

ASPECTS ORTHODONTIQUES D'UNE ANOMALIE GÉNÉTIQUE: *La Trisomie 21*

AHMED FOUATIH N^(1,2), DJEDIAI S⁽¹⁾, METREF Z⁽¹⁾, HAMMIDECHE M^(1,2),
MRABET S^(1,2).

1) Faculté de Médecine d'Oran.

2) Laboratoire de Recherche de Biologie Buccale.

RÉSUMÉ:

L'orthodontiste s'intéresse aux causes qui affectent la croissance cranio-faciale en premier lieu les syndromes génétiques. Parmi, ces derniers figure le syndrome de Down, sujet de notre étude, dont les répercussions dento-maxillo-faciales sont importantes. La compréhension des causes génétiques des dysmorphoses cranio-faciales est primordiale dans la pose d'un diagnostic et la mise en place d'une stratégie thérapeutique adaptée. Ceci explique l'intérêt de l'orthopédie dento-faciale pour la génétique. L'objectif de notre travail est d'étudier la prévalence des manifestations bucco-faciales chez les trisomiques 21 du centre des enfants déficients mentaux de la Wilaya d'Oran. Pour ce faire nous nous sommes basés sur une approche diagnostique et radioclinique de 59 cas, en s'intéressant aux aspects cliniques et céphalométriques. L'anomalie la plus répandue dans notre échantillon est la classe III squelettique avec une perturbation des fonctions de la sphère oro-faciale dans 76% des cas, une ventilation nasale altérée dans tous les cas et une déglutition atypique retrouvée dans 92% des cas.

Mots clés: Orthopédie Dento-faciale, Down Chromosom Region DRC, Trisomie 21, Anomalies Orthodontiques, Dysfonctions Oro-faciales.

ABSTRACT: ORTHODONTIC ASPECTS OF A GENETIC ABNORMALITY: *The Trisomy 21.*

The orthodontist is concerned by craniofacial growth affections whose genetic syndromes are one of the first. Among these figures the Down syndrome, subject of our work, of which dento-maxillo-facial consequences are important. The comprehension of the genetic causes of craniofacial dysmorphism is primordial for a diagnosis determination and establishing a suitable therapeutic strategy. In this regard dento-facial orthopedics is interested by genetic. The aim of our work is to search out the bucco-facial expressions prevalence in trisomic 21 from the Enfant Mental Deficiency Center in Oran Wilaya. In this purpose we based on diagnosis and radioclinical approaches of 59 cases by getting interest to clinical and cephalometric aspects. The most common abnormality in our sample is skeletal class III with 76% having oro-facial sphere dysfunctions, disturbed nasal ventilation in all cases and atypical swallowing found in 92%.

Key words: Dento-facial orthopedics, Down Chromosom Region DRC, Trisomy 21, Orthodontic anomalies, Oro-facial dysfunctions.

INTRODUCTION

Les orthodontistes se sont depuis toujours intéressés aux causes générales qui affectent la croissance de la région cranio-faciale, y compris la génétique qui joue un rôle dans le processus de développement et de maturation squelettique et de l'odontogenèse expliquant ainsi la fréquence des manifestations dento-maxillo-faciales rencontrées chez les malades atteints d'anomalies génétiques [1].

Les syndromes évoqués sont pour certains connus par l'orthodontiste, comme le syndrome de Down ou La trisomie 21 qui est la forme la plus fréquente de handicap provoquée par une aberration chromosomique.

La trisomie 21 provoquant le syndrome de Down, est l'atteinte congénitale la plus fréquente dans le monde et la première cause de retard mental [2].

Dans 95% des cas le syndrome de Down est une trisomie 21 libre constitutionnelle. Elle résulte du phénomène de non disjonction des chromosomes lors de la gamétogenèse [3]. Le gamète porteur du chromosome 21 en plus, est dans 90% des cas d'origine maternelle. Le premier facteur incriminé est un âge maternel avancé où une trop longue quiescence des ovocytes fait qu'il y a un mauvais contrôle de la ségrégation chromosomique. Elle peut également être due à une translocation Robertsonienne avec un total de 46 chromosomes. De toutes les formes du syndrome de Down la moins grave est la trisomie 21 acquise durant la vie embryonnaire où le sujet présente un mosaïcisme cellulaire [4].

Sur le plan cytogénétique, elle est caractérisée par la présence d'un chromosome 21, surnuméraire ou une partie de celui-ci correspondant à la région distale de son bras q. Aujourd'hui identifiée, cette région appelé la « Down Chromosom Region » ou DRC est localisée en 21q22 [5]. La triplification des 33 gènes de cette région engendre à elle seule un déséquilibre d'expression génique d'un facteur de 1,5 chez les trisomiques 21, responsables des caractéristiques faciales [6].

L'objectif de ce travail est d'étudier la prévalence des manifestations cranio-faciales et buccales chez les trisomiques. Pour ce faire, nous nous sommes basés sur une approche diagnostique et radioclinique portant sur 59 cas du centre des enfants déficients mentaux de la Wilaya d'Oran.

OBJECTIFS

Approche diagnostique:

- Préjudice esthétiques;
- Anomalies dentaires, alvéolaires et squelettiques;
- Facteurs fonctionnels;
- Caractéristiques céphalométriques.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude descriptive:

1. Matériel

-Les patients

Les patients sont recrutés dans les différents centres des malades déficients mentaux de la Wilaya d'Oran à savoir:

- Centre des enfants déficients mentaux «A. Benabadij-Saint Eugène» (60 enfants);
- Centre des enfants déficients mentaux. «Bir El Djir» «47 Adolescents et Adultes»;
- Centre des enfants déficients mentaux. «Bouseville-Ain El Turck» (32 Enfants).

Ont été retenus parmi un effectif de 139 enfants uniquement 60 enfants atteints d'une trisomie 21. Nous avons exclu un patient pour manque de coopération amenant le nombre de patients étu-

diés à 59 cas. L'âge moyen des sujets est de 12 ans avec des extrêmes allant de 6 à 17 ans (figure 1).



Figure 1. Patients trisomiques 21 consultant le service d'ODF d'Oran depuis l'année 2000.

-Le recueil de l'information

Pour chaque cas il a été établi un dossier clinique complet dans lequel on trouve:

- Une fiche clinique détaillée qui reprend les rubriques suivantes
- *Renseignements généraux;
- *Interrogatoire (motif de consultation, notions d'hérédité, antécédents orthodontiques, tics et habitudes déformantes);
- * Examen exo-buccal (de face et de profil);
- * Examen endo-buccal (formule dentaire, âge dentaire, occlusion statique et cinétique, examen de la langue au repos et en fonction, examen des différentes fonctions).

-Une téléradiographie de profil : seules les analyses qui fournissent d'importantes informations sur le sens sagittal seront choisies (analyse de DOWNS et de BALLARD, analyse de WITZ-JACOBSON, analyse de RICKETTS, analyse de SASSOUNI, analyse de STEINER);

-Une radiographie panoramique;

-Les moulages (étude des relations d'arcades en intercuspitation maximale (ICM) dans les trois sens de l'espace, indices et mensurations nécessaires);

-Les photographies du visage (de face, de profil, et bouche ouverte).

2. Méthodes

-Les facteurs étudiés

- Anomalies dentaires;
- Anomalies alvéolaires;
- Facteurs fonctionnels (Phonation, Ventilation, Situation de la langue, Déglutition);
- Caractéristiques céphalométriques.

-L'analyse statistique

Les données sont recueillies sur des fiches cliniques uniformisées. La réponse aux items est codée sous forme binaire (oui/non, présence/absence).

La saisie des données a été réalisée sur support informatique utilisant le logiciel Epi info et la validation de l'information. Un tri à plat a permis de mettre en évidence les données manquantes pour les compléter à partir des sources d'information, minimisant ainsi les erreurs d'interprétation.

Les résultats obtenus sont traités par l'outil informatique, utilisant les logiciels, EPI INFO 6.04, Microsoft Power Point 7.0

RÉSULTATS

Un sexe. Ratio de 0,23 (11 filles pour 48 garçons). Nous pensons qu'il s'agit d'un biais, car culturellement, il semble que les parents soient plus enclins à confier les garçons à un centre spécialisé dans la prise en charge d'enfants avec un handicap, que les filles.

1. Anomalies dentaires

-Age dentaire/âge civil

Le tableau I montre la prédominance des cas sans retard d'éruption (46) contre 18 cas avec retard d'éruption.

Tableau I. La coïncidence entre l'âge dentaire et l'âge civil.

	Nombre	%
Coïncidence	43	73%
Décalage	16	27%
Total	59	100%

-Anomalies de forme

17 sujets (28,81%) de la population totale présentent des anomalies de forme.

-Anomalies de nombre

13 sujets (22,03%) de la population totale présentent des anomalies de nombre, qui peuvent être des agénésies, ou par augmentation (dents supplémentaires et surnuméraires).

-Agénésies dentaires

Nous retrouvons un pourcentage de 19% (11 sujets) d'agénésies au sein de la population qui se répartissent sur les différentes dents comme suit (figure 2):

37% des sujets présentant une agénésie ont une agénésie bilatérale des incisives latérales contre 27% d'agénésies unilatérale des mêmes dents.

Ensuite 18% pour les 2^e prémolaires inférieures, de même (18%) pour les 3^{es} molaires (Tableau II et III).



Figure 2. Agénésie des 12-22, classe III squelettique chez un patient atteint d'une Trisomie 21.

Tableau II. Les agénésies dentaires.

	Nombre	%
Avec agénésie	11	19%
Sans agénésie	48	81%
Total	59	100%

Tableau III. Les agénésies dentaires.

	Nombre	%
Incisive latérale bilatérale	04	37%
Incisive latérale unilatérale	03	27%
2 ^e prémolaire inférieure	02	18%
DDS	02	18%
Total	11	100%

-Dysharmonie dento maxillaire

57 sujets (97%) de la population totale présentent une Dysharmonie Dento Maxillaire (DDM), et 02 cas présentent une harmonie dento-maxillaire.

Cette notion est retrouvée [7] et confirmée dans notre étude (97%). Une étude analogue dans la région Centre de l'Algérie, effectuée par Benbelkacem [8] sur un échantillon de 266 patients a retrouvé un pourcentage de 48,87% de DDM par macrodontie.

*Sens transversal:

On note que 31 sujets, soit 52,54% de la population totale, présentent une anomalie du sens transversal, à savoir un articulé croisé unilatéral (Tableau IV et V).

Tableau IV. La dysharmonie dento maxillaire.

	Nombre	%
Avec DDM	57	97%
Sans DDM	02	3%
Total	59	100%

Tableau V. L'importance de la DDM.

	Nombre	%
< à 5 mm	18	32%
Entre 6 et 10 mm	25	43%
> à 10mm	14	25%
Total	59	100%

-Facteurs fonctionnels

*Phonation:

La phonation se trouve perturbée dans 95% des cas contre seulement 5% de l'échantillon qui présente une phonation sans anomalies audibles (Tableau VI).

Tableau VI: La phonation.

	Nombre	%
Normale	03	5%
Perturbation (Chuintement, zézaiement)	56	95%
Total	59	100%

*Ventilation:

On note la prédominance de la ventilation buccale à 54% par rapport à la ventilation mixte qui ne présente que 46% alors que la ventilation nasale pure n'a été retrouvée dans aucun cas de l'échantillon (figure 3 et tableau VII).

*Situation de la langue:

Dans plus de la moitié des cas (58%), la langue se trouve en position basse et protrusive, elle s'interpose entre les arcades dans 42% des cas, mais elle n'a pas été retrouvée en position haute dans l'échantillon étudié (figure 4 et tableau VIII).

Tableau VII. La ventilation.

	Nombre	%
Nasale pure	00	00%
Mixte	27	46%
À prédominance buccale	32	54%
Total	59	100%



Figure 3. Ventilation Buccale chez un patient atteint de Trisomie 21.

***Déglutition:**

On note une forte dominance de la déglutition atypique retrouvée dans 92% des cas contre seulement 8% présentant une déglutition physiologique (Tableau IX).

Tableau IX. La déglutition.

	Nombre	%
Typique	05	8%
Atypique	54	92%
Total	59	100%

-Anomalies alvéolaires du sens vertical

Dans les cas répertoriés 31 enfants présentent une occlusion normale dans le sens vertical, contre 22 cas présentant une béance antérieure et seuls 3 cas laissent à décrire une béance latérale.

-Caractéristiques céphalométriques

Plus des trois quart de l'échantillon (45 cas) présentent une classe III squelettique contre 12 cas présentant une classe I squelettique, seuls 2 cas ont été retrouvés présentant une classe II squelettique (Tableau X).

Tableau X. Le décalage de base.

	Nombre	%
Classe I	12	21%
Classe II	02	3%
Classe III	45	76%
Total	59	100%

Tableau VIII. La situation de la langue.

	Nombre	%
Situation haute	00	00%
Interposition	26	42%
Basse et protrusive	33	58%
Total	59	100%



Figure 4. Position basse et protrusive de la langue chez un patient atteint d'une Trisomie 21.

-Les formes cliniques de la classe III

La responsabilité mandibulaire de l'apparition des classe III est retrouvée dans 26 cas de l'échantillon étudié, la responsabilité maxillaire ne présente que 9 cas et la forme mixte a été retrouvée chez 5 enfants trisomiques

Dans les cas où la responsabilité mandibulaire a été incriminé seuls 5 cas laissent à décrire une prognathie vraie donc anatomique contre 21 cas de proglissement mandibulaire, donc une anomalie cinétique.

En étudiant la typologie faciale on note une nette prédominance des brachyfaciaux représentant 46 cas répertoriés contre seulement 9 cas présentant une typologie mesofaciale.

-Caractéristiques intellectuelles

Tous les individus trisomiques souffrent d'une déficience intellectuelle mais elle peut être différente selon les individus. Le Quotient Intellectuel moyen est de 50 alors que la normale se situe entre 85 et 120. L'atteinte globale des fonctions intellectuelles ne permet cependant pas une intégration sociale complète en dépit de leur caractère amical et jovial.

DISCUSSION

Très peu de travaux scientifiques se sont intéressés à la prévalence des atteintes orthodontiques chez les enfants trisomiques 21. Toutefois la bibliographie regroupe plusieurs travaux relatifs à l'aspect bucco-dentaire des sujets atteints du syndrome de Down.

Le travail le plus récent étant celui d'Al-Khadra [7] qui porte sur la prévalence des caries dentaires et de l'hygiène orale parmi des sujets atteints du syndrome de Down à Riyadh en Arabie Saoudite. L'étude a révélé que sur les 224 patients âgés de 3 à 22 ans, une moyenne de dents manquantes, abimées ou pleines DMFT (Decayed, Missing and Filled Teeth) plus élevée chez les sujets de sexe féminin (12,07±422) comparés au sujets de sexe mas-

culin (11,99±3,91). D'après Bell et al.[9] les agénésies de dents caduques chez les individus atteints du syndrome de Down ont un faible pourcentage. Ceci semble varier d'un pays à l'autre. Les agénésies congénitales (absence de dents) sont rapportées dans la population Danoise à hauteur de 68% chez les sujets de sexe féminin contre 90,7% pour le sexe opposé ; 10% de ces agénésies concernent les incisives latérales primaires tandis que dans la population Israélienne, ce pourcentage est de 59%, avec dans 25% des cas, des sujets présentant des incisives latérales supérieures petites ou en forme Piqué [10].

Les déficiences de la moitié du visage sont les anomalies orofaciales observées chez les enfants trisomiques 21 (76%), suivies par les caractères, lèvre inférieure inversée (66%) et la conservation des dents primaires (31%) [11].

Le diagnostic synthétique morphologique des enfants atteints d'une trisomie 21 repose sur un certain nombre de critères:

-*Cliniques*: La musculature hypotonique retrouvée dans tous les cas avec un visage arrondi.

-*Du point de vue dentaire*: une endoalveolie de l'arcade supérieure, avec une dysharmonie dento-maxillaire, une malocclusion de classe III d'Angle, accompagnée d'une panoplie d'anomalies dentaires (dont les agénésies en tête).

-*Les troubles fonctionnels retrouvés dans la quasi-totalité des cas*: à savoir que tous les enfants porteurs d'une trisomie 21 sont des respirateurs buccaux, cette dysfonction est accompagnée d'une perturbation de la déglutition avec un défaut de phonation.

-*Céphalométriques*: à savoir la présence quasi-constante d'une brachycephalie-avec une typologie de type mesofacial ou brachyfacial avec un décalage de base de classe III squelettique.

- Brachycéhalie: 100%.
- Brachyfacial: 100%.
- Hypotonie musculaire: 100%.
- Respiration buccale: 100%.
- DDM: 97%.
- Déglutition perturbée: 92%
- Défaut de phonation: 95%.
- Classe III: 53%.

DIFFICULTÉS

- Problèmes bucco-dentaires relégués au second plan;
- Inexistence d'unités de soins au niveau de ces centres;
- Absence de qualification des personnels de ces centres en prévention bucco-dentaire.

CONCLUSION

Nous avons observé qu'un pourcentage très élevé de trisomiques présentant une denture inesthétique qui fait que leur sourire soit moins attirant. De plus, ce type d'implantation dentaire rend l'alimentation difficile et favorise le bavage gênant pour l'enfant et son entourage.

L'objectif du traitement est de corriger les dysmorphies dento-maxillo-faciales, car il n'y a pas que l'aspect esthétique à améliorer.

Par ailleurs d'autres fonctions comme la respiration, la phonation, la mastication et la déglutition permettent de rétablir la beauté d'un sourire.

Bien des parents ignorent encore que l'orthodontie pourrait souvent être pratiquée pour ces cas.

Nous recommandons à l'entourage des ces enfants aux besoins spécifiques:

- Une sensibilisation des parents par des réunions au niveau de ces centres;
- La formation des personnels soignants à la prise en charge particulière des enfants trisomiques;
- L'intervention au niveau des pouvoirs publics pour la mise en place d'unités de soins.

RÉFÉRENCES

- 1.**Bojadziew T.** Les caractéristiques morphologiques du palais chez les trisomiques 21. Rev Orthop Dento Faciale. 1978; 1: 65-74.
- 2.**Tual-Pierre Y.** Hérité et malocclusions. Rev Orthop Dento Facial. 1971; Tome 5: 4.
- 3.**Carels C.** traduit par T. De Coster. Génétique et complexe dento-facial. Orthod fr. 2006; 77: 79-84.
- 4.**Sixou J.L.** Aspects bucco-dentaires de la trisomie 21 chez l'enfant -Archives de Pédiatrie. Elsevier Masson SAS. 2008 ; 15: 852-854.
- 5.**Cohen-Levy J., Berdal A.** Les jumeaux: une réponse à la question de l'influence gé-nétique/environnement sur le développement? Orthod Fr. 2007; 78: 63-67.
- 6.**Hennequin M.** Le syndrome bucco-facial affectant les personnes porteuses d'une trisomie-21-Information Dentaire Juin 2000.
- 7.**Al-Khadra T.** Prevalence of dental caries and oral hygiene status among Down's syndrome patients in Riyadh, Saudi Arabia. Pakistan Oral and Dental Journal. 2011; 31, 1: 115-117.
- 8.**Benbelkacem Todorova I.** La Dysharmonie dento-maxillaire et sa fréquence chez l'enfant algérien. Thèse, Doctorat d'état: Alger: Université d'Alger: 1983.
- 9.**Bell et al.** Orthodontic. Hypoplasia of the mid-facial region is common in Down syndrome children. 2002; 20: 4pages.
- 10.**Bailleul-Forestier et al.** The genetic basis of unherited anomalies of the teeth. Part 1: clinical and molecular aspects of non-syndromic dental disorders. Eur J Med Genet. 2008 Jul-August; 51, 4: 273-291.
- 11.**Asokan et al.** Effect of oil pulling on streptococcus mutans count in plaque and saliva using dentocult SM Strip Mutans Test: a randomized, controlled, Triple-Blind-Study. J of Indian Society of Pedodontics and preventive Dentistry. 2008; 26, 1: 12-17.