophoniste sera nécessaire par le biais d'un courrier de prescription précisant : « bilan des fonctions et rééducation si nécessaire ».

2.3. Orthodontie

2.3.1. Généralités

Le PPT21 est sujet à des troubles de la croissance crânio-faciale, un hypo-développement de la partie moyenne de la face avec notamment une hypoplasie de l'os maxillaire. Il aura également un palais moins long et moins profond qui sera très arqué, resserré et de type « escalier ». Ces caractéristiques vont donner au PPT21 un profil facial relativement plat avec en règle générale un articulé inversé, une pseudo-classe III squelettique, une prognathie et une béance.

Ces caractéristiques auront un impact important, en particulier sur les différentes fonctions orales, si elles ne sont pas traitées. Le rôle de l'orthodontiste sera de retrouver une occlusion équilibrée dans la plus favorable des situations. Cet équilibre ne pourra être obtenu que si un travail est réalisé au niveau des fonctions et du positionnement de la langue, sans quoi le traitement sera un échec.

2.3.2. Mise en place

Le travail de l'orthodontiste se fera en plusieurs étapes. Tout d'abord, une prise en charge précoce pourra être réalisée en continuité du traitement par plaque palatine. Une fois que des dents temporaires maxillaires auront fait leur éruption, si l'indication d'une myostimulation est toujours d'actualité, de nouvelles plaques avec des crochets sur les dents présentes pourront être réalisées afin de continuer le travail sur le positionnement lingual, qui reste un indispensable avant de pouvoir passer sur d'autre système.

Par la suite, l'orthodontiste pourra, selon le diagnostic posé, intervenir sur la croissance du palais, en proposant des appareils d'expansion du maxillaire, amovibles ou fixes :

- Les appareils amovibles réaliseront une expansion lente, ils permettent principalement de corriger les occlusions inversées.
- Les appareils fixes permettront de réaliser une expansion rapide du maxillaire, ils auront forcément une observance supérieure (25). On retrouvera comme appareils :
 - Les appareils à vis comme le « Hyrax » ou le « Haas »
 - Les appareils à ressorts :
 - Les disjoncteurs
 - Le quad-hélix
 - Le Minne-expender
 - Le fil Ni-Ti

Ces différents moyens devront être mis en place de façon précoce pour permettre l'interception des différents troubles. Dès lors qu'une malocclusion est diagnostiquée une prise en charge orthodontique devrait être débutée afin de favoriser le retour à une situation normale, stable qui pourra notamment jouer sur la bonne mise en place des différentes fonctions orales.

3. Plaquette d'information à destination des parents, de l'entourage du patient porteur de trisomie 21

Au vu de l'ensemble des caractéristiques retrouvées chez le PPT21 et de leurs répercussions au niveau orofacial, ainsi que de l'effet positif de la prise en charge précoce de ces patients à l'aide de plaques de myostimulation qui semble ressortir des études, l'importance d'une prise en charge précoce par le chirurgien-dentiste paraît évidente.

Toutefois, malgré l'importance des enjeux qui en découlent, avec notamment une amélioration des fonctions orales telles que la ventilation, la mastication, la déglutition ou encore la phonation, qui permettront de grandement améliorer la qualité de vie du PPT21, la prise en charge par le chirurgien-dentiste est bien souvent négligée et tardive.

Cette négligence est sans doute le fruit de la mésinformation à la fois des parents mais également des équipes médicales et paramédicales.

Pour y palier, nous proposons une plaquette d'information à destination des parents et de l'entourage qui aura pour but d'informer et de faire prendre conscience de l'importance de la précocité de la prise en charge (Annexes 1 et 2).

Elle reprendra l'ensemble des conséquences du syndrome bucco-facial de la trisomie 21, une explication de la prise en charge précoce qui peut être proposée ainsi que des contacts utiles.

Elle pourrait être distribuée aux parents directement à la maternité ou par les professionnels de santé qui accompagneront les parents dans les premiers mois.

Conclusion

Chez le patient porteur de trisomie 21, un ensemble de caractéristiques sont à l'origine de multiples répercussions à la fois générales mais également localisées et notamment, en ce qui nous concerne, au niveau de la cavité orale.

Deux principales caractéristiques impactent la sphère orale : l'hypotonie musculaire et l'hyperlaxité ligamentaire. Elles seront responsables d'une grande partie d'un syndrome plus large, connu sous le nom de syndrome bucco-facial de la trisomie 21.

Ce syndrome a une incidence importante car il impacte notamment les différentes fonctions orales que sont la ventilation, la déglutition, la mastication ou encore la phonation, mais aussi de façon plus générale la santé orale.

Une prise en charge globale est donc essentielle afin de limiter les impacts de la trisomie 21. La part orale de cette prise en charge aura pour but de limiter les répercussions fonctionnelles dans le but d'améliorer la qualité de vie des patients ainsi que par la suite, de faciliter leurs interactions sociales.

Cette prise en charge orale se fera en différents temps. La première partie se voudra précoce afin de favoriser l'éducation et non la rééducation. Le traitement de l'hypotonie des muscles oraux et notamment celui de la langue, des lèvres et des joues sera une priorité.

Une des méthodes de prise en charge précoce a été développée par le Dr Castillo-Morales. Elle associe des exercices de stimulation de la tête et des massages, à la mise en place d'une plaque palatine de myostimulation.

La plaque palatine, si elle est mise en place conjointement avec une prise en charge orthophonique, semble avoir démontré un impact positif à travers de nombreuses études. Elle permettra de favoriser le bon positionnement de la langue et donc de permettre une amélioration des fonctions orales. Elle devra être mise en place de façon très précoce, puis changée toutes les 6 à 8 semaines jusqu'à l'éruption des premières dents temporaires maxillaires. Les exercices réalisés avec la plaque seront réalisés sous la surveillance des parents 2 à 3 fois par jour pendant quelques minutes.

Par la suite le travail de l'orthodontiste sera essentiel pour l'interception d'éventuelles malocclusions.

La prise en charge orale du patient porteur de trisomie 21 se veut donc très précoce pour optimiser ses chances de réussite.. Toutefois, les parents ainsi que l'entourage de l'enfant porteur de trisomie 21, qu'il soit médical et paramédical, ne semble pas bien informé des modalités de cette prise en charge, ce qui la retarde.

L'objectif de cette thèse était donc d'informer les parents et l'entourage de ces enfants, par le biais d'une plaquette d'information qui leur sera distribuée dès la naissance.

Table des illustrations

Figures :

Figure 1 : Classification de la forme de la voute palatine d'après Skrinjaric et al (44) :	16
Figure 2 : Incidence de l'hypotonie musculaire sur la posture, et effet de la posture sur le positionnement des structures buccales (5).....	18
Figure 3 : Comparaison du positionnement de la langue et des arcades dentaires au repos chez l'adulte porteur de trisomie 21 et chez un adulte témoin (5).....	19
Figure 4 : Couloir dentaire de Chateau (21)	20
Figure 5 : A gauche : patient sans plaque palatine ; à droite : même patient une fois la plaque palatine mise en place (courtoisie Pr Delfosse).....	28
Figure 6 : 1er type de plaque avec cratère palatin et plots vestibulaires (iconographie personnelle)	29
Figure 7 : 2ème type de plaque avec perle mobile (courtoisie Pr Delfosse).....	30
Figure 8 : 3ème type de plaque avec des points de surélévation (courtoisie Pr Delfosse).....	30
Figure 9 : Empreinte réalisée chez un enfant en bas âge porteur de trisomie 21 (iconographie personnelle).....	31
Figure 10 : Pei résine réalisé par CFAO (iconographie personnelle)	31
Figure 11 : Réflexe de Weiffenbach avec repositionnement de la langue dans la cavité orale avec le port de la plaque palatine (20).....	33
Figure 12 : Points de massage à stimuler en suivant les flèches (d'après Limbrock et al.; 1993)(15).....	34

Tableaux :

Tableau 1 : Troubles généraux observés chez le patient porteur de trisomie 21 et leurs conséquences orofaciales (adapté et complété d'après Sixou (6)).....	15
Tableau 2: Synthèse des études sur l'efficacité des plaques palatines	36

Bibliographie

1. HAS. Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) Trisomie 21. 2020;191. [Consulté le 20 fev 2023]. Disponible sur : https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2020-01/pnds_trisomie_21.pdf
2. Fondation Jérôme Lejeune - Chercher, Soigner, Défendre [Internet]. [Cité 20 fév 2023]. Disponible sur : <https://www.fondationlejeune.org/>
3. Orphanet: Trisomie 21 [Internet]. [Consulté le 27 mars 2023]. Disponible sur: <http://www.orpha.net>
4. Hennequin M, Faulks D, Veyrune J-L, Faye M. Le syndrome bucco-facial affectant les personnes porteuses d'une trisomie-21. *Information dentaire* 2000;26:1951-1964
5. Sixou JL. Aspects bucco-dentaires de la trisomie 21 chez l'enfant. *Archives de Pédiatrie*. 2008;15(5):852-4.
6. Antonarakis SE, Skotko BG, Rafii MS, Strydom A, Pape SE, Bianchi DW, et al. Down syndrome. *Nat Rev Dis Primers*. 2020;6(1):9.
7. Bhagyalakshmi G, Renukarya A, Rajangam S. Metric analysis of the hard palate in children with Down syndrome - a comparative study. *Downs Syndr Res Pract*. 2007;55-9.
8. Skrinjarić T, Glavina D, Jukić J. Palatal and dental arch morphology in Down syndrome. *Coll Antropol*. 2004; 28: 841–847
9. Guimaraes CVA, Donnelly LF, Shott SR, Amin RS, Kalra M. Relative rather than absolute macroglossia in patients with Down syndrome: implications for treatment of obstructive sleep apnea. *Pediatr Radiol*. 2008;38(10):1062-7.
10. Chateau, M., C. Charron, G. Couly, J. Delaire, P.-H. Demogé, J.-C. Ferré, M.-P. Filleul, et al. *Orthopédie dento-faciale. Tome 1, Bases scientifiques : croissance, embryologie, histologie, occlusion, physiologie*. Paris : Éd. CdP, 1992.
11. Deniaud J, Talmant J. La ventilation nasale optimale. *L'information dentaire* 2009;25:1361-1365
12. Bouyahyaoui N, Benyahia H, Alloussi M, Aalloula E. Anomalies du comportement neuro-musculaire de la sphère oro-faciale et techniques de rééducation. *Actual Odonto- Stomatol*. 2007;(240):359-74.
13. Renault F. Troubles de succion déglutition du nouveau-né et du nourrisson. *EMC - Pédiatrie - Maladies infectieuses*. janv 2011;6(4):1-8.


14. Crevier-Buchman L, Borel S, Brasnu D. Physiologie de la déglutition normale. EMC - Oto-rhino-laryngologie. janv 2007;2(3):1-13.
15. Boileau M.J., Sampeur-Tarrit M., Bazert C. Physiologie et physiopathologie de la mastication. Traité EMC Stomatologie, 22-008-1-15, 2006.
16. Shukla D, Bablani D, Chowdhry A, Thapar R, Gupta P, Mishra S. Dentofacial and Cranial Changes in Down Syndrome. Osong Public Health and Research Perspectives. 2014;5(6):339-44.
17. Abeleira MT, Outumuro M, Diniz M, Limeres J, Ramos I, Diz P. Morphometry of the hard palate in Down's syndrome through CBCT-image analysis. Orthod Craniofac Res. 2015;18(4):212-20.
18. Thibault C. L'oralité positive. Dialogue. 7 août 2015;(209):35-48.
19. Letz M. Sensorialité, trisomie 21 et éducation précoce [Internet]. Mémoire pour certificat de capacité d'orthophonie. Université de Lorraine ; 2014:98
20. Limbrock GJ, Castillo-Morales R, Hoyer H, Stöver B, Onufer CN. The Castillo-Morales approach to orofacial pathology in Down syndrome. Int J Orofacial Myology. 1993;19:30-7
21. Marin L, Riallin M, Palmada E, Sixou JL. Trisomie 21 et thérapie fonctionnelle précoce par plaque palatine [Internet]. LEFILDENTAIRE. 2013 [cité 28 février 2023]. Disponible sur: <https://www.lefildentaire.com/articles/analyse/etudes/trisomie-21-ettherapie-fonctionnelle-precoce-par-plaque-palatine/>
22. Sixou JL, Vernusset N, Daigneau A, Watine D, Marin L. Orofacial therapy in infants with Down syndrome. J Dentofacial Anom Orthod. 2017;20(1):108.
23. 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. International Journal of Paediatric Dentistry. 2003;13(5):327-35.
24. Limbrock GJ, Fischer-Brandies H, Avasse C. Castillo-Morales' orofacial therapy: treatment of 67 children with Down syndrome. Dev Med Child Neurol. 1991;33(4):296-303
25. Areias C, Sampaio-Maia B, Macho V, Norton A, Macedo A, Andrade D. Health Problems in Down Syndrome - Oral Health in Down Syndrome. 2015.
26. Université de Laval : Réaliser une revue systématique [Internet]. [Consulté le 27 mars 2023]. Disponible sur : <https://www.bibl.ulaval.ca/services/soutien-a-ledition-savante-et-a-la-recherche/syntheses-de-la-connaissance/realiser-une-revue-systematique>

27. 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.
28. Pediatric and Preventive Dentistry Department, Faculty of Dental Medicine of Monastir, ABCD F Laboratory of Biological, Clinical and Dento-Facial Approach, Chouchene F. Palatal Plate Therapy In Children with Down Syndrome: A Systematic Review Of Literature. *IJDOS.* 22 nov 2021;5076-83.
29. Furlan RMMM, Almeida TDD, Pretti H. Effects of using the stimulating palatal plate in combination with orofacial stimulation on the habitual tongue and lip posture in children with trisomy 21: an integrative literature review. *Rev CEFAC.* 2022;24(2):e7021
30. Glatz-Noll E, Berg R. Oral dysfunction in children with down's syndrome: an evaluation of treatment effects by means of video registra- tion. *Eur J Orthod.* 1991;13:446-451.
31. Carlstedt K, Dahllof G, Nilsson B, Modeer T. Effect of palatal plate therapy in children with down syndrome. A 1-year study. *Acta Odontol Scand.* 1996;54:122-125.
32. Hohoff A, Ehmer U. Effects of the Castillo-Morales Stimulating Plate on speech development of children with Down's syndrome - a retrospective study. *Orofac Orthop/Fortschr Kieferorthop.* 1997;58(6):330-9
33. Hohoff A, Ehmer U. Short-term and long-term results after early treatment with the Castillo-Morales Stimulating Plate. A longitudinal study. *J Orofac Orthop/Fortschr Kieferorthop.* 1999;60(1):2-12.
34. Schuster G, Giese R. Retrospective clinical investigation of the impact of early treatment of children with Down's syndrome according to Castillo-Morales. *J Orofac Orthop/Fortschr Kieferorthop.* 2001;62(4):255-63.
35. Carlstedt K, Henningsson G, McAllister A, Dahllof G. Long-term ef- fects of palatal plate therapy on oral motor function in children with down syndrome evaluated by video registration. *Acta Odontol Scand.* 2001;59:63-68.
36. Carlstedt K, Henningsson G, Dahllof 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.* 2003;61:39-46.
37. Bäckman B, Grever-Sjolander AC, Holm AK, 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;13:327-335.

38. Zavaglia V, Nori A, Mansour NM. Long term effects of the palatal plate therapy for the orofacial regulation in children with down syndrome. *J Clin Pediatr Dent.* 2003;28:89-93.
39. Rincón RR, Jiménez BJ, Duque EO, Chaurra MRC. Evaluation after early maxillary orthopedic stimulation in Down syndrome children. *Rev Fac Odontol Univ Antioq.* 2002;14(1):45-53.
40. Bäckman B, Grever-Sjolander AC, Bengtsson K, Persson J, Johansson I. Children with down syndrome: oral development and morphology after use of palatal plates between 6 and 48 months of age. *Int J Paediatr Dent.* 2007;17:19-28.
41. Carlstedt K, Henningsson G, Dahllof G. A longitudinal study of palatal plate therapy in children with down syndrome. Effects on motor function. *J Disabil Oral Health* 2007;8:13.
42. Matthews-Brzozowska T, Walasz J, Matthews-Kozanecka M, Matthews Z, Koczyński P. The role of the orthodontist in the early simulating plate rehabilitation of children with Down syndrome. *Journal of Medical Science.* 2014 Jun 30;83(2):145-51.
43. Cuilleret M. Trisomie et handicaps génétiques associés (5ème édition). Elsevier Masson; 2007.
44. Cancian J. Activité Trisomie 21 et fonctions oro-faciales au sein du service d'odontologie de Lille [Internet]. Thèse pour doctorat chirurgie dentaire. Université de Lille ; 2019:62
45. Simonot V. Caractéristiques générales et oro-faciales de l'enfant porteur de trisomie 21 : élaboration d'une fiche de recueil de données [Internet]. Thèse pour doctorat chirurgie dentaire. Université de Lille ; 2018:104

Annexes

Annexe 1 : Plaquette d'information à destination des parents d'enfant porteur de trisomie 21 et de leur entourage, partie 1

<p>Quelles sont les conséquences de la trisomie 21 sur la bouche de votre enfant ?</p> <p>En plus des diverses anomalies dentaires, dont notamment un retard dans l'éruption des dents, l'enfant présentera également un hypodéveloppement de la partie moyenne de la face, une faiblesse musculaire et une hyperlaxité de ses ligaments.</p> <p>Le développement des os de la face, la bonne mise en place des dents et de nombreuses fonctions orales sont sous la dépendance de nombreux muscles et ligaments, ainsi l'hypotonie musculaire et l'hyperlaxité ligamentaire pourront avoir de nombreuses conséquences au niveau de la bouche de votre enfant :</p> <ul style="list-style-type: none">- Mauvais positionnement de la langue, qui est un assemblage de 17 muscles. Elle prendra une position basse et aura tendance à sortir de la bouche, alors qu'elle devrait plutôt être en contact avec le palais. Cette position de la langue ne favorise pas le développement de la mâchoire du haut et viendra gêner le bon positionnement des dents par la suite.- Présence des dysfonctions orales que sont la ventilation, la déglutition, la mastication et la phonation.- Ouverture constante ou quasi constante de la bouche, en raison de la mauvaise position de la langue et de la faiblesse des lèvres, qui entraînera une ventilation plutôt avec la bouche, en opposition à la ventilation nasale plus favorable.- Dysfonction de la mastication et de la déglutition qui rendront l'alimentation plus compliquée.	<p>Contacts utiles</p> <p>Votre centre au sein du CHU Lille : Service d'Odontologie Place de Verdun, 59037 Lille Tél : 03 20 43 44 58 Mail : rdv.odontologie@chru-lille.fr</p> <p>Institut Jérôme Lejeune Paris : 37 rue des Volontaires, 75015 PARIS Tél : +33 (0)1 56 58 63 00 Mail : contact@institutlejeune.org</p>	<p>Prise en charge précoce orale des enfants porteurs de trisomie 21 par le chirurgien dentiste</p>  <p>La trisomie 21 peut avoir de nombreuses répercussions générales qui auront un impact sur la cavité orale dès le plus jeune âge des patients.</p> <p>Ces répercussions pourront concerner les dents une fois sur arcade mais elles pourront également impacter les différentes fonctions orales que sont la ventilation, la mastication, la déglutition ou encore la parole.</p>
---	--	---

Annexe 2 : Plaquette d'information à destination des parents d'enfant porteur de trisomie 21 et de leur entourage, partie 2

Quelle prise en charge pour votre enfant ?

La trisomie 21 peut avoir de nombreuses **répercussions** au niveau de la bouche de votre enfant. Une prise en charge globale doit être mise en place afin de travailler sur un des symptômes majeurs, **l'hypotonie musculaire**. Cette prise en charge devra être mise en place au plus tôt pour augmenter les chances de succès et pour favoriser un développement optimal des **fonctions orales**, afin d'améliorer ces fonctions mais aussi la **qualité de vie** de votre enfant et la qualité de ses **interactions sociales**.

Une des méthodes les plus utilisées (développée par le Dr Castillo-Morales) associe des exercices de stimulation de la tête et des massages, à la mise en place d'un **dispositif intra-oral (plaquette palatine)**, pendant quelques minutes plusieurs fois par jour, pour stimuler la langue et les lèvres. Cette prise en charge doit être réalisée en **collaboration avec l'orthophoniste**.

• **Indications :** Lorsque votre enfant a :

- La langue qui reste en dehors de la bouche, au delà de sa lèvre inférieure.
- La bouche presque constamment entre ouverte.

• **Pré requis :**

- Absence de dent temporaire sur la mâchoire du haut (figure 1).
- Coopération suffisante pour la réalisation de l'empreinte, soit vers l'âge de **3 mois environ**.

• **Réalisation :** En 3 étapes :

1. Visite chez le dentiste durant laquelle l'indication est posée.
2. A l'aide d'un porte-empreinte adapté en résine (figure 2), une empreinte est réalisée (figure 3) afin que la plaque puisse être réalisée par le laboratoire (figure 4).
3. Un deuxième rendez-vous sera nécessaire pour l'essayage de la plaque et après vérification de l'adaptation, la plaque vous sera remise ainsi que les explications sur son utilisation.

- La plaque palatine tiendra en bouche grâce à un effet succion. Elle va provoquer une stimulation de la musculature de la bouche.
- La langue va venir jouer avec la plaque et elle va rentrer dans la cavité orale (figure 5).

Exercice à la maison :

La plaque sera à mettre en bouche entre 5 à 15 minutes 2 à 3 fois dans la journée sous la supervision d'un parent.

La plaque palatine sera à renouveler toutes les 6 à 8 semaines, selon la croissance du maxillaire.

Figure 1



Figure 2



Figure 3



Figure 4

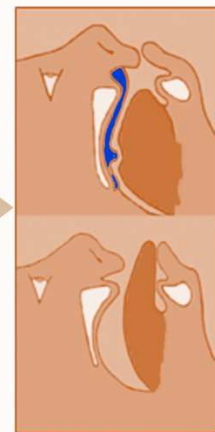


Figure 5

Prise en charge précoce des enfants porteurs de trisomie 21 : Réalisation d'une plaquette d'information à destination des parents et de leur entourage / **Rayane BELAID**. - p. (52) : ill. (12) ; réf. (45).

Domaines : Odontologie pédiatrique

Mots clés Libres : Trisomie 21, Syndrome de Down, plaque palatine, Castillo-Morales

Résumé de la thèse en français

Le patient porteur de trisomie 21 présente un tableau clinique complexe caractéristique, qui sera à l'origine de multiples répercussions générales et orofaciales.

Ces conséquences orofaciales sont regroupées sous le terme de syndrome bucco-facial. Ce syndrome est caractérisé par des anomalies dentaires avec notamment un retard d'éruption dentaire, mais principalement par une hypotonie musculaire et une hyperlaxité ligamentaire qui auront un impact important notamment au niveau des fonctions orales que sont la ventilation, la déglutition, la mastication et la phonation.

Pour limiter les conséquences de ce syndrome et ainsi améliorer la qualité de vie de ces patients, une prise en charge précoce sera nécessaire.

Le Dr Castillo-Morales a mis en place une technique qui associe des exercices de stimulation de la tête et des massages, à la mise en place d'une plaque palatine de myostimulation afin de favoriser le bon positionnement de la langue qui permettra une amélioration des fonctions orales.

Bien qu'aucun consensus ne puisse en être tiré, différentes études ont pu mettre en avant les effets positifs de l'utilisation de plaques palatines.

La prise en charge par le chirurgien-dentiste devra être précoce, elle se fera en collaboration avec le travail de l'orthophoniste et sera poursuivie, par la suite, par l'orthodontiste si nécessaire.

Cependant la mésinformation au sujet de la prise en charge orale, à la fois des parents de ces patients mais également de leur entourage, qu'il soit médical ou paramédical, la retarde et limite son efficacité.

L'élaboration d'une plaquette d'information à destination des parents d'enfant porteur de trisomie 21 et de leur entourage permettra d'expliquer et d'informer sur la nécessité d'une prise en charge orale précoce, afin de maximiser son potentiel.

JURY :

Président : Madame le Professeur Caroline DELFOSSE

Assesseurs : Monsieur le Docteur Thomas TRENTESAUX

Monsieur le Docteur Thomas MARQUILLIER

Madame le Docteur Marie CRAQUELIN