

PRATIQUE CLINIQUE

Le syndrome bucco-facial affectant les personnes porteuses d'une trisomie-21

Martine HENNEQUIN* MCU-PH, HDR

Denise FAULKS* assistant, BDS

Jean-Luc VEYRUNE* MCU-PH,

*Faculté de Chirurgie Dentaire

11 Bd Charles de Gaulle

63000 Clermont Ferrand, France

Malick FAYE assistant

Institut d'Odontologie et de Stomatologie

Université Cheik Anta Diop, Dakar, Sénégal

Les personnes porteuses d'une trisomie 21 sont affectées par des pathologies fonctionnelles et infectieuses de la sphère orale qui interfèrent avec les troubles généraux que présentent également ces personnes. Ces caractéristiques impliquent un suivi longitudinal spécifique par le chirurgien-dentiste.



Les personnes porteuses d'une trisomie 21 présentent un syndrome bucco-facial qui leur est spécifique. Les troubles de la manducation, une parodontite précoce et des lésions carieuses tardives qui constituent ce syndrome interagissent et affectent dès l'enfance la qualité de vie de ces personnes et de leur famille. En l'absence de soins adaptés, ces pathologies oro-faciales interfèrent également avec les troubles cardiaques, immunologiques, psychomoteurs et comportementaux que présentent ces personnes, et aggravent leur état de santé générale. La prise en charge préventive et thérapeutique par le chirurgien-dentiste doit prendre en compte toutes les caractéristiques étiologiques de ce syndrome. Elle implique un suivi longitudinal qui ne relève actuellement d'aucun cadre administratif adapté aux besoins de ces patients.

Le syndrome de Down a été décrit en 1886 pour différencier, parmi les enfants déficients mentaux, un groupe présentant des caractéristiques morphologiques communes. L'étiologie génétique de ce syndrome a été identifiée par Lejeune et Jacobs en 1959, et en France, le syndrome est désormais communément appelé trisomie 21. Cette anomalie autosomique congénitale concerne tout ou une partie du chromosome 21 et affecte en France 1 naissance sur 700-800 (Stoll et coll., 1998), soit environ 5 naissances par jour (Guidetti et Tourette, 1996). Malgré le développement des méthodes de dépistage précoce, la

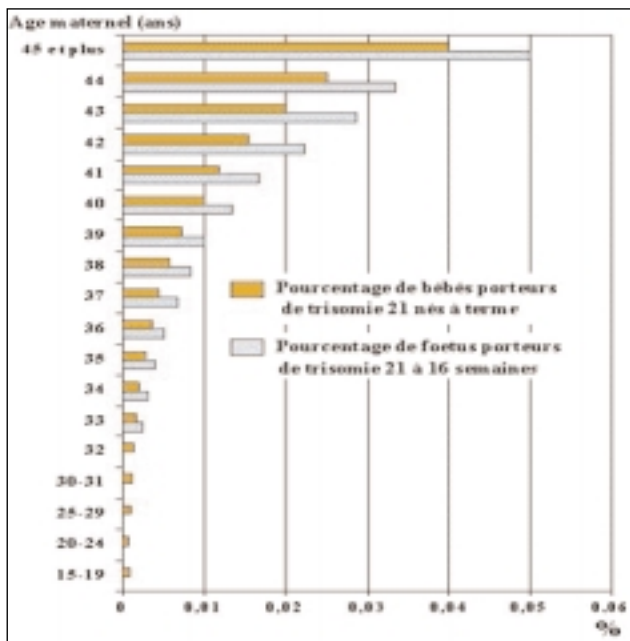


Fig. 1 - Evolution de l'incidence de la trisomie 21 en fonction de l'âge maternel, d'après Hook et coll., 1983.

prévalence de la trisomie 21 ne diminuera pas dans les prochaines décennies, en partie du fait de l'augmentation de l'âge maternel, qui représente un facteur de risque pour l'apparition de ce syndrome (Hook et coll., 1983) (fig. 1), et en partie du fait des progrès de la science qui ont permis d'augmenter considérablement l'espérance de vie de ces personnes. Ainsi, alors qu'au début du siècle, les enfants trisomiques avaient peu de chances de dépasser leur deuxième année de vie, la longévité moyenne actuelle est de 56 ans dans les pays industrialisés, et les causes de mortalité sont identiques à celles de la population générale (Janicki et coll., 1999). En France, on peut estimer que chaque chirurgien-dentiste en exercice devrait suivre régulièrement au moins 2 personnes porteuses de trisomie 21.

Les conséquences de l'anomalie chromosomique sur la santé générale sont multiples. Le tableau clinique rassemble des troubles neuromoteurs, immunologiques, hématologiques, sensoriels, psychomoteurs et intellectuels (Cuilleret, 1995).

La croissance et le développement psychomoteur des enfants sont fortement ralentis. Le niveau intellectuel est caractérisé par une valeur moyenne de Quotient Intellectuel (QI) qui se situe autour de 40-45, avec une grande variabilité individuelle. Pour 86,5% des enfants le QI est compris entre 30 et 65 (déficience mentale moyenne), alors qu'il est inférieur à 30 pour 8% (déficience mentale profonde) et qu'il est supérieur à 65 pour 5,5% des enfants (déficience mentale légère) (Guidetti et Tourette, 1996). Il faut également noter que pour certaines personnes, ces valeurs avoisinent les valeurs de "normalité". Cependant, cette notion très subjective de "niveau intellectuel" ne peut être utilisée qu'à titre indicatif car elle n'est plus retenue pour évaluer les compétences des personnes déficientes mentales. L'utilisation de ces valeurs induit en effet une sous-estimation des capacités d'une personne, du fait que les exercices réalisés pour le calcul d'un QI ne sont pas adaptés à la variabilité étiologique des déficiences mentales. On préfère maintenant des mesures plus générales de compétences et d'indépendance.

Les problèmes majeurs de santé sont représentés par une grande susceptibilité à l'infection du fait des désordres immunologiques, qui touchent en priorité les systèmes respiratoires et digestifs. De ce fait, les affections ORL et les gastro entérites sont fréquentes et souvent spectaculaires. Les cardiopathies affectent 40 à 50 % des enfants (Céleste et Lauras, 1997). Ce sont principalement des communications interventriculaires, des communications interauriculaires ou des anomalies valvulaires. Certaines sont des anomalies mineures et peuvent régresser spontanément, d'autres impliquent une correction chirurgicale



Fig. 2 - Différents aspects du syndrome bucco-facial associé à la trisomie 21 chez une jeune femme de 23 ans. Noter en A : les agénésies d'incisives latérales maxillaires et de toutes les deuxièmes prémolaires avec persistance des molaires lactéales ; le voile du palais mou avec déviation latérale de l'aluette ; la présence de plaque, de débris alimentaires et la gingivite. Noter en B : l'endognathie sagittale et transversale du maxillaire supérieur, la position mandibulaire en propulsion et latéro-déviaton.

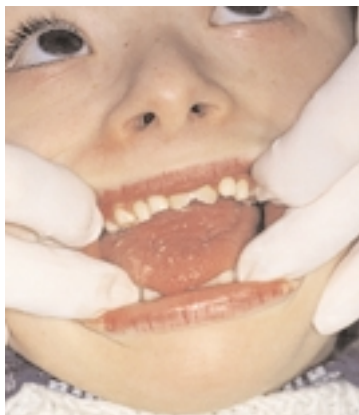


Fig. 3 - Langue plicaturée chez un enfant de 7 ans. Noter l'étalement caractéristique par dessus les faces triturantes des dents mandibulaires.

précoce, et enfin plus rarement, certaines ne sont pas opérables. La formule sanguine est caractérisée par un déficit plaquettaire et le risque de leucémie est 8 fois plus important que pour la population générale. Des pathologies oculaires sont souvent présentes sous la forme de troubles moteurs, de myopie, de cataracte. Les problèmes dermatologiques

sont la conséquence de l'avitaminose qui est constante, mais s'exprime à différents degrés. L'hypothyroïdie et le diabète sont fréquents. Ces maladies qui constituent parfois un sur-handicap, sont inégalement réparties dans cette population, certains individus cumulant plusieurs pathologies, alors que certains autres restent relativement épargnés (Cuilleret, 1995 ; Guidetti et Tourette, 1996).

Depuis quelques années la santé bucco-dentaire des enfants et adultes trisomiques-21 fait l'objet de publications dans la littérature internationale, mais elle reste encore peu abordée en France. Cet article constitue une synthèse des données acquises sur les caractéristiques oro-faciales que présentent ces personnes. Il a pour but de présenter le syndrome bucco-facial associé à la trisomie 21, d'en souligner les conséquences et d'indiquer, sans les

développer, les voies thérapeutiques. Les troubles les plus sérieux concernent principalement la fonction masticatoire, mais une prédisposition particulière au développement de processus infectieux d'origine dentaire et parodontale a des conséquences notables.

Pathologies fonctionnelles

Étiologie des pathologies fonctionnelles

Les aspects morphologiques faciaux sont les conséquences directes de l'aberration chromosomique. Différentes études menées en génétique ont montré que l'apparition du syndrome n'est pas dû à la triplification de l'ensemble des gènes du chromosome, mais seulement à une séquence de 50 gènes, principalement localisés dans une région appelée la Down Chromosom Region (DCR) (Daumer-Haas et coll., 1994 ; Korenberg et coll., 1994). La comparaison des phénotypes de personnes porteuses de translocations partielles a permis de montrer que les gènes responsables de la plupart des caractéristiques faciales, sont localisés dans la DCR. De ce fait, la plupart des personnes porteuses de la trisomie 21 sont concernées, à différents degrés, par les caractéristiques anatomiques suivantes (fig. 2) :

- **les structures osseuses** : on note une brachycéphalie avec un occiput plat, un sous développement de l'étage moyen de la face et un prognathisme mandibulaire. Les fosses nasales et le cavum sont dystrophifiés (Gulliksen, 1973 ; Fisher-Brandies, 1988 ; Kavanagh et coll., 1986).
- **les amygdales et les végétations adénoïdes** sont volumineuses (Kavanagh et coll., 1986).
- **la langue** est procidente, souvent étalée entre les arcades (fig. 3). Elle peut être fissurée et plicaturée (Dodd et Leahy, 1984).

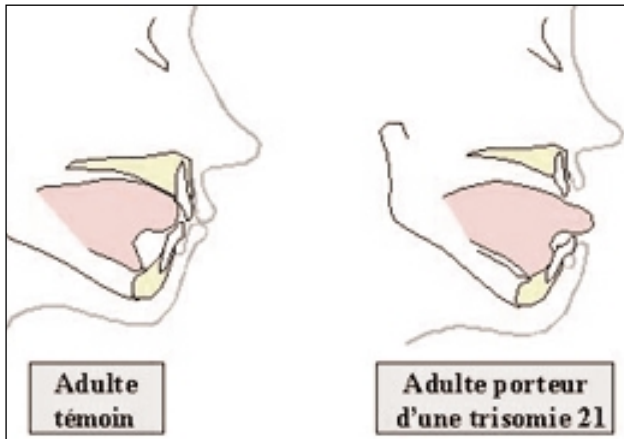


Fig. 4 - Comparaison du positionnement des structures buccales au repos chez l'adulte trisomique-21 et chez l'adulte non-trisomique-21.



5a



5b

Fig. 5 - Montage sur articulateur des modèles d'un jeune homme de 18 ans. Noter en A : l'importance de l'endognathie maxillaire transversale et sagittale et les facettes d'usure dues au bruxisme ; en B : la propulsion mandibulaire aggrave la classe III d'Angle initiale.

- **les lèvres** sont desséchées et crevassées, les commissures peuvent présenter des perlèches persistantes.
- **les dents** présentent des anomalies de nombre, de structure, d'éruption et de position. Les agénésies représentent l'anomalie la plus commune et concernent, en denture permanente l'incisive latérale maxillaire (31%), les 2èmes prémolaires mandibulaires (26%) et maxillaires (18%) et les incisives centrales mandibulaires (7%) (Townsend, 1986 ; Orner 1971).

De plus, le développement de certaines structures faciales est sous la dépendance de facteurs musculaires, fonctionnels (Couly, 1989). En conséquence, la dysmorphose des personnes trisomiques est ensuite accentuée au cours du développement par l'hypotonie qui affecte préférentiellement certains groupes musculaires et s'exprime en particulier au niveau de la langue et des lèvres (Hoyer et Limbrock, 1990 ; Limbrock et coll., 1991). Ainsi, par le jeu des interactions entre la forme et la fonction (Fisher-Brandies, 1989), l'hypotonie qui s'exerce sur des structures initialement anormales limite le développement oro-facial et n'autorise pas la mise en place des fonctions orales (fig. 4). L'endognathie maxillaire sagittale et transversale induit une dysmorphose dento maxillaire, qui apparaît en général sous la forme d'une classe III d'Angle, associée à une propulsion mandibulaire plus ou moins sévère (fig. 5 et 6). Dans les cas assez fréquents de protrusion linguale fonctionnelle, une biprotrusion incisive peut compliquer la dysmorphose (fig. 7).

Par ailleurs, ces caractéristiques morphologiques sont amplifiées par les troubles généraux de la posture, également induits par l'hypotonie musculaire associée à l'hyperlaxité ligamentaire (fig. 8).

Conséquences des pathologies fonctionnelles

Conséquences posturales

La protrusion linguale, le bruxisme et les dyskinésies faciales sont les conséquences de la dysmorphose qui va s'accroître au cours du développement (Hennequin et coll. 1999c). Leur apparition correspond aux tentatives de l'enfant pour stabiliser sa mandibule et varie considérablement au cours du développement, et d'un individu à l'autre.

Pour certains enfants, les premières conséquences posturales sont perçues dès l'éruption des premières incisives qui s'affrontent en bout à bout et conduisent l'enfant à propulser sa mandibule, bilatéralement ou unilatéralement (fig. 9). Ce mode de compensation par la propulsion est spontanément adopté chez ces enfants du fait de leur laxité ligamentaire.

Lorsque les molaires apparaissent, si l'enfant est assez tonique, et si l'endognathie transversale n'est pas trop



Fig. 6 - Cas particulièrement sévère de dysmorphose dento-maxillaire chez un jeune homme de 20 ans. La mandibule circonscrit totalement le maxillaire, dont la taille est à peu près celle d'un enfant de 4 ans.



Fig. 7 - Cas de dysmorphose associant l'endognatie maxillaire et sagittale et la biprotrusion incisive chez un enfant de 8 ans. Noter la position de la langue en compression contre les incisives, et la latérodéviations spontanée de la mandibule.

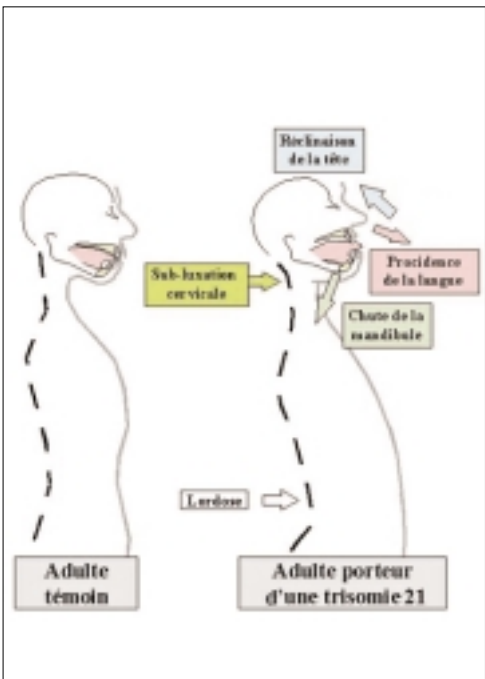


Fig. 8 - Incidence de l'hypotonie musculaire sur la posture, et effet de la posture sur le positionnement des structures buccales. La lordose et la tendance à la sub-luxation cervicale induisent la réclinaison de la tête. En retour, l'ouverture buccale passive et la procidence linguale sont spontanément amplifiées pour dégager les voies aériennes supérieures.



Fig. 9 - Modèles d'étude d'un enfant de 3 ans. Les angles distaux des incisives supérieures ont déjà été abrasés au cours des propulsions-latéralisations réalisées pour éviter le contact inter-incisif inconfortable dû à l'endognatie sagittale.

importante, l'enfant va chercher une position occlusale lui permettant de stabiliser sa mandibule au cours de la déglutition. Dans les cas favorables, l'enfant pourra, principalement grâce au bruxisme, modifier son schéma occlusal initial et trouver une position stabilisante. Dans les cas de moindre tonicité ou de grande dysmorphose, l'enfant ne pourra pas trouver de positionnement dento-dentaire, et conservera un mode de déglutition infantile. Enfin, le plus fréquemment, la situation est intermédiaire et se

caractérise par des compromis fonctionnels, la stabilisation de la mandibule étant obtenue par interposition de la langue entre les arcades. Cette dernière attitude est en général celle qu'ont adoptée les enfants qui présentent au repos une langue procidente (fig. 10). Du fait qu'ils sont souvent sollicités par l'entourage pour rentrer leur langue, on rencontre de plus en plus fréquemment des enfants qui interposent leur langue uniquement sur les secteurs latéraux, sans procidence linguale visible.



Fig. 10 - Adoption de l'interposition linguale pour stabiliser sa mandibule chez une jeune fille de 21 ans.



Fig. 11 - Apparition des dyskinésies chez un enfant de 5 ans présentant une dysmorphose sévère (A). Pour cet enfant, les dyskinésies sont de type propulsion mandibulaire avec contraction de l'orbiculaire (B). La prise en charge orthopédique (C) induit très rapidement la disparition des dyskinésies.

Les dyskinésies faciales sont fréquentes chez les personnes handicapées, et certains auteurs les considèrent comme un indicateur de la déficience mentale (Rogers et coll., 1991). Cependant, pour les personnes porteuses de trisomie 21 ces mouvements anarchiques et involontaires de la mandibule résultent principalement de la dysmorphose et sont développés pour éviter l'inconfort de l'affrontement des dents en malposition et soulager les contractures musculaires qui résultent de la propulsion mandibulaire. A ce titre, l'évaluation de la dysmorphose par le dentiste peut être d'une grande utilité pour les équipes médico-éducatives qui suivent ces enfants, et qui pourraient, en interprétant les dyskinésies comme des signes de déficience mentale, sous-estimer leur potentiel développemental et limiter à tort leurs objectifs pédagogiques. Ces dyskinésies sont particulièrement marquées lors de l'apparition des canines lactéales, et lors du changement de dentition (fig. 11). Elles peuvent également perdurer toute la vie.

Par ailleurs, la position antérieure et basse de la langue, et le manque de stimulation intra-buccale sont responsables de la persistance du réflexe nauséux en position antériorisée. Les examens intra-buccaux impliquant l'introduction d'un instrument au-delà de la barrière dentaire et dépassant le niveau des prémolaires, peuvent induire un réflexe nauséux, associé ou non à un reflux gastro-œsophagien. Le déclenchement de ce réflexe génère souvent un état d'angoisse et peut se traduire par un refus de coopération de la part de l'enfant. Le respect de la réaction de l'enfant, la qualité de la relation établie et l'application de programmes de désensibilisation, avant et pendant toute la période des soins permettent souvent d'obtenir la régression de ce réflexe.

Conséquences dynamiques

L'hypotrophie du massif facial moyen, les déficits posturaux et l'inflammation des amygdales et des végétations adénoïdes induisent un encombrement des voies aériennes supérieures qui affecte la position des lèvres, de la langue et de la mandibule et conduit l'enfant à établir préférentiellement un mode de ventilation buccale.

Initialement, la succion-déglutition nécessaire à la tétée est souvent déprimée, et ce, particulièrement chez les bébés également porteurs de cardiopathies. Plus tard, la mise en place du temps buccal de la mastication est très largement perturbée, d'autant plus que l'autostimulation qui devrait se réaliser au cours du stade oral est limitée par les difficultés que peut avoir l'enfant à porter spontanément ses mains ou les objets à sa bouche. Les praxies orales qui caractérisent la mise en place de la mastication ne sont pas acquises.

L'acquisition de la mastication est retardée, et elle est caractérisée par la persistance d'une fonction de succion-déglutition bâtarde, pouvant présenter toutes les situations de compromis entre la succion-déglutition primaire et la mastication balancée. Globalement, une stratégie linguo-palatine se développe aux dépens d'une stratégie dento-dentaire. Le contrôle labio-jugo-lingual, dont le

tonus est déprimé, est peu efficace. L'aspiration du bol vers l'œsophage ne peut plus être réalisée. Ainsi, l'enfant trisomique-21 doit réaliser activement le transport du bol vers l'œsophage. Ce déplacement du bol est obtenu par des mouvements d'avant-arrière de la langue qui fait rouler ou glisser le bol contre le palais. Ce schéma de fonctionnement, répété à chaque déglutition, pourrait être responsable de l'augmentation de la hauteur du palais que présentent certaines personnes, ainsi que de la forme allongée de la langue (langue en "cigare" ou en "dos de baleine"), par développement préférentiel des faisceaux musculaires longitudinaux.

Les conséquences de ces troubles fonctionnels sur la qualité de vie des personnes trisomiques et de leur famille sont importantes. Ainsi, différentes enquêtes font état des problèmes de nutrition rencontrés par les parents d'enfants trisomiques-21 (Spender et coll., 1996 ; Frazier et Friedman, 1996 ; Hennequin et Allison, sous presse). On constate fréquemment : 1°) des difficultés de succion au sein ou au biberon, 2°) des retards d'acquisition dans la manipulation des aliments avec les doigts, avec la cuillère, dans l'utilisation du verre, 3°) des refus de certains aliments, en particulier les aliments durs, 4°) des comportements aberrants comme la conservation du bol en bouche, le refus d'avaler suivi du rejet de la nourriture 5°) des micro fausses-routes, pour les aliments liquides et semi-liquides, qui contribuent aux affections pulmonaires 6°) l'ingestion d'aliments non mastiqués, avec apparition de rots.

Dans certains cas, lorsque les problèmes de dysphagie persistent au-delà de 4-5 ans, et que l'enfant n'accepte qu'une alimentation mixée, les difficultés de socialisation s'en trouvent aggravées. Ces enfants dysphagiques ne peuvent prendre leurs repas à l'école ou au restaurant, ce qui implique une adaptation de la vie familiale aux besoins de l'enfant et qui limite l'intégration sociale.

Prévention et thérapeutiques des pathologies fonctionnelles

L'ablation chirurgicale des amygdales et des végétations adénoïdes améliore significativement la circulation dans les voies aériennes supérieures, et limite les infections rhinopharyngées. En général ces interventions sont pratiquées dans l'enfance, après répétition d'épisodes infectieux.

La protrusion linguale a de grandes répercussions sur la vie des personnes trisomiques et représente souvent un des obstacles à l'intégration sociale. Les approches thérapeutiques proposées sont extrêmement controversées. Les méthodes chirurgicales de glossectomie, et chirurgie plastique, largement pratiquées aux Etats-Unis sont générale-

ment basées sur des impressions subjectives, sans toutefois faire l'objet d'évaluations fonctionnelles sérieuses (Katz et Kravetz, 1989). Elles tendent à faire disparaître un symptôme, mais n'ont pas d'objectif fonctionnel. Certaines procédures ont, par ailleurs, fait l'objet d'importantes questions d'éthique, et tendent à être déconseillées, en particulier pour la glossectomie partielle (Mearig, 1985 ; May et Turnbull, 1992). L'impression de "grosse langue" résulte davantage d'un problème de positionnement, plutôt que de réelles macroglossies (Limbrock et coll., 1991 ; Pilcher, 1998). Les désordres fonctionnels ne sont pas ou peu corrigés par la chirurgie (Parsons et coll., 1987), alors que l'acquisition du langage et l'équilibre psychologique du patient s'en trouvent affectés (Kavanagh et coll., 1986 ; Klaiman et coll., 1988). Le Comité Consultatif National d'Éthique s'est récemment positionné pour que les sociétés savantes concernées fassent un point sur la pratique de la glossectomie partielle en France et émettent des recommandations. Les tendances actuelles sont de corriger le positionnement lingual en intervenant précocement sur la fonction.

Les techniques qui sont proposées aux parents pour optimiser la nutrition au cours des premières années de la vie facilitent l'acquisition des praxies orales. Ces techniques visent principalement à favoriser le contrôle de la tête et de la position assise du nourrisson dans sa première année, puis à stabiliser la mandibule et à contrôler la protrusion linguale lorsque l'enfant est alimenté à la cuillère et boit au verre (Hennequin, 1999).

Les traitements de normalisation oro-faciale par stimulation neuro-fonctionnelle font actuellement l'objet d'un intérêt particulier. Cette technique concerne principalement les jeunes enfants (Castillo-Moralès et coll., 1982) et consiste en un programme d'exercices physiothérapeutiques appliqués au niveau de la sphère orale et associés au port par intermittence d'une plaque palatine comportant des stimulateurs de langue et de lèvres. L'évaluation des effets de ces traitements est essentiellement basée sur des critères cliniques, relativement subjectifs. La participation des enfants à ces programmes reste assez variable : certains enfants refusent les contraintes imposées par les exercices alors que d'autres sont très coopérants. On note cependant que les effets de ces traitements sont d'autant plus nets lorsque la prise en charge a été précoce (entre 6 mois et 4 ans). Des résultats positifs significatifs ont été obtenus sur la position spontanée de la langue, la position et la tonicité des lèvres, la fermeture de la bouche, la succion, la déglutition et le bavage (Limbrock et coll., 1991 ; Glatz-Noll et Berg, 1991 ; Carlstedt et coll., 1996).

L'importance des troubles fonctionnels sur la qualité de vie des personnes porteuses d'une trisomie 21 implique une prise en charge longitudinale continue. Dans la petite



Fig. 12 - Enfant de 26 mois, porteur d'une plaque de sur-élévation et d'un disjoncteur.

enfance, un suivi orthopédique peut limiter, voire corriger la dysmorphose. Ces techniques sont en général très bien tolérées, si elles apportent une amélioration fonctionnelle (fig. 12). Au cours de la

période prépubertaire les techniques orthopédiques ou orthodontiques peuvent être mises en œuvre, mais leurs indications restent hautement dépendantes du degré de coopération de l'enfant, ce qui justifie, pour tous les enfants trisomiques-21, l'intérêt d'un apprentissage précoce à l'environnement du cabinet de soins dentaires. Chez l'adulte, la dysmorphose peut être compensée par le port d'orthèses, adjointes ou conjointes. Dans tous les cas, les réhabilitations occlusales qui confèrent une stabilité à la mandibule sont toujours accompagnées de la disparition du bruxisme et des dyskinésies, que le traitement soit de nature orthopédique, orthodontique, orthétique ou prothétique.

Pathologies infectieuses

Étiologie des pathologies infectieuses

Les personnes porteuses d'une trisomie 21 sont également concernées par les pathologies bucco-dentaires décrites pour la population générale. Malheureusement, dans le contexte de la trisomie 21, le développement de ces maladies est aggravé du fait de l'existence de grands troubles systémiques. D'une part, les troubles immunologiques ne permettent pas de préserver un équilibre biologique stable au niveau buccal. D'autre part, les malpositions dentaires et l'absence des mouvements spontanés d'autonettoyage, favorisent la stase alimentaire et aggravent le développement bactérien. De plus, les troubles moteurs limitent la dextérité manuelle, ce qui rend le brossage souvent peu efficace.

En fait, toutes les conditions sont réunies pour que les pathologies bucco-dentaires infectieuses habituelles (parodontite et lésions carieuses) se développent plus facilement chez la personne trisomique-21. Ces pathologies peuvent par ailleurs avoir des conséquences graves, lorsque le patient est porteur d'une cardiopathie congénitale, le risque d'endocardite étant alors majoré.

La parodontite

Son apparition est multifactorielle. Elle est principalement due à l'immunodéficience qui favorise l'installation précoce de certaines colonies bactériennes (Reuland-Bosma et coll., 1988 ; Barr-Agholme et coll., 1992 ; Morinushi et coll., 1997) et son développement est largement aggravé par une mastication inefficace, les malpositions dentaires et surtout l'absence d'une technique d'hygiène. Cette parodontite est spécifique à la trisomie 21, elle est très nettement différenciée des parodontopathies rencontrées pour les autres groupes de personnes handicapées. Elle peut concerner les enfants (Reuland-Bosma et coll., 1986a ; Modeer et coll., 1990), mais se développe surtout au cours de l'adolescence et affecte 90 à 96% des adultes (Reuland-Bosma et Van Dijk, 1986b ; Pilcher, 1998). De nombreux signes communs la rapprochent de la parodontite aiguë juvénile, décrite chez des patients non trisomiques (Shaw et Saxby, 1986). Elle est caractérisée par la rapidité de sa progression, qui n'est pas régulière et s'accompagne d'une perte osseuse très importante. Son évolution comporte des phases inflammatoires, infectieuses et douloureuses dont le vécu par le jeune adulte peut provoquer des manifestations comportementales alimentaires inhabituelles (refus plus ou moins violent de se mettre à table, refus de certains aliments).

Les lésions carieuses

Différentes études ont montré que la prévalence de la carie est faible chez les enfants et adolescents trisomiques (Vigild, 1986 ; Ulseth et coll., 1991 ; Stabholz et coll., 1991). Cependant, les résultats de ces études nécessitent une interprétation particulière pour plusieurs raisons. D'une part le calcul du CAO_d pour cette population ne peut pas être comparé aux valeurs de référence établies pour la population générale du fait des agénésies et des retards d'éruption. D'autre part, ces observations s'expliquent également par le fait que le régime alimentaire des enfants trisomiques-21 est généralement contrôlé pour limiter leur tendance à l'excès pondéral, et de fait, les aliments constituant l'essentiel d'une nourriture équilibrée ne sont pas des aliments cariogènes (Cuilleret, 1995). De plus, contrairement aux adolescents et aux adultes, les enfants n'ont pas un libre accès à la nourriture.

Cependant, on constate, que comme pour la population générale, certains enfants cumulent les lésions et présentent un haut facteur de risque carieux. Certains très jeunes enfants peuvent être prédisposés au syndrome du biberon, si pour des raisons comportementales ou des difficultés d'alimentation, un biberon leur est laissé. Dans ces cas, les avulsions ont des conséquences catastrophiques pour ces enfants dont les programmes éducatifs visent, à cet âge, l'acquisition du langage et qui sont extrêmement stimulés en orthophonie (fig. 13). Dans les milieux sociale-

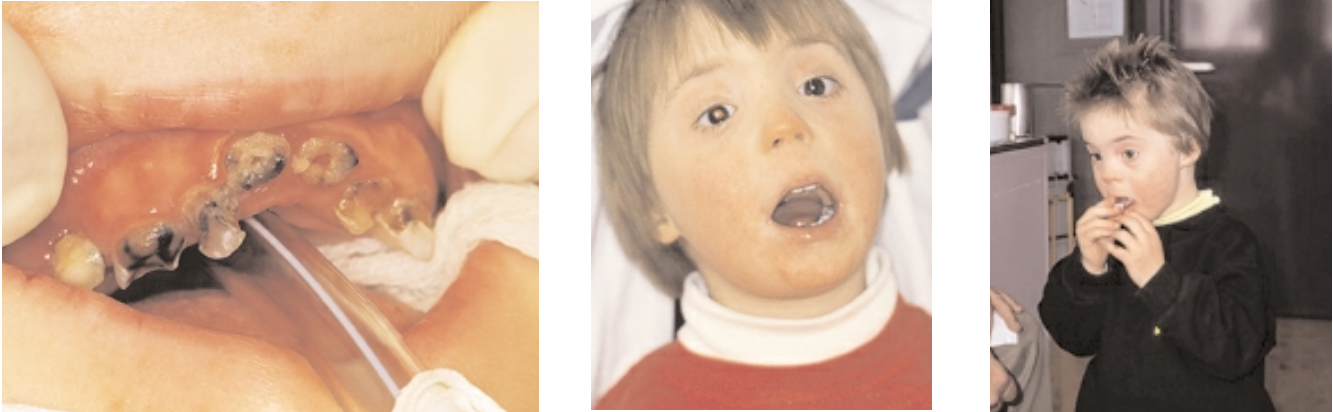


Fig. 13 - Enfant de 5 ans, totalement édenté sous anesthésie générale pour un syndrome du biberon (A). Après réalisation des prothèses (B), l'enfant est éduqué pour mettre et enlever seul ses prothèses (C).



Fig. 14 - Présence des débris alimentaires dans le vestibule d'une jeune femme de 20 ans. Noter l'agénésie de la 2ème prémolaire et la ré-inclusion de la dent lactéale, ainsi que les lésions carieuses débutantes situées en regard des sites de rétention alimentaire.

ment défavorisés, les adolescents ne sont pas toujours régulièrement suivis ou éduqués, et certains sélectionnent spontanément une alimentation molle et sucrée, qui peut induire l'installation d'un syndrome polycarieux.

Pour les adultes, les apports nutritifs quotidiens sont beaucoup moins contrôlés que pour les enfants, du fait des prises de repas en collectivité et de comportements alimentaires plus autonomes. La nature des aliments résiduels dans la bouche des adultes constitue alors un excellent milieu nutritif pour les bactéries cariogènes. Cette situation est également liée à la stase alimentaire. Lorsqu'on examine la bouche d'un jeune adulte trisomique 21, à la fin d'un repas, on constate que les débris alimentaires non ingérés peuvent persister plus longtemps en bouche (fig. 14). La prépondérance à la stase alimentaire, résulte principalement du déficit neuro-moteur associé aux troubles sensoriels qui n'autorisent pas les mouvements linguaux d'auto-nettoyage. Les mobilités dentaires

consécutives au développement de la parodontite favorisent la rétention de résidus alimentaires dans les espaces interdentaires. Ces caries évoluent lentement, à bas bruit, et ne sont souvent ni déclarées par le patient, ni détectées par son entourage.

Les fractures d'origine traumatique

Chez les enfants, le retard d'acquisition motrice est souvent responsable de chutes au cours desquelles l'enfant se protège mal. Les fractures des dents antérieures, les luxations partielles ou totales sont fréquentes. Dans le cadre de l'examen clinique d'un patient trisomique, qu'il soit adulte ou enfant, les signes cliniques (fistule) et radiologiques (image apicale radio-claire) de la perte de vitalité pulpaire au niveau des dents antérieures doivent être systématiquement recherchés.

Conséquences des pathologies infectieuses

Risque infectieux majoré

Les cardiopathies congénitales sont fréquentes chez les enfants trisomiques (Céleste et Lauras, 1997), mais parfois, les formes légères ne sont pas toujours diagnostiquées chez les adultes. Sur 41 patients trisomiques pour lesquels un prolapsus mitral a été diagnostiqué à l'échocardiographie, 15 (36%) ne présentaient aucun signe auscultatoire (Barnett et coll., 1988). Les foyers infectieux d'origine dentaire ou parodontale constituent un risque d'endocardite (Clemens et coll., 1982 ; Durack et coll., 1983). La prise en charge de l'état de santé bucco-dentaire implique donc, pour la réalisation des actes impliquant un geste osseux (extractions, détartrages, traitements canalaires), une procédure prophylactique complète qui inclut, en l'absence d'un examen échocardiographique, l'installation



systématique d'une antibiothérapie de couverture (American Heart Association, 1991). Pour les personnes très opposantes aux soins, pour lesquelles les soins d'hygiène sont impossibles, la coexistence d'une parodontite évoluée et d'une anomalie cardiaque peut justifier l'avulsion de toutes les dents.

Par ailleurs, la persistance de foyers infectieux parodontaux entretient une halitose qui peut s'opposer à la qualité de la relation avec l'entourage.

Douleur

Les troubles cognitifs et les troubles du langage sont à l'origine des difficultés de communication verbale de ces personnes (Lambert et Rondall, 1997). Les perceptions nociceptives ne sont pas toujours clairement identifiées, reconnues et interprétées par le patient trisomique, qui ne déclare pas spontanément la douleur (Hennequin et coll., 1999a). Les conditions de prise en charge en sont fortement affectées, d'une part lors du diagnostic des pathologies dentaires qui implique directement l'expression des sensations par le patient et, d'autre part, dans l'accompagnement au cours des soins. Les pathologies sont donc diagnostiquées tardivement, et leur évolution se fait sur un mode apparemment chronique, excepté dans les cas d'œdème ou de cellulite qui incitent l'entourage à consulter. Dans certains cas, les bilans de dépistage relèvent la présence de nombreux foyers infectieux et suggèrent que la douleur est devenue le compagnon morbide des patients handicapés, et qu'elle peut affecter profondément leur équilibre psychologique (Hennequin et coll., 2000).

Édentements

La maladie parodontale et, plus rarement, le refus de coopération pour les soins conservateurs, sont à l'origine des édentements précoces. Ces édentements ont des conséquences fonctionnelles et sociales. Les pathologies fonctionnelles décrites précédemment s'en trouvent majorées. Sur le plan social, les édentements accentuent l'impression de vieillissement prématuré que peuvent présenter ces personnes, souvent édentées entre 25 et 35 ans. Par l'image qu'elles renvoient à la société, leur personnalité peut en être affectée.

Prévention et thérapeutiques des pathologies infectieuses

Le traitement de ces pathologies bucco-dentaires repose sur les mêmes principes thérapeutiques que pour la population générale, par contre les caractéristiques comportementales et systémiques des personnes trisomiques-21 vont, dans la plupart des cas, conduire à une modification des objectifs et/ou des modalités du traitement.

Hygiène dentaire

Avant 7 ans (acquisition de l'écriture), un enfant n'a pas la coordination psychomotrice suffisante pour assurer seul son hygiène dentaire. A fortiori, les enfants trisomiques doivent être accompagnés pour les soins d'hygiène dentaire, jusqu'à l'âge de 10-12 ans. Cette nécessité s'oppose souvent au souci d'autonomie qu'ont les parents. Le rôle pédagogique du praticien est extrêmement important, dans l'éducation de la famille à ces soins quotidiens. Cependant, les troubles moteurs sont tels que rares sont les adolescents et adultes qui disposeront des compétences motrices suffisantes pour assurer un brossage efficace, en situation d'autonomie. Se brosser les dents, se rincer la bouche et cracher implique un apprentissage spécifique en psychomotricité. Dans ces situations éducatives, le travail en collaboration avec le psychomotricien ou le kinésithérapeute est complémentaire. De même, l'utilisation des brosses trifaces représente une bonne solution parce que leur utilisation n'implique qu'un mouvement de va-et-vient, plus simple à coordonner.

Coopération

La qualité de la relation soignant-soigné est essentielle pour les personnes porteuses d'une trisomie-21. Il n'est pas possible d'obtenir une coopération suffisante, autorisant la réalisation d'un soin dentaire sans l'établissement de cette relation. Le patient trisomique peut accepter beaucoup de contraintes si sa confiance n'est pas trahie. L'environnement familial ou médico-éducatif a un grand rôle à jouer dans la préparation de l'enfant, sous contrôle du praticien.

Au niveau comportemental, le patient trisomique "type" n'existe pas. Certaines fausses idées, par ailleurs souvent contradictoires, sont largement répandues au sujet de ces personnes, que l'on décrit, selon les milieux, affectueuses, agressives, mélomanes, maniaques ou sexuellement obsédées. Ces idées préconçues relèvent d'un imaginaire collectif mal préparé à l'intégration sociale des personnes mentalement déficientes et doivent être rejetées. Dans le cadre de la prise en charge d'une personne déficiente mentale, la qualité de la relation patient-praticien résultera de la capacité du praticien à considérer avant tout la personne qu'elle est et non la déficience mentale qu'elle représente. Cette reconnaissance autorise la personne déficiente mentale à accorder sa confiance et à coopérer avec le soignant. De fait, le patient devient actif dans son soin, comme un patient ordinaire. La coopération de l'enfant est en général obtenue lorsqu'il a compris ce que l'on attend de lui. Les techniques du "Tell, Show and Do", du renforcement positif et du contrôle de la voix correspondent bien aux besoins de ces personnes, adultes et



Fig. 15 - La réalisation des soins conservateurs ou prothétiques implique le contrôle des caractéristiques physiologiques du syndrome, comme la ventilation buccale, l'étalement de la langue ou le réflexe nauséux.

Ici, la pose de la digue permet de contrôler l'envahissement par la langue du quadrant en cours de soins.

enfants. Leur mise en œuvre permet au patient d'accepter les techniques nécessaires à des soins de qualité (fig. 15). Le patient porteur d'une trisomie 21 est généralement mal à l'aise sur un fauteuil de soins dentaires. Sa prédisposition aux troubles de l'équilibre le conduit à se méfier de l'élévation du siège ainsi que du basculement en arrière du dossier. Le jeune patient doit être averti par anticipation des modifications de positionnement du fauteuil dentaire.

Communication

Les troubles neuromoteurs et ceux de la mémoire à court terme que présentent ces personnes impliquent pour le praticien un certain contrôle du mode de communication. Comprendre et se faire comprendre sont deux problèmes indépendants. Les questions posées au patient ne doivent comporter qu'une seule idée, et il faut accepter une certaine latence à la réponse. Par ailleurs, les expressions verbales utilisées par le patient ne sont pas toujours très adaptées. Par exemple, pour certains patients, l'expression "j'ai mal" peut exprimer un inconfort d'une autre nature, comme l'angoisse ou le refus. Inversement, en situation algique, le patient ne verbalisera pas forcément sa douleur mais pourra présenter des troubles du comportement, en particulier un refus de coopérer (Hennequin et coll., 1999b).

Contrôle de la douleur

Les interventions doivent toujours être totalement indolores. Le contrôle de la douleur chez ces patients diminue le niveau d'anxiété et, par voie de conséquence, améliore

la coopération. En effet, le niveau d'anxiété a été évalué pour un groupe de personnes trisomiques au cours des soins dentaires. L'anxiété augmente pour les personnes trisomiques soignées sans contrôle de la douleur, alors qu'elle reste stable pour les personnes soignées sous anesthésie générale et qu'elle diminue pour les personnes soignées à l'état vigile et sous anesthésie locale (Radovich et coll., 1991). A ce titre, les interventions potentiellement algiques qui sont généralement supportées par les patients ordinaires, comme les détartrages, sont réalisées sous anesthésie locale ou loco-régionale.

Prothèses

Le remplacement des secteurs édentés pose des problèmes d'ordres technique et économique. Sur un plan financier, les seuls revenus des personnes handicapées sont constitués par l'allocation adulte-handicapé (environ 3500 francs). Les frais de logement, d'alimentation et d'habillement couvrent largement cette allocation, et l'absence d'une assurance médicale spécifique ne permet pas de couvrir les frais exceptionnels qu'imposent les prothèses conjointes ou les dispositifs orthopédiques réalisés pour la prise en charge précoce.

Techniquement, la dysmorphose dento-maxillaire augmente les difficultés de réalisation des prothèses. Les prothèses partielles adjointes qui sont réalisées dans le contexte occlusal préexistant sont souvent mal tolérées. Contrairement aux appréhensions initiales que pourrait avoir le praticien, les prothèses totales, si leur réalisation est techniquement élaborée et prend en compte la dysmorphose, représentent de bonnes solutions fonctionnelles et esthétiques, parce qu'elles permettent de reconstruire un schéma occlusal stabilisant.

Interactions entre les pathologies fonctionnelles, les pathologies infectieuses et les autres troubles associés à la trisomie-21

Les grands troubles liés à la trisomie-21 concourent à l'apparition de pathologies bucco-dentaires fonctionnelles ou infectieuses, et les conséquences de ces troubles interagissent pour activer l'évolution de ces maladies (fig. 16). Ces interactions sont bidirectionnelles et ont lieu à tous les niveaux. Les pathologies fonctionnelles favorisent l'apparition des pathologies infectieuses, qui, lorsqu'elles deviennent douloureuses, aggravent les troubles fonctionnels. Les personnes porteuses d'une trisomie 21 sont donc particulièrement prédisposées aux risques douloureux et infectieux de siège oro-facial. En l'absence de soins, l'expérience de la douleur peut induire des troubles du comportement et les risques d'infection focale sont augmentés.



Ainsi, l'évolution très défavorable de la santé bucco-dentaire de ces personnes implique, de manière indirecte, une détérioration de la santé générale. Cependant, cette évolution n'est pas inéluctable, et peut être considérablement ralentie par une prise en charge spécifique.

Conclusion

Les conséquences des pathologies bucco-dentaires qui touchent les personnes trisomiques-21 doivent être prises en compte par leur entourage familial et l'équipe médico-éducative. Les mesures de prévention du risque infectieux et des déficiences fonctionnelles orales impliquent le développement de programmes pluridisciplinaires spécialisés visant à obtenir : 1°) l'information aux familles, 2°) l'éveil de la proprioception buccale, nécessaire à la mise en place des fonctions buccales, 3°) l'acquisition d'une technique d'hygiène bucco-dentaire personnalisée, adaptée aux capacités motrices du patient, autorisant l'autonomie et prévenant la maladie parodontale, 4°) la familiarisation précoce avec l'environnement du cabinet dentaire et avec les conditions d'examen et de soins, 5°)

le suivi préventif et thérapeutique qu'implique l'évolution de la dysmorphose, 6°) le suivi des patients qui subissent des édentations, et l'accompagnement nécessaire à l'intégration de prothèses fonctionnelles, 7°) le suivi fonctionnel longitudinal de la capacité masticatoire et le choix des aliments de qualité texturale compatible avec une mastication-déglutition efficace.

Face à ces objectifs, le rôle du chirurgien-dentiste est essentiel, mais dans le contexte de l'organisation actuelle de la profession en France, la prise en charge des personnes trisomiques reste hautement dépendante des contingences économiques. Les modalités préventives et thérapeutiques citées ici ne sont pas prévues dans la nomenclature, bien que les pathologies soient directement liées à l'anomalie chromosomique. Cette situation objective l'inaccessibilité aux soins dentaires des personnes handicapées, dont la prise en charge est actuellement évaluée sur la base des besoins en soins de la population générale et non sur celle des besoins spécifiques qu'implique l'état de santé des personnes concernées (Hennequin et Tubert, 1999).

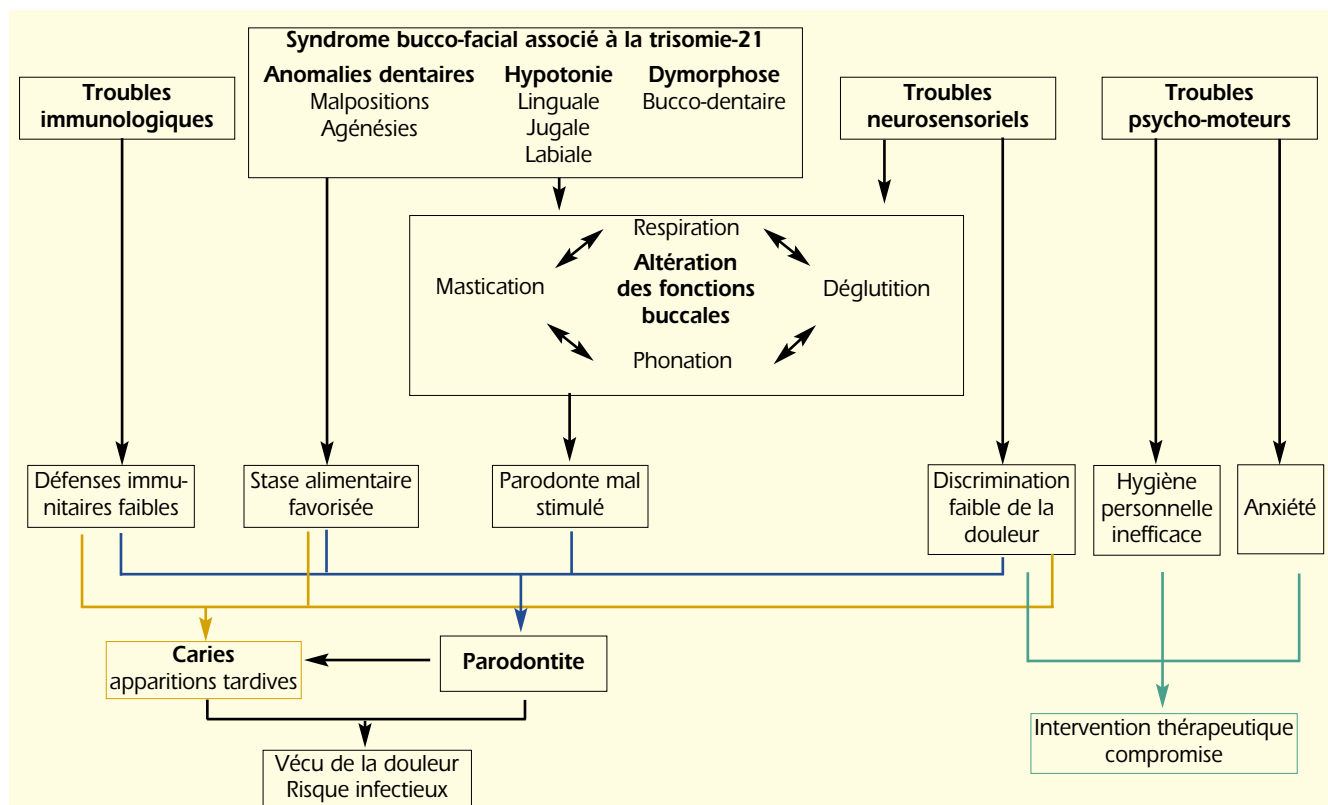


Fig. 16 - Tableau synoptique exposant les interactions entre les pathologies fonctionnelles et infectieuses du syndrome bucco-facial, et certains des autres troubles induits par la trisomie 21. L'ensemble implique une augmentation du risque douloureux et du risque infectieux d'origine dentaire pour les personnes porteuses d'une trisomie 21.

Bibliographie

- AMERICAN HEART ASSOCIATION - Council on dental therapeutics : Preventive bacterial endocarditis : a statement for the dental professional. *J. Am Dent Assoc.* 122 : 87-92, 1991.
- BARNETT M.L., FRIEDMAN R.N. et KASTNER T. - The prevalence of mitral valve prolapse in patients with Down's syndrome : implications for dental management. *Oral. Surg. Oral. Med. Oral. Pathol.* 66 : 445-447, 1988.
- BARR-AGHOLME M., DAHLLOF G., LINDER G. et MODEER T. - *Actinobacillus actinomycetemcomitans, Capnocytophaga and Porphyromonas gingivalis* in subgingival plaque of adolescents with Down's syndrome. *Oral Microbiol. Immunol.* 7 : 244-248, 1992.
- CARLSTEDT K., DAHLLOF G., NILSSON B. et MODEER T. - Effect of palatal plate therapy in children with Down syndrome. A 1-year study. *Acta Odontol. Scand.* 54 : 122-125, 1996.
- CASTILLO MORALES R., CROTTI E., AVALLE C. et LIMBROCK G. - Orofaciale Regulation beim Down-Syndrom durch gaumenplatte. *Sozial Pädiatrie* 4 : 10-17, 1982.
- CELESTE B. et LAURAS B. - *Le jeune enfant porteur de trisomie 21*. Nathan, Paris, Ed. 1997.
- CLEMENS J.D., HORWITZ R.I., JAFFE C.C., FEINSTEIN A.R. et STANTON B.F. - A controlled evaluation of the risk of bacterial endocarditis in persons with mitral valve prolapse. *N. Engl. J. Med.* 307 : 776-781, 1982.
- COULY G. - La langue, un appareil naturel d'orthopédie dento-faciale, "Pour le meilleur et pour le pire". *Rev. Orthop. Dento Faciale* 23 : 9-17, 1989.
- CUILLERET M. - Trisomie 21 - *Aides et Conseils*. : Masson, Paris, Ed. 1995.
- DAUMER-HAAS C., SCHUFFENHAUER S., WATHER J.U., SCHIPPER R.D., PORSTMAN T. et KORENBERG J. - Tetrasomy 21 pter+q22.1 and down syndrome : molecular definition of the region. *Am. J. Med. Genet.* 53 : 359-365, 1994.
- DODD B. et LEAHY J. - Down syndrome and tongue size. *Med. J. Aust.* 140 : 748, 1984.
- DURACK D.T., KAPLAN E.L. et BISNO A.L. - Apparent failures of endocarditis prophylaxis. *J.A.M.A.* 250 : 2318 - 2322, 1983.
- FELLUS A. - Modifications dynamiqués et posturales de la langue : influence sur la croissance faciale. *Rev. Orthop Dento Faciale* 23 : 69-77, 1989.
- FISCHER-BRANDIES H. - Cephalometric comparison between children with and without Down's syndrome. *Eur. J. Orthod.* 10 : 255-263, 1988.
- FISCHER-BRANDIES H. - Développement vertical des mâchoires dans le cas de trisomie 21 : interaction de la forme et de la fonction. *Orthod. Fr.* 60 : 521-526, 1989.
- FRAZIER J.B. et FRIEDMAN B. - Swallow function in children with Down syndrome : a retrospective study. *Dev. Med. Child Neurol.* 38 : 695-703, 1996.
- GLATZ-NOLL et BERG R. - Oral dysfunction in children with Down's syndrome : an evaluation of treatment effects by means of videoregistration. *Eur J Orth.* 13 : 446-451, 1991.
- GUIDETTI M. et TOURETTE C. - *Handicaps et développement psychologique de l'enfant*. ED. Armand Collin/Masson, Paris, 1996.
- GULLIKSEN J.S. - Oral findings in children with Down's syndrome. *J. Dent. Child* 41 : 293-297, 1973.
- HENNEQUIN M. - La mastication et la déglutition, Guidance parentale et professionnelle. *GEIST Soleil*, 19 : 12-15, 1999.
- HENNEQUIN M. et ALLISON P.J. - Prevalence of oral impairment in a group of 204 individuals with Down syndrome. *Dev. Med. Child Neurol.*, sous presse.
- HENNEQUIN M. et TUBERT S. - Prise en charge des personnes handicapées par les chirurgiens dentistes du Puy de Dôme. *Inf. Dent.* 38 : 2861-2878, 1999.
- HENNEQUIN M., ALLISON P., FEINE J. et FAULKS D. - *Expression de la douleur et accès aux soins pour les personnes porteuses d'une trisomie 21*. C.R. XIIème réunion de la Société Française de la Douleur, Lille, 1999a.
- HENNEQUIN M., FAULKS D. et ROUX D. - Accuracy of estimation of dental treatment need in special care patients. *J. Dent.* 28 : 131-136, 2000.
- HENNEQUIN M., FAULKS D., FEINE J. et ALLISON P. - "Dis-moi si j'ai mal", ou : *L'expression de la douleur pour les personnes porteuses d'une trisomie 21*. C.R. 7èmes Journées nationales sur la trisomie 21, FAIT 21, Pau, 1999b.
- HENNEQUIN M., FAULKS D., VEYRONE J.L. et BOURDIOL P. - Significance of oral impairments in persons with Down syndrome : a literature review. *Dev. Med. Child Neurol.* 41 : 275-283, 1999c.
- HOOKE E.B., CROSS P.K. et SCHREINEMACHERS D.M. Chromosomal abnormalities rates at amniocentesis and in live-born infants. *J.A.M.A.* 249 : 2034-2038, 1983.
- HOYER H. et LIMBROCK G.J. - Orofacial regulation in children with down syndrome, using the methods and appliances of Castillo-Morales. *J. Dent. Child.* 6 : 442-444, 1990.
- JANICKI M.P., DALTON A.J. et DAVIDSON P.W. - Mortality and morbidity among older adults with intellectual disability : health services considerations. *Disabil. Rehabil.* 21 : 284-294, 1999.
- KATZ S. et KRAVETZ S. - Facial plastic surgery for persons with Down syndrome : Research findings and their professional and social implications. *Am. J. Ment. Retard.* 94 : 101-110, 1989.
- KAVANAGH K.T., KAHANE J.C. et KORDAN B. - Risks and benefits of adenotonsillectomy for children with down syndrome. *Am. J. Ment. Defici.* 91 : 22-29, 1986.
- KLAIMAN P., WITZEL M., MARGAR-BACAL F. et MUNRO I. - Changes in aesthetic appearance and intelligibility to speech after partial glossectomy in patients with Down's syndrome. *Plast. Reconstr. Surg.* 82 : 403-408, 1988.
- KORENBERG J.R., CHEN X.N., SCHIPPER R., SUN Z., GONSKY R., CARPENTER N., DAUMER C., DIGNAN P., et DISTECHE C. - Down syndrome phenotypes : the consequences of chromosomal imbalance. *Proc. Natl. Sci.* 91 : 4997-5001, 1994.
- LAMBERT J.L. et RONDALL J.A. - *Le Mongolisme*. Ed. Mardaga, Sprimont, 4ème ed, 1997.
- LIMBROCK C., FISCHER-BRANDIES H. et AVALLE C. - Castillo-morales orofacial therapy : treatment of 67 Children with down syndrome. *Dev. Med. Child Neurol.* 33 : 296-303, 1991.



- MAY D.C. et TURNBULL N. - Plastic Surgeons opinions of facial surgery for individuals with Down syndrome. *Mental Retardation* 30 : 29-33, 1992.
- MEARIG J. - Facial surgery and an active modification approach for children with down syndrome : some psychological and ethical issues. *Rehabilitation Literature* 46 : 72-77, 1985.
- MODEER T., BARR M. et DAHLÖF G. - Periodontal disease in children with Down's syndrome. *Scand. J. Dent. Res.* 98 : 228-234, 1990.
- MORINUSHI T., LOPATIN D.E. et van POPERIN N. - The relationship between gingivitis and the serum antibodies to the microbiota associated with periodontal diseases in children with Down's syndrome. *J. Periodontol.* 68 : 626-31, 1997.
- ORNER G. - Congenitally absent permanent teeth among mongols and their sibs. *J. Ment. Defic.* 15 : 292-302, 1971.
- PARSONS C. L., IACONO T.A. et ROZNER L. - Effects of tongue reduction on articulation in Down's syndrome children. *Am. J. Ment. Defici.* 91 : 328-332, 1987.
- PILCHER E. S. - Dental care for the patient with Down syndrome : *Down Syndrome Research and Practice* 5 : 111-116, 1998.
- RADOVICH F., CLARICH G. et VECCHI R. - Evaluation of anxiety and analysis of pain perception in Down's syndrome patients undergoing dental treatment. *Minerva Stomatol.* 40 : 701-709, 1991.
- REULAND-BOSMA W. et VAN DIJK L.J. - Periodontal disease in down's syndrome : a review. *J. Clin. Periodontol.* 13 : 64-73, 1986b.
- REULAND-BOSMA W., VAN DEN BARSEELAAR M.T., VAN DE GEVEL J.S. LEIJH P.C., DE VRIES-HUIGES H. et THE H.T. - Nonspecific specific immune responses in a child with Down's Syndrome and her sibling. A case report. *J. Periodontol.* 59 : 249-253, 1988.
- REULAND-BOSMA W., VAN DIJK L.J. et VAN DES WEELE - Experimental gingivitis around deciduous teeth in children with down's syndrome. *J. Clin. Periodontol.* 13 : 294-300, 1986a.
- ROGERS D., KARKI C., BARTLETT C. et POCOCK P. - The motor disorders of mental handicap. An overlap with the motor disorders of severe psychiatric illness. *Br. J. Psychiatry* 159 : 97-102, 1991.
- SHAW L et SAXBY M.S. - Periodontal destruction in Down's syndrome in juvenile periodontitis : How close a similarity ? *J. Periodontol.* 11 : 709-715, 1986.
- SPENDER Q., STEIN A., DENNIS J., REILLY S., PERCY E. et CAVE D. - An exploration of feeding difficulties in children with Down syndrome. *Dev. Med. Child Neurol.* 38 : 681-694, 1996.
- STABHOLZ A., MANN, J., SELA M., SCHURR D., STEINBERG D., DORI S. et SHAPIRA J. - Caries experience, periodontal treatment needs, salivary pH, and streptococcus mutans counts in a preadolescent Down syndrome population. *Spec. Care Dentist.* 11 : 203-208, 1991a.
- STOLL C., ALEMBIK Y., DOTT B. et ROTH MP : Recent trends in the prevalence of Down Syndrome in North-eastern France. *Ann. Genet.* 37 : 179-183, 1994.
- TOWNSEND G.C. - Dental crown variants in children and young adults with down syndrome. *Acta. Odontol. Pediat.* 7 : 35-39, 1986.
- ULSETH J.O., HESTNES A., STOVNER L.J. et STORHAUG K. - Dental caries and periodontitis in persons with Down's syndrome. *Spec. Care Dentist.* 11 : 71-73, 1991.
- VIGILD M. - Dental caries experience among children with Down's syndrome. *J. Ment. Defic. Res.* 30 : 271-276, 1986.

Notes :

Les auteurs remercient vivement les familles qui ont accepté que les photos de Jean, Véronique, Jean-Claude et Thibault soient publiées sans masquage, afin de respecter l'expression de la personnalité de chacun.
Une version simplifiée et détaillée de cette synthèse, destinée à l'information des parents et des professionnels des autres disciplines a été publiée dans les actes du VIème Congrès de la Fédération des Associations pour l'Insertion Sociale des personnes porteuses d'une Trisomie 21 (FAIT 21), Clermont-Ferrand, Nov 1997. GEIST'21,

Article soumis le 4 janvier. Accepté pour publication le 24 février 2000