

L'association **Génération 22** et les centres de référence et de compétence des maladies rares orales et dentaires de Strasbourg et de Nancy présentent :



SANTÉ BUCCO-DENTAIRE DE L'ENFANT ATTEINT DE DÉLÉTION 22q11*

**Quel impact de la maladie sur sa santé bucco-dentaire ?
Que faut-il surveiller et quand ?**

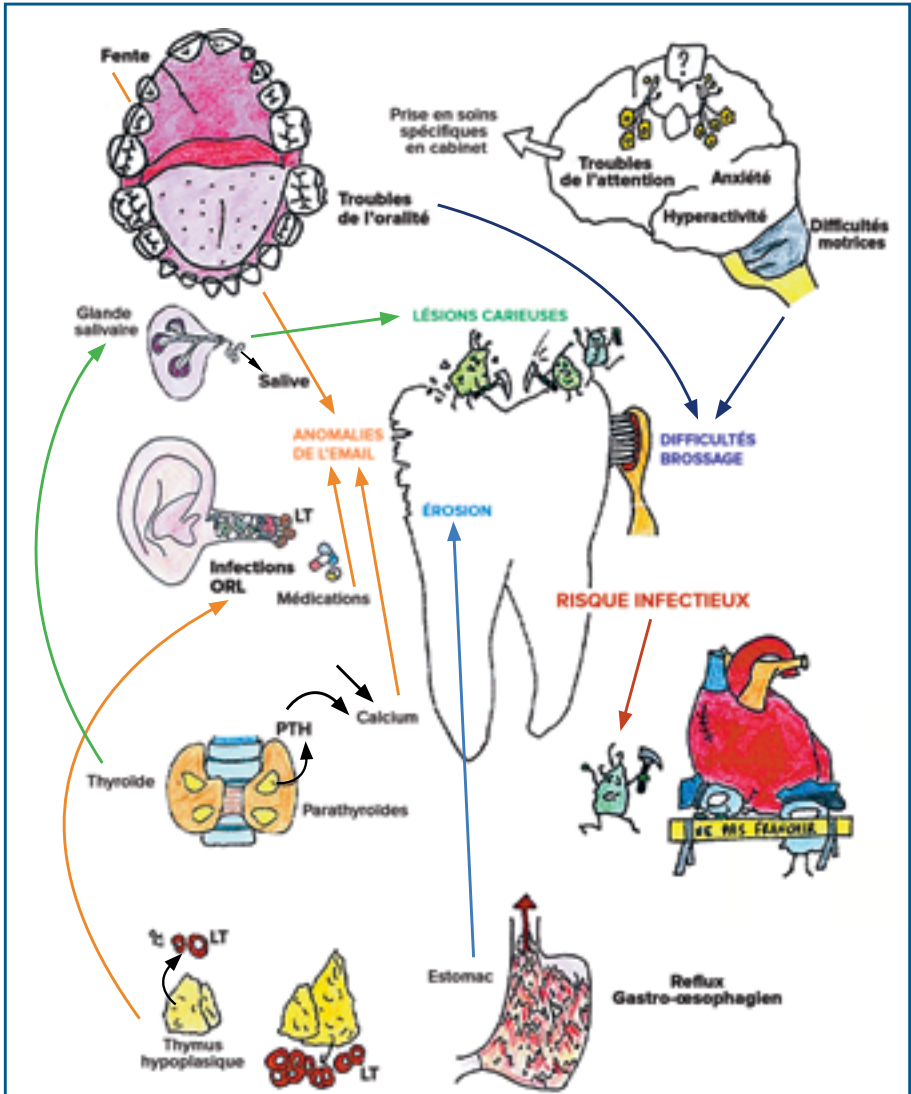


DÉLÉTION 22q11 ET PROBLÈMES BUCCO-DENTAIRES

La délétion 22q11 a la particularité de s'accompagner d'anomalies très variables, d'ordre médical, général, cognitif et psychique. Les problèmes médicaux peuvent avoir un impact sur la santé bucco-dentaire et réciproquement, les pathologies bucco-dentaires peuvent avoir des répercussions sur l'état général du patient atteint de délétion 22q11. Ces interactions sont synthétisées dans le tableau suivant. La prise en charge bucco-dentaire doit s'intégrer dans une approche personnalisée et multidisciplinaire de ce syndrome et être la plus précoce possible afin de préserver la santé bucco-dentaire jusqu'à l'âge adulte.

LIENS ENTRE PATHOLOGIES / MALFORMATIONS ET SANTÉ BUCCO-DENTAIRE	
Cardiopathies	Atteinte carieuse : Risque infectieux - Endocardite
Immunodéficience (Hypoplasie thymique)	Atteinte carieuse : Risque infectieux Risque parodontal suite à greffe de cellules souches
Problème endocrinien (hypoparathyroïdie, hypothyroïdie hypocalcémie.)	Atteinte carieuse : Risque infectieux Lien avec anomalie de l'émail (hypoplasie /hypominéralisation) ? Retard d'éruption
Prématurité	Risque de défauts de l'émail
Infections ORL à répétition (médications fréquentes)	Risque de défauts de l'émail
Fentes	Agénésies dentaires, anomalies d'émail Risque de malocclusions - Troubles de l'oralité
Reflux-Gastro-Oesophagien	Érosion de l'émail
Flux et qualité de la salive	Augmentation du risque carieux
LIENS ENTRE TROUBLES FONCTIONNELS ET SANTÉ BUCCO-DENTAIRE	
Dysfonctionnement oro-pharyngé Défaillance de coordination succion/déglutition/ventilation	Troubles de l'oralité - Réflexe nauséeux Difficultés de mastication Difficultés de brossage
Insuffisance vélaire fonctionnelle associée ou non à une fente	Anomalie de la commande motrice
Ventilation orale	Gingivite - Perturbation de la croissance crânio-faciale
Apnées du sommeil	Ventilation buccale, croissance crânio-faciale, troubles relationnels, perturbations alimentaires (appétence aliments sucrés)
LIEN ENTRE TROUBLES COGNITIFS/DIFFICULTÉS DES APPRENTISSAGES/ TROUBLES ANXIEUX/TROUBLES PSYCHIQUES ET SOINS BUCCO-DENTAIRES	
Difficultés motrices	Difficultés de brossage
Retard cognitif	Difficultés de brossage
Trouble attentionnel/hyperactivité	Troubles de comportement lors des soins dentaires
Troubles autistiques, troubles psychotiques	Difficultés de brossage

DÉLÉTION 22q11 ET PROBLÈMES BUCCO-DENTAIRES (SUITE)





DÉLÉTION 22q11 ET PROBLÈMES BUCCO-DENTAIRES

ANOMALIES STRUCTURALES ET TROUBLES FONCTIONNELS DE LA FACE

■ Les fonctions oro-faciales « sculptent » la face

Le développement et la croissance de la face sont stimulés par les activités motrices de cette région. On parle du rôle morphogénétique des fonctions, celles-ci étant capables de « sculpter » la face.

Les fonctions oro-faciales sont souvent regroupées sous le terme d'oralité. Celle-ci assure :

- 1) la ventilation grâce à la fonction nasale et parfois orale ;
- 2) l'alimentation avec la tétée chez le nourrisson puis la mastication mais aussi la gustation, la salivation, la déglutition, l'exploration tactile et la propreté orale ;
- 3) les relations sociales grâce à l'expression verbale et l'expression des émotions par l'intermédiaire des mimiques faciales ;
- 4) la posture c'est-à-dire le maintien de la tête et de la mandibule en toutes circonstances.

Ces fonctions dépendent toutes les unes des autres car elles utilisent les mêmes structures. Elles se mettent en place successivement selon une certaine hiérarchie.

Ainsi, toute anomalie structurale peut se répercuter en cascade sur l'ensemble des fonctions oro-faciales et toute dysfonction joue sur la croissance faciale. Structures et fonctions se nourrissent mutuellement.

LES FRAGILITÉS DE L'ENFANT ATTEINT D'UNE DÉLÉTION 22Q11

L'enfant atteint de délétion 22q11 présente souvent une petite mandibule, une bouche ouverte au repos, avec une langue en position basse qui peut s'étaler contre ou entre les dents. La présence d'une fente palatine ou d'une dysplasie vélo-pharyngée peut compliquer le tableau clinique.



DÉLÉTION 22q11 ET PROBLÈMES BUCCO-DENTAIRES (SUITE)

Un bilan des fonctions oro-faciales mené sur des enfants âgés de 6 à 14 ans (région Est de la France) a montré que :

- 50% des enfants ont une respiration buccale et une bouche ouverte au repos ;
- 61% des enfants mastiquent la bouche ouverte avec des petits mouvements verticaux ;
- 64% des enfants ont une déglutition dysfonctionnelle qui persiste à l'adolescence pour plus de 50% d'entre eux ;
- 52% des enfants présentent des défauts d'articulation de la parole signant la dysfonction linguale.

Les enfants n'ont ni une bonne coordination ni un bon schéma corporel et présentent une faiblesse musculaire, tout ceci entraîne une efficacité motrice insuffisante.

Respiration orale, posture de bouche ouverte au repos, hypotonie musculaire de la région céphalique et dysfonction linguale sont les plus grands perturbateurs de la croissance faciale car elles ont la particularité de s'exercer en permanence tout au long de la journée et même de la nuit.

LA PRISE EN CHARGE DOIT ÊTRE PRÉCOCE ET LE SUIVI RÉGULIER

Le développement de l'oralité débute très tôt dans la vie fœtale et se poursuit après la naissance. La découverte orale est nécessaire pour le développement de l'enfant et de sa fonction d'alimentation. Jusqu'à 18 mois, la mise en place de l'axe œil-main-bouche est importante : l'enfant voit, il prend et découvre avec les mains puis il porte à la bouche et explore avec les lèvres et la langue. Si la région oro-faciale est douloureuse et « maltraitée » par des défauts structuraux majeurs corrigés chirurgicalement, comme une fente palatine ou une insuffisance vélo-pharyngée sévère, des troubles de l'oralité alimentaire et verbale peuvent apparaître par défaut de stimulations. Ces troubles se manifestent par un réflexe nauséux exacerbé, un tri des aliments, un retard dans l'expression du langage ou un rejet de la brosse à dents. Ils nécessitent une prise en charge orthophonique.

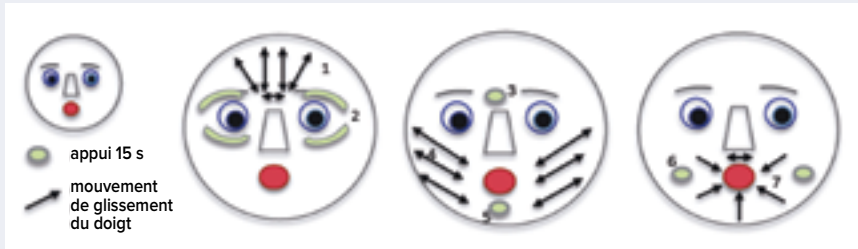
Pour prévenir le syndrome de dysoralité, il est nécessaire d'apporter ces stimulations si elles ne sont pas initiées par l'enfant et ceci dès le jeune âge.

On peut consulter des sites spécialisés comme : <https://www.nutrition-escapade.fr>



DÉLÉTION 22q11 ET PROBLÈMES BUCCO-DENTAIRES

(1) Prenez le temps de masser votre enfant en douceur, plusieurs fois par jour (pas plus de 5 min par séance) sur l'ensemble du corps, débutant par les pieds et les mains et terminant par le visage et enfin la zone péri-buccale.



(2) Favorisez les stimulations labiales, linguales, gingivales et palatales à l'aide d'un doigt (léger frottement), d'une petite brosse à dents à brins très souples ou d'un glaçon enveloppé et tenu dans une compresse (appuis courts); vous pouvez aussi jouer sur la découverte gustative en plaçant sur la langue, une goutte de jus de fruits, un soupçon de crème glacée.

(3) Habituez votre enfant au contact manuel de la nourriture pour qu'il perçoive la texture et la consistance des aliments; sollicitez ses sensations olfactives et gustatives à travers une découverte alimentaire et odorante*.

(4) Jouez avec votre enfant à des jeux bucco-faciaux (gymnastique ludique avec mimiques audibles, imitation des cris des animaux,...); le chant et la musique peuvent également servir à l'enrichissement sensoriel.

Il faut considérer ces moments de stimulation comme des moments privilégiés de communication et de détente avec votre enfant. Laissez-vous guider par ses réactions en procédant progressivement, en fonction de son acceptation.

*L'aval de l'équipe médicale est nécessaire pour l'introduction d'aliments en bouche car celle-ci est à proscrire en cas de troubles de la déglutition.

DÉLÉTION 22q11 ET PROBLÈMES BUCCO-DENTAIRES (SUITE)

■ La ventilation

Pour bien respirer, votre enfant doit pouvoir :

– respirer par le nez sans effort, bouche fermée (inspiration et expiration nasales) :

c'est la respiration naso-nasale normale de repos ;

– respirer bouche ouverte (inspiration par le nez, expiration par la bouche) :

c'est la respiration naso-orale utilisée lors d'un effort physique ;

– respirer avec arrêt momentané (inspiration par le nez, rétention de l'air dans les poumons pendant 5 secondes, puis relâchement de l'air doucement en flux continu par la bouche) : c'est la respiration naso-orale utilisée dans la phonation.

L'enfant qui respire par la bouche est un enfant fatigué car il dort mal, essoufflé lorsqu'il parle et sujet aux infections ORL. La bouche ouverte au repos entretient l'hypotonie musculaire, induit une mauvaise position et un travail inadéquat de la langue ; elle favorise le développement de lésions carieuses et l'inflammation gingivale, limite l'expansion transversale de l'étage inférieur de la face entraînant des chaos dentaires par manque de place. Ces enfants ont une susceptibilité accrue de présenter un syndrome SAHOS (Apnées/Hypopnées Obstrucives du Sommeil).

La rééducation ventilatoire se fait à tous les âges mais il est recommandé d'agir le plus tôt possible.

Un bilan ORL est nécessaire pour supprimer une possible obstruction nasale. De nombreux exercices sont proposés par l'orthophoniste ou le kinésithérapeute. Mais, n'oubliez pas que :

– les lavages de nez chez le jeune enfant, l'apprentissage du mouchage et le massage des narines favorisent la ventilation naso-nasale ;

– la découverte olfactive tout au long de l'enfance stimule la respiration nasale ;

– de nombreuses activités sportives ou ludiques s'accompagnent d'un entraînement respiratoire ;

– l'ablation des végétations est formellement contre-indiquée chez ces enfants.



DÉLÉTION 22q11 ET PROBLÈMES BUCCO-DENTAIRES

Normalement, au repos :

La tête est droite dans le prolongement du corps, les épaules basses et le cou dégagé; la bouche est fermée avec un léger contact bilabial sans contraction; les dents ne sont pas serrées et la langue est en position haute dans la cavité orale, sa pointe s'appuyant sans pression sur la partie antérieure du palais.

Apprendre à bien respirer nécessite une posture corporelle adéquate pour libérer le diaphragme.

■ **La mastication**

Sollicitant les muscles masticateurs ainsi que les sangles musculaires oro-faciales, la mastication participe grandement à leur tonicité et conditionne l'appareil phonatoire.

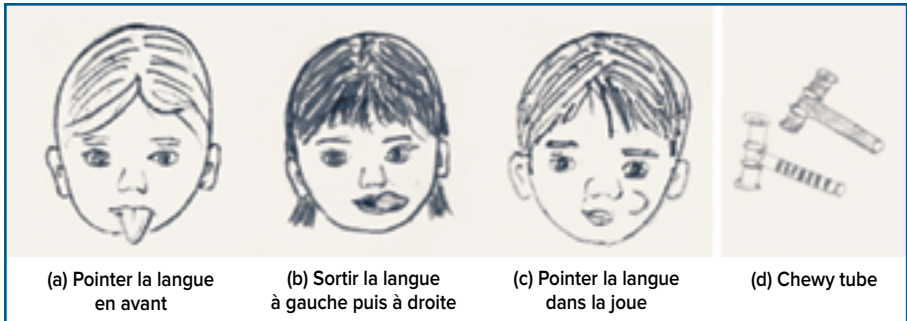
L'enfant qui respire par la bouche et présente une hypotonie, mastique le plus souvent la bouche ouverte avec des mouvements plus verticaux que latéraux. La langue, en position trop antérieure dans la cavité orale, aura du mal à diriger les aliments vers les secteurs molaires.

La meilleure période pour intervenir est celle de l'apprentissage de la mastication qui débute vers 8 mois et se poursuit dans la seconde année de la vie de l'enfant.

• **Trois points sont essentiels :**

- la langue doit être fine : elle produit une pointe lorsqu'on la tire en avant (a);
- la langue doit être capable de mouvements latéraux (b) : elle bombe la joue lorsque sa pointe exerce une pression importante sur sa face interne (c);
- ce sont les molaires qui servent à broyer les aliments : l'utilisation de « chewy tube » (d) entraîne les secteurs molaires à cette activité.

DÉLÉTION 22q11 ET PROBLÈMES BUCCO-DENTAIRES (SUITE)



Pour l'enfant qui souffre de dysoralité, il est important que les repas se passent en famille de façon calme et conviviale, sans forçage ou chantage. Le repas est de courte durée (moins de 30 min). Il est préférable de lui présenter de petites quantités d'aliments qu'on peut enrichir si la prise alimentaire est jugée insuffisante.

■ Lutter contre l'hypotonie musculaire

L'hypotonie favorise les troubles fonctionnels de la cavité orale. Toute rééducation des fonctions oro-faciales associe le travail des sangles musculaires labiales, jugales, linguales et vélares. Des exercices quotidiens de « gymnastique oro-faciale » sont proposés par l'orthophoniste.

Le problème est l'entretien de cette tonicité musculaire. Il faut retenir que la meilleure rééducation est d'introduire certaines « bonnes habitudes » dans les actes de la vie quotidienne.

• Par exemple:

- se servir de ses dents pour mastiquer ; il est recommandé de favoriser une alimentation « mastiquante » et non une alimentation molle souvent préférée des enfants : les tartines de pain, la viande en morceaux ou les fruits et crudités sont préférables aux compotes, purées ou viande hachée ;



DÉLÉTION 22q11 ET PROBLÈMES BUCCO-DENTAIRES

– terminer son brossage dentaire biquotidien par un rinçage prolongé de la cavité orale en faisant passer l'eau en pression d'une joue à l'autre; ceci requiert un joint bilabial tonique et exerce les muscles des joues.

■ La fonction linguale

La langue est un organe musculaire impliqué dans toutes les fonctions orales. Elle est enfermée dans une boîte dont les parois antérieure et latérales sont les arcades dentaires en occlusion, la paroi supérieure est le palais et le cadre postérieur est le voile du palais.

Elle est importante dans la déglutition car c'est elle qui, en s'appuyant sur le palais, crée la pression nécessaire pour envoyer le bol alimentaire dans le pharynx puis l'œsophage. Cette pression sur le palais créée au niveau de la cavité orale (temps oral de la déglutition) assure la croissance de l'os maxillaire et secondairement de la mandibule.

La déglutition devient dysfonctionnelle lorsque, à défaut de l'appui palatin, la langue s'appuie sur les dents, les poussant en avant ou même s'interpose entre les dents supérieures et inférieures. Une ventilation orale et des habitudes de succion augmentent le risque de déglutition dysfonctionnelle. Il est alors nécessaire de rééduquer la fonction de la langue, sa position au repos, sa mobilité et sa tonicité ainsi que ses appuis dans la déglutition.

Il est important de garder à l'esprit que la rééducation linguale ne peut se faire que si l'enfant respire par le nez, qu'il maintient sa bouche fermée au repos et qu'il a arrêté toute habitude de succion (pouce, doigt, tétine,...).

De plus, une fonction linguale avec des appuis normaux dans la déglutition ne sera stable que si toutes les dents sont présentes et parfaitement en occlusion.

Les troubles de la déglutition sont pris en charge par une équipe médicale et paramédicale dès le plus jeune âge lorsque des anomalies structurales importantes sont observées.

DÉLÉTION 22q11 ET PROBLÈMES BUCCO-DENTAIRES (SUITE)

■ La phonation et l'articulation de la parole

La cavité orale fait partie de l'appareil phonatoire car elle agit comme une caisse de résonance capable, grâce aux déplacements de la mandibule d'amplifier et clarifier le son. Elle regroupe l'ensemble des articulateurs, langue, lèvres, joues et voile du palais responsables de l'articulation des différentes voyelles et consonnes.

Les pathologies vélo-pharyngiennes ou les fentes labio-palatines sont des anomalies structurales fréquentes chez la personne porteuse de délétion 22q11. Elles nécessitent souvent d'intervenir chirurgicalement et sont responsables de troubles audibles de la voix.

***Une prise en charge orthophonique est indispensable
et systématique dès la première année de la vie de l'enfant.
Elle peut se poursuivre sur plusieurs années.***

Quelques conseils

L'enfant porteur de délétion 22q11 a parfois des difficultés d'attention et de concentration et est souvent désorienté dans le temps. Il a tendance à exécuter ses tâches rapidement et les « bâcler ».

C'est pourquoi

- Les exercices d'entraînement ne doivent pas excéder 5 min. Trois séances de courte durée réparties dans la journée sont préférables à 15 min de travail.
- Le jeu doit être préféré à un travail sous forme d'exercices; votre participation ou celle de la fratrie est stimulante.
- L'utilisation d'un minuteur ou d'une horloge et l'instauration de périodes fixes dans son quotidien contribue à entraîner sa perception temporelle.

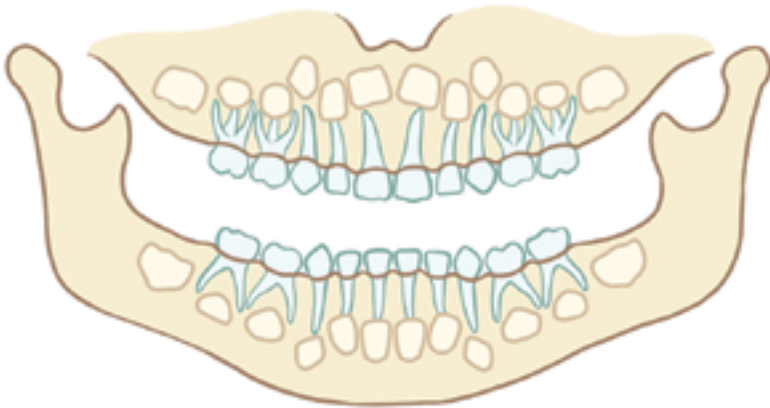


DE LA NAISSANCE À 5 ANS

LES DIFFÉRENTES ÉTAPES DU DÉVELOPPEMENT DENTAIRE

■ Mise en place de la denture temporaire

- Les premières dents évoluent entre 5 et 7 mois, généralement ce sont les incisives mandibulaires qui sont les premières à effectuer leur éruption.
- L'éruption se fait par semestre (éruption en bouche d'une dent tous les 6 mois).
- Les 20 dents temporaires sont présentes à 30 mois \pm 6 mois.



■ Les troubles de l'éruption

- Conseils aux parents à télécharger sur www.o- rares.com.

INSTAURATION DES MESURES D'HYGIÈNE ORALE ET ALIMENTAIRE

Les bonnes habitudes se prennent tôt et permettent de prévenir l'apparition de lésions carieuses, facteurs de risque infectieux et de douleurs.

■ Brossage quand ?

Le soir chez le tout-petit puis deux fois/jour.

DE LA NAISSANCE À 5 ANS (SUITE)

■ **Brossage avec quoi ?**

- Une trace de dentifrice jusqu'à 3 ans puis un petit pois.
- Concentration en fluor du dentifrice: 1000 ppm et si risque carieux élevé après 3 ans >1000 ppm.
- Attention le dentifrice reste un médicament et doit rester hors de portée des tout petits.



- **Brosse de petite taille** (longueur de tête \leq diamètre pièce de 10 cents).
- **Brosse à dents électrique** possible à partir de 4 ans.



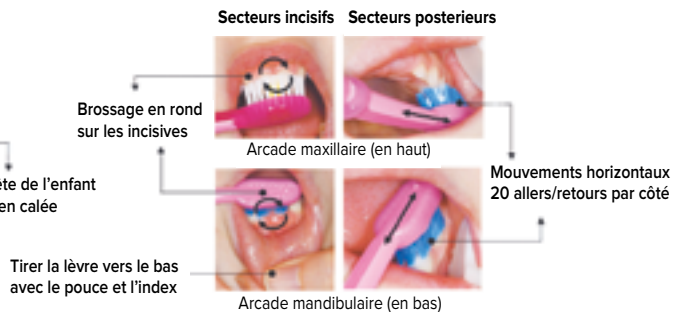
Applications: <https://www.youtube.com/watch?v=cwA8K8vHLgs>

■ **Brossage comment ?**

- À effectuer par un adulte, tête de l'enfant bien calée contre ce dernier car l'enfant n'a pas un geste suffisamment efficace, notamment dans les secteurs postérieurs.
- Apporter une attention particulière lors du brossage des dents présentes dans la fente palatine.
- Employer/appliquer la méthode horizontale sur les 4 cadrans: 20 allers retours/côté et brossage en rond sur les incisives.

Installation de l'enfant

Enfant installé sur la maman





DE LA NAISSANCE À 5 ANS

■ Conseils alimentaires

- Habituer l'enfant à boire de l'eau.
- S'il s'endort avec un biberon : il ne doit contenir que de l'eau.
- Les dents « se reposent » entre les repas.
- Pas de prise solide ou liquide, sauf de l'eau, entre les repas.
- Les sodas sans sucre restent acides et peuvent provoquer des phénomènes d'érosion.

PREMIÈRE CONSULTATION AU CABINET DENTAIRE

■ Dans l'idéal dès 1 an

■ **Pour rassurer parents et enfant :** sites pour trouver explications et descriptions sparadrap.org « Je vais chez le dentiste » et santeBD.org

■ **Bien informer le praticien des pathologies associées, notamment cardiopathie ou déficience immunitaire, afin d'adapter la prise en charge de l'enfant ;**

- En cas de cardiopathie : le suivi clinique et radiographique doit être régulier afin de limiter les actes invasifs qui nécessitent une antibioprofylaxie ou une antibiothérapie.

■ **Pour dépister d'éventuelles anomalies de structure de l'émail, telles qu'une hypoplasie ou une hypominéralisation, souvent observées en cas de fente ou d'hypocalcémie ;**

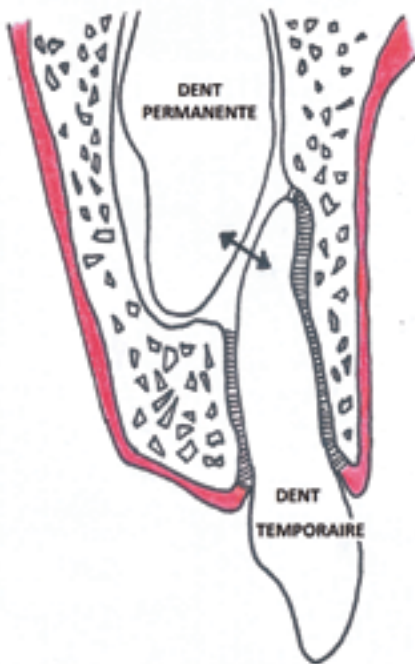
- En cas d'anomalie de l'émail : le chirurgien-dentiste peut appliquer du vernis fluoré, sceller les puits et fissures des molaires temporaires ou réaliser des soins si nécessaire.



DE LA NAISSANCE À 5 ANS (SUITE)

■ **Pour établir le rythme de suivi clinique et radiographique en fonction des risques médicaux et/ou carieux et du développement des arcades.**

À L'OCCASION DU 3^E ANNIVERSAIRE DE VOTRE ENFANT, la Caisse Primaire d'Assurance Maladie envoie le premier bilan bucco-dentaire à faire compléter par votre chirurgien-dentiste. C'est l'occasion de refaire le point sur les habitudes de prévention.



• **En cas de traumatisme bucco-dentaire**, même minime, il faut toujours consulter un chirurgien-dentiste pour :

- une prise en charge précoce ;
- instaurer un suivi afin de diagnostiquer la survenue de complications éventuelles sur la dent temporaire ou sur la dent de remplacement ;
- rédiger un certificat médical initial.

Les dents temporaires ne doivent pas être réimplantées.



DE 6 À 12 ANS

LES DIFFÉRENTES ÉTAPES DU DÉVELOPPEMENT DENTAIRE:



Éruption des incisives permanentes mandibulaires alors que les incisives temporaires sont encore sur l'arcade, du fait d'un retard de rhisalyse

■ Entre 5 et 7 ans :

- les incisives temporaires sont remplacées par les incisives permanentes;
- l'éruption des premières molaires permanentes se fait en arrière des molaires temporaires.

■ Entre 9 et 12 ans, la chute physiologique des canines et molaires temporaires permet la mise en place des canines et des prémolaires permanentes.

■ À 12 ans, les deuxièmes molaires permanentes font leur éruption.

À L'OCCASION DU 6^E, 9^E ET 12^E ANNIVERSAIRE DE VOTRE ENFANT, la Caisse Primaire d'Assurance Maladie envoie le bilan bucco-dentaire à faire compléter par votre chirurgien-dentiste. C'est l'occasion de refaire le point sur les habitudes de prévention et de réévaluer le risque carieux de votre enfant. Celui-ci est augmenté si la sécrétion salivaire et le pouvoir tampon sont diminués. Son évaluation permet de définir le rythme du suivi clinique et radiographique.

DE 6 À 12 ANS (SUITE)

■ **Points importants à surveiller lors du suivi bi-annuel au cabinet dentaire**, d'autant plus en cas de risque d'endocardite infectieuse ou de déficience immunitaire:

- **La qualité de l'émail des dents permanentes** en évolution afin de dépister d'éventuelles anomalies de l'émail, notamment en cas d'antécédent d'hypocalcémie ou/et d'hypoparathyroïdie. Ces anomalies peuvent s'accompagner d'hypersensibilité et nécessitent une prise en charge précoce (applications de vernis fluoré, scellement des puits et fissures des premières molaires permanentes ou traitement restaurateur).

- **Premières et deuxièmes molaires permanentes**

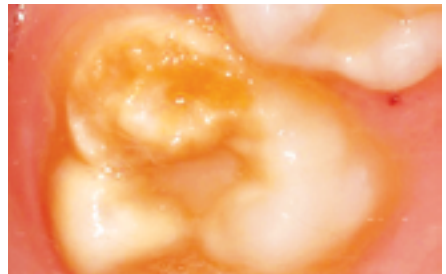
Le scellement des puits et fissures n'est pris en charge par la Caisse Primaire d'Assurance Maladie qu'une seule fois par molaire permanente avant le 16^e anniversaire.



Scellement des puits et fissures au niveau d'une première molaire permanente.



Hypominéralisation de l'émail observée au niveau des incisives permanentes.



Hypominéralisation de l'émail (MIH) observée au niveau d'une première molaire permanente.

- **Suivi radiologique:** une radiographie panoramique peut être prescrite afin de vérifier la présence de tous les germes des dents permanentes et l'absence d'anomalie de forme ou d'éruption.

- **Surveillance orthodontique:** un traitement d'interception peut être proposé.



DE 6 À 12 ANS

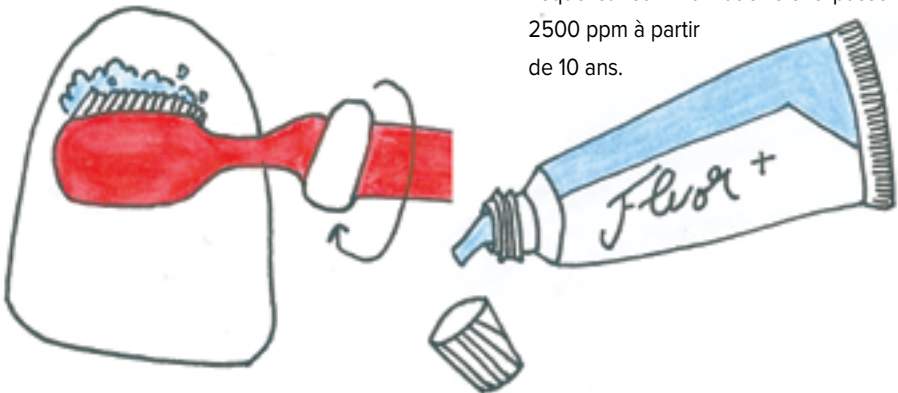
BROSSAGE

■ **Brossage quand ? deux fois/jour.**

■ **Brossage avec quoi ?**

• **Dentifrice**

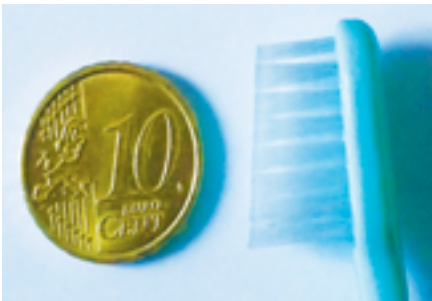
- petit pois ou largeur de brosse à dents ;
- dentifrice fluoré: 1450 ppm, en cas de risque carieux individuel élevé passer à 2500 ppm à partir de 10 ans.



• **Brosse de petite taille** (longueur de tête entre une pièce de 10 centimes et une pièce d'un euro en fonction de la taille de la bouche de l'enfant).

• **Brosse à dents manuelle ou électrique ?**

Si l'enfant supporte les vibrations, la brosse à dents électrique est à privilégier, notamment en cas de dyspraxie.



DE 6 À 12 ANS (SUITE)

■ **Brossage comment ?**

- Supervisé par un adulte jusqu'à 9 ans, car l'enfant n'a pas toujours un geste suffisamment efficace, notamment dans les secteurs postérieurs (éruption lente des molaires qui sont en sous occlusion : brosser en transversal lors de l'éruption).
- Employer/appliquer une méthode horizontale sur les 4 cadrans : effectuer 20 allers retours/cadran et un brossage en rond sur les incisives en vestibulaire (côté lèvres) et vertical du côté lingual ; puis progressivement, réaliser ce mouvement rotatif sur les faces vestibulaires et linguales de toutes les dents.
- L'efficacité du brossage dépend de la dextérité de l'enfant ; elle peut être contrôlée avec un révélateur de plaque.
- Conseils de sites/applications : pour le brossage Ben le Koala et site SanteBD.org pour préparer à la visite chez le dentiste.



Un traumatisme dentaire est une urgence.

Une dent permanente expulsée doit être réimplantée dans les plus brefs délais (transporter la dent dans un liquide tel que du lait) ;

Il faut consulter systématiquement un chirurgien-dentiste pour : la rédaction d'un certificat médical initial et instaurer un suivi afin de gérer au mieux la survenue de complications éventuelles.

Le délai de prise en charge du traumatisme conditionne grandement le pronostic de la dent permanente.



DE 12 À 18 ANS

LES DIFFÉRENTES ÉTAPES DU DÉVELOPPEMENT DENTAIRE

- Période de denture adolescente : l'ensemble des dents permanentes a fait son éruption sur l'arcade à l'exception des 3^e molaires (dents de sagesse).
- Une radiographie panoramique dentaire peut être prescrite afin de vérifier la présence des germes des dents de sagesse. Le germe peut être visible dès l'âge de 10 ans.

POINTS IMPORTANTS :

- En cas d'anomalie de l'émail, des thérapeutiques transitoires, réalisées avant le traitement orthodontique, permettent de temporiser jusqu'à l'âge adulte où seront mises en œuvre des restaurations de longue durée (facettes, couronnes, etc.).
- Cette période est souvent privilégiée pour effectuer les traitements orthodontiques.
- Pourquoi entreprendre un traitement orthodontique ?

– pour corriger un préjudice esthétique et fonctionnel. Une dysfonction oro-faciale peut induire et entretenir un problème orthodontique.

Dans ce cas, le traitement orthodontique est associé à une prise en charge orthophonique ;

– pour réduire le risque de lésions carieuses : les dents en malposition sont plus difficiles à brosser et retiennent davantage la plaque dentaire, les exposant à un risque plus élevé de lésion carieuse.



En cas de cardiopathies à risque infectieux, des traitements chirurgicaux tels qu'une traction de canine incluse sont contre-indiqués.

- En cas d'anomalie de l'émail, il est recommandé, après la dépose des dispositifs orthodontiques, de vérifier l'état des restaurations transitoires.
- En cas de fente palatine, le traitement orthodontique est souvent fractionné ; une certaine lassitude de l'adolescent peut être observée, nécessitant des contrôles plus réguliers.

DE 12 À 18 ANS (SUITE)

- Pour une prise en charge financière des traitements orthodontiques par la Caisse Primaire d'Assurance Maladie, la demande est à effectuer avant le 16^e anniversaire (sauf en cas de fente).
- Deuxièmes molaires permanentes: le scellement des puits et fissures n'est remboursé qu'une seule fois par molaire permanente avant le 16^e anniversaire.
- **En cas de traumatisme bucco-dentaire**, même minime, il faut toujours consulter un chirurgien-dentiste pour:
 - une prise en charge précoce;
 - la rédaction d'un certificat médical initial;
 - instaurer un suivi afin de diagnostiquer la survenue d'éventuelles complications.

Une dent permanente expulsée doit être réimplantée dans les plus brefs délais (transporter la dent dans un liquide tel que du lait).

• Cas des SAHOS

Le syndrome de l'apnée/hypopnée obstructive du sommeil (SAHOS) est défini par l'obstruction partielle ou complète des voies respiratoires pendant le sommeil. Le passage de l'air est bloqué alors même que l'enfant fait un effort pour respirer. Les symptômes sont le plus souvent un ronflement ou une respiration bruyante. La mauvaise qualité du sommeil peut entraîner fatigue, troubles de la concentration, difficulté à prendre du poids, à grandir...

Les causes les plus fréquentes du SAHOS chez l'enfant sont :

- une hypertrophie des amygdales et/ou des végétations;
- des infections ORL à répétition;
- une obésité;
- une malocclusion dentaire et des anomalies du positionnement des mâchoires;
- une insuffisance vélopharyngée non corrigée.

L'enfant peut être orienté vers un spécialiste du sommeil, un ORL, ou une consultation multidisciplinaire spécialisée SAHOS (www.o-rares.com). Plusieurs examens spécifiques peuvent être proposés: une polysomnographie (examen du sommeil), une exploration des voies nasales et de la gorge, une radiographie des maxillaires et du crâne...



DE 12 À 18 ANS

POINTS DE FRAGILITÉ LIÉS À L'ADOLESCENCE

Le passage de l'adolescence peut être une période troublée où les difficultés personnelles peuvent s'accroître. Les adolescents peuvent négliger les soins quotidiens et notamment le brossage dentaire augmentant ainsi le risque de développement de caries et de problème parodontaux.

- Les piercings des lèvres ou de la langue sont contre indiqués en présence d'une cardiopathie (risque d'endocardite infectieuse) ou de déficits immunitaires et peuvent générer des problèmes parodontaux ainsi que des lésions dentaires (fêlures, fractures).
- Effets secondaires des troubles de l'alimentation (anorexie, boulimie) : les prises alimentaires ou les vomissements répétés favorisent les lésions carieuses et l'érosion dentaire. Une diminution du flux salivaire (xérostomie) peut également être observée et augmente le risque carieux.



• **En cas de traitement médicamenteux** : il convient de vérifier leurs effets secondaires sur la cavité buccale. Certains neuroleptiques peuvent diminuer le flux salivaire et ainsi favoriser le développement de lésions carieuses.

• **Parodontopathies** : fréquence plus élevée de gingivites liées à un encombrement dentaire compliquant le brossage, à la présence d'appareillages orthodontiques ou aux modifications hormonales et à la consommation éventuelle de tabac.

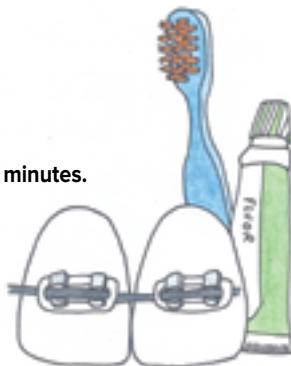
DE 12 À 18 ANS (SUITE)

HYGIÈNE BUCCO-DENTAIRE

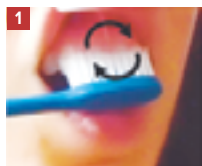
■ **Brossage quand ?** Au moins 2 fois par jour durant 2 minutes.

■ **Brossage avec quoi ?**

- Une **brosse à dents souple** dont la longueur de la tête est inférieure ou égale au diamètre d'une pièce d'un euro ou avec une brosse à dents électrique (plus efficace).
- **Dentifrice fluoré** à 1450 ppm mais si le risque carieux individuel est élevé passer à 2500 ppm et possibilité de prescription



de dentifrice fluoré à 5000 ppm avec une autorisation de mise sur le marché à 16 ans en cas de risque carieux élevé (lors de dépose d'appareillage ODF par exemple).



■ **Brossage comment ?**

1 Effectuer des mouvements rotatifs avec angulation des brins par rapport à la gencive sur les faces vestibulaires des dents (faces situées du côté des lèvres) et sur les faces linguales ou palatines (faces situées du côté de la langue et du palais).

2 Effectuer des mouvements de balayage verticaux sur les faces linguales ou palatines des blocs incisivo-canins.

3 Effectuer des mouvements horizontaux sur les faces occlusales (faces qui permettent la mastication) pour les 4 cadrans.

Attention : un saignement lors du brossage ne signifie pas qu'on brosse trop fort mais que la gencive est inflammatoire.



DE 12 A 18 ANS

Le traitement orthodontique est une source de rétention de plaque bactérienne : il convient donc de redoubler d'attention pour le brossage.

REMBOURSEMENT DES SOINS

Lors des 12^e, 15^e et 18^e anniversaires de votre enfant, la Caisse Primaire d'Assurance Maladie envoie un bilan bucco-dentaire (BBD) à faire compléter par votre chirurgien-dentiste. C'est l'occasion de réaliser un contrôle et de refaire le point sur les habitudes de prévention.

CALENDRIER DE SURVEILLANCE

0-3 ANS

- Mise en place de la denture temporaire
- Première rencontre /chirurgien-dentiste : dépistage précoce d'anomalies de l'émail
 - Instauration d'hygiène orale et conseils de prévention
 - Problèmes fonctionnels : désensibilisation pour réflexe nauséux, apnées du sommeil, conseils pour succion non nutritive, surveiller la mise en place de mastication (à 2 ans, doit savoir mastiquer)
- Lien avec chirurgie maxillo-faciale pour calendrier de suivi des fentes
- BBD 3 ans

3-6 ANS

- Maintenance pour préparer l'arrivée des dents permanentes
- Interception de problèmes fonctionnels
- BBD 6 ans

6-12 ANS

- Début de la denture mixte
- Surveillance de la structure de l'émail des premières dents permanentes (vérifier absence d'anomalies tissulaires)
- Surveillance des fonctions et prise en charge orthophonique

12-18 ANS

- Établissement de la denture adulte jeune
- Âge « classique » de traitement orthodontique
- Transition enfant-adulte

Pour chaque tranche d'âge : risque carieux, risque fonctionnel, risque comportemental.

SÉDATION CONSCIENTE ET ANESTHÉSIE GÉNÉRALE

APPROCHE AU CABINET DENTAIRE

L'approche de l'enfant porteur de la délétion 22q11 au cabinet dentaire n'est pas toujours aisée en raison de l'existence possible de troubles du comportement, de troubles du spectre autistique, de retards d'acquisition, de troubles du langage, de difficultés de coordination, de difficultés à reconnaître les expressions faciales d'autrui, mais également du fait de la méconnaissance du vaste tableau clinique de cette maladie par le chirurgien-dentiste lui-même.

Pour diminuer l'anxiété au cabinet dentaire :

- évaluer l'anxiété avec des échelles spécifiques en collaboration avec les parents ;
- ne pas séparer enfant/parents ;
- prendre le temps nécessaire pour familiariser avec les lieux, les instruments, les bruits (<https://www.sparadrap.org/parents/les-soins-les-examens/mon-enfant-va-chez-le-dentiste>), afin de mettre l'enfant en confiance ;
- bien expliquer le déroulement de la séance, demander à l'enfant de reformuler pour vérifier sa bonne compréhension ;
- prendre en compte sa fatigabilité, privilégier les séances courtes, à un moment de la journée où il n'est pas fatigué, respecter son rythme ;
- faire participer l'enfant aux décisions thérapeutiques.

Enfin, des techniques comportementales spécifiques et la pédagogie visuelle, similaires à celles préconisées dans l'autisme, peuvent s'avérer très utiles.



<https://www.autisme.qc.ca>



SÉDATION CONSCIENTE ET ANESTHÉSIE GÉNÉRALE

SOINS DENTAIRES SOUS SÉDATION CONSCIENTE

Lorsque les techniques d'approche comportementale à l'état vigile ne suffisent pas pour réaliser les soins, il est indispensable de recourir à la sédation consciente. Les principales méthodes de sédation pharmacologique recommandées, selon leurs indications et contre-indications respectives, sont :

- **La prémédication par voie orale d'anxiolytique** (exemple: hydroxyzine):
 - préconisée pour des manifestations mineures de l'anxiété.

- **La sédation par inhalation d'un mélange équimolaire oxygène-protoxyde d'azote (MEOPA):**
 - généralement pas de contre-indications au MEOPA dans ce syndrome;
 - limite de cette technique: lorsque l'enfant n'arrive pas à ventiler par le nez;
 - réalisable en cabinet dentaire et en milieu hospitalier;
 - prise en charge financière possible dans le cadre du handicap.



Prise en charge d'un enfant très anxieux sous sédation consciente par inhalation de MEOPA; l'enfant tient un objet de distraction dans une main, on utilise un timer pour le rassurer ainsi qu'un écran de distraction

- **La sédation par administration de médicaments hypnotiques et sédatifs telles que le midazolam (benzodiazépine):**

- réservée au milieu hospitalier, avec monitoring pré- et post-opératoire;
- consultation d'anesthésie indiquée selon l'état général (suivre les recommandations du centre hospitalier);
- jeûne obligatoire;
- surveillance post-opératoire impérative jusqu'au retour à l'état vigile habituel;
- limite de cette technique: actes de courte durée, sauf en cas d'administration intraveineuse.

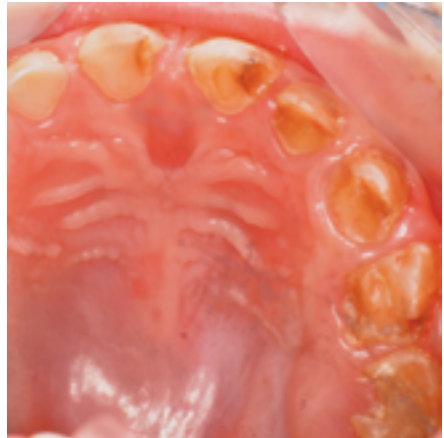
SÉDATION CONSCIENTE ET ANESTHÉSIE GÉNÉRALE (SUITE)

SOINS DENTAIRES SOUS ANESTHÉSIE GÉNÉRALE (AG)

Dans certains cas, seul le recours à l'anesthésie générale permet de réaliser les soins dentaires. Les principaux critères de décision sont :

- l'extension et la sévérité des lésions carieuses et/ou des défauts de structure ;
- les difficultés majeures de coopération au fauteuil ;
- le jeune âge de l'enfant ;
- l'échec des tentatives de soins sous sédation consciente ;
- l'existence d'une cardiopathie : il peut être bénéfique de réaliser tous les soins en une seule séance, sous protocole antibiotique.

Les interventions dentaires sous AG se font normalement en ambulatoire, si toutes les conditions de sécurité sont réunies. Concernant les enfants en situation de handicap âgés de moins de 15 ans, l'hospitalisation dans un service pédiatrique, comportant des spécialistes connaissant le tableau clinique complexe de cette maladie rare, est recommandée.



Enfant souffrant de délétion 22q11 et de polycaries, ayant nécessité une prise en charge sous AG

■ **La consultation pré-opératoire dentaire** est destinée à planifier les soins, informer les parents du plan de traitement, celui-ci pouvant être modifié pendant l'intervention en fonction de la situation clinique rencontrée, de l'organisation pratique de l'hospitalisation et du suivi post-opératoire, et enfin à recueillir leur consentement.

Le chirurgien-dentiste communique ensuite à l'équipe anesthésique le protocole de soins et la durée estimée de l'intervention.



SÉDATION CONSCIENTE ET ANESTHÉSIE GÉNÉRALE

■ **La consultation préanesthésique** est programmée au moins 10 jours avant la date de l'intervention afin d'évaluer le risque anesthésique. Le carnet de santé, ainsi que les comptes rendus de bilans médicaux et examens récents de l'enfant doivent être apportés à la consultation. Chez un enfant porteur de délétion 22q11, le risque anesthésique peut être majoré :

- intubation difficile en raison de la morphologie crânio-faciale : fente palatine/vélaire, filière nasale rétrécie, petite bouche, risque d'inhalation, trachée courte...
- cardiopathie, déficit immunitaire...
- calcémie pré-opératoire recommandée et à surveiller pendant l'intervention.

Le médecin anesthésiste donne les consignes pré- et post-opératoires et recueille le consentement des titulaires de l'autorité parentale.

■ **Les soins dentaires** comportent en général :

- des actes de prophylaxie : détartrage, application de fluor...
- des hérapéutiques endodontiques et des restaurations coronaires ;
- des actes de chirurgie.



LA SANTÉ ORALE DE L'ADULTE ATTEINT D'UNE DÉLÉTION 22q11

SA VULNÉRABILITÉ AU RISQUE CARIEUX RESTE PRÉSENTE

Un brossage biquotidien des dents est nécessaire avec un dentifrice à haute teneur en fluor (5 000 ppmF) si le risque carieux reste élevé.

L'utilisation de stimulateurs de rappel ou d'applications numériques peut parfois éviter l'oubli ou la négligence.

En cas de risque élevé, des applications de vernis fluoré sont recommandées au moins 2 fois par an.

Une visite de contrôle auprès d'un chirurgien-dentiste, au moins une fois dans l'année (2 en cas de risque carieux élevé), permet de prévenir la dégradation de la santé bucco-dentaire.

CERTAINES MAUVAISES HABITUDES SONT À FUIR

Le tabac est non seulement mauvais pour les poumons mais aussi pour la santé bucco-dentaire.

L'abus d'aliments sucrés (boissons comprises) et acides accélère la dégradation de l'émail des dents.

***Maintenir une alimentation diversifiée et « mastiquante »,
prendre le temps de bien respirer tous les jours et adopter
une activité sportive régulière pour entretenir la tonicité musculaire
sont les meilleurs protecteurs de la santé orale.***



CONCLUSION

Il est fréquent que la prise en charge médicale accapare toute l'attention parentale et que la santé bucco-dentaire puisse ainsi être sous-estimée, voire négligée, une prise en charge multidisciplinaire est donc recommandée dès le diagnostic de la maladie. Prévenir les pathologies bucco-dentaires, c'est éviter d'ennuyer l'enfant avec des soins qu'il appréhende souvent déjà naturellement. Il est utile d'intégrer un chirurgien-dentiste dans les programmes d'Éducation Thérapeutique du Patient. Enfin, le chirurgien-dentiste peut aider les parents à établir des limites, notamment lorsqu'il existe des difficultés d'alimentation.

Un suivi bucco-dentaire rigoureux permet :

- d'une part de limiter les interventions et la multiplication de rendez-vous chez ces enfants dont le suivi médical, paramédical est déjà prenant;
- d'autre part de gérer de façon optimale :
 - l'accompagnement de la croissance et la mise en place adéquate des fonctions oro-faciales pour limiter le risque de malocclusions lors du développement bucco-dentaire.
 - les risques infectieux liés au RCI (anomalies de l'émail, de la sécrétion salivaire, en lien ou non avec la prise de médicaments, notamment neuroleptiques).

BIBLIOGRAPHIE

www.o-rares.com



AUTEURS ET RESSOURCES

■ Centre de compétence des maladies rares orales et dentaires, O-Rares, Hôpital Brabois, Nancy

- Dr Magali Hernandez
- Pr Catherine Strazielle
- Dr Caroline Jantzen
- Dr Dominique Droz

■ Centre de référence des maladies rares orales et dentaires, O-Rares, Hôpitaux Universitaires de Strasbourg

- Pr Marie-Cécile Manière

■ Association Génération 22

- Françoise Neuhaus
- Sandrine Daugy, présidente
- Dr Marjorie Caule, chirurgien-dentiste

■ Dessins originaux

- Dr Magali Hernandez

■ Infographiste

- Pascale Cazenave

1 Liens utiles et ressources pour le chirurgien-dentiste traitant

Recommandations nationales

- Protocole national de Diagnostic et de Soins (PNDS) Déletion 22q11
http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2016-02/pnds_deletion_22q11_2.pdf
- Recommandations Cardiopathies Prescription des antibiotiques en pratique bucco-dentaire ANSM
- Vivre avec une micro délétion 22q11.2 Collection Espoirs

Liens utiles

- <https://www.tete-cou.fr>
- <https://www.o-rares.com>
- <https://www.generation22.fr>
- <https://www.reseau-maladies-rares.fr/guides-pratiques/deletion22q11.fr>
- <https://www.connect22.ch>

2 Liens utiles et ressources pour les parents

Co ACTis Sante bd ou Santebd.org

<http://www.sohdev.org/outils-paso/> www.sohdev.org/autisme-et-sante-orale

www.sparadrap.org

Recommandations Fluor 2019

- <https://doi.org/10.1007/s40368-019-00464-2>
- <https://www.o-rares.com>



Génération 22

53 av Paul Delorme 69580 Sathonay-Camp

Tous droits de reproduction articles réservés. Couvertures: ©@winwinartlab / ©Alongkorn Sanguansook/Shutterstock

Février 2024