

LE SYNDROME DE WILLIAMS

Aspects médicaux et neuro-développementaux
26.11.2011



AFrAHM

Association belge du syndrome de Williams

Aspects bucco-dentaires des patients atteints du syndrome de Williams-Beuren

S.Theys



Cliniques
universitaires
Saint-Luc

Université Catholique de Louvain
Faculté de Médecine et de Médecine Dentaire
Ecole de Médecine Dentaire et de Stomatologie
Cliniques Universitaires Saint-Luc
Service de Dentisterie Pédiatrique et Soins Dentaires aux Handicapés

UCL
Université
catholique
de Louvain

Particularités du faciès

Généralités

Racine du nez aplatie,
extrémité bulbeuse

Œdème périorbitaire

Epicanthus

Iris stellaire

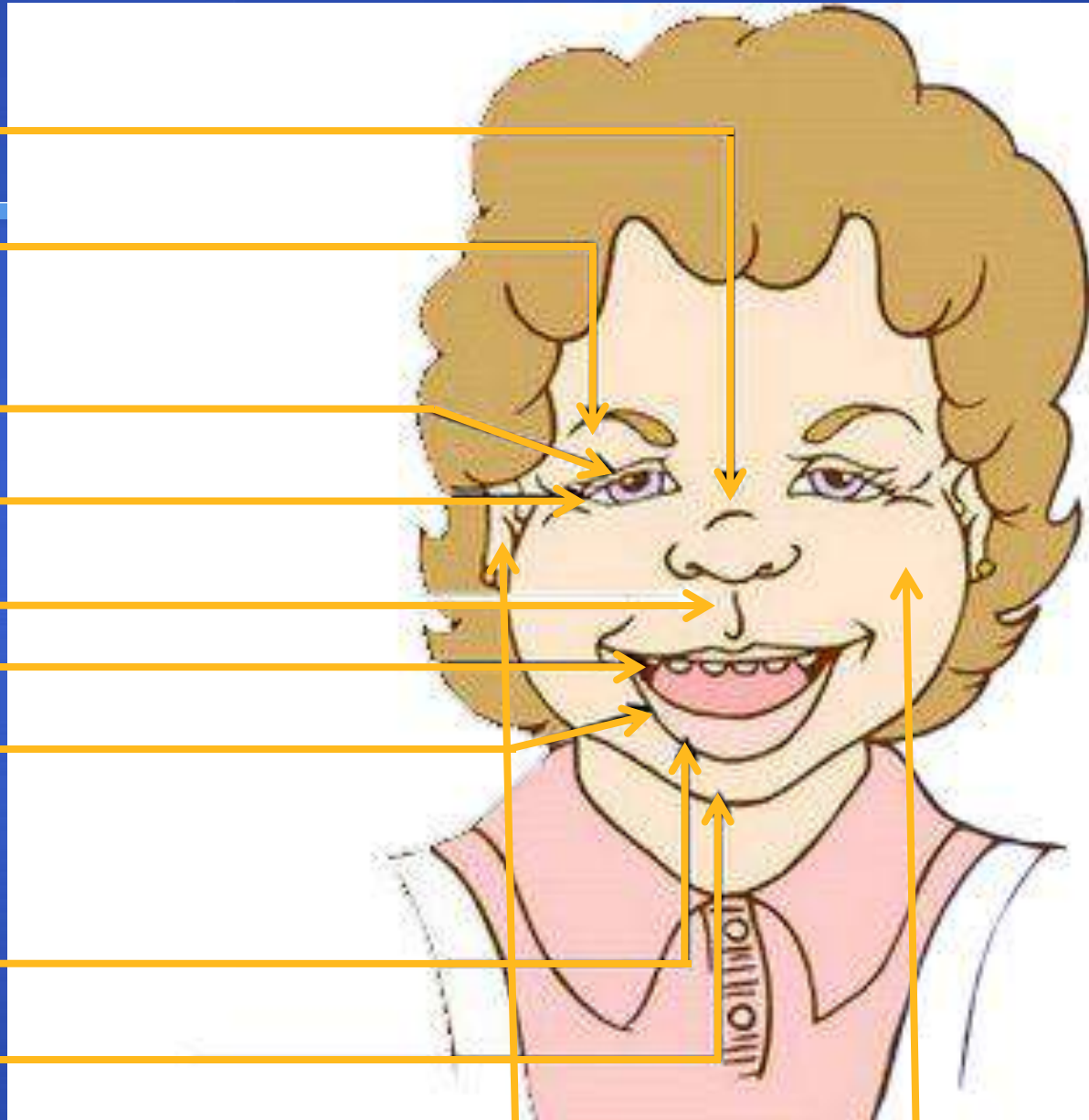
Philtrum labial long

Dents petites et espacées

Bouche grande et large
Longue distance
inter-commissure

Lèvre inférieure large,
épaisse et éversée

Petit menton, mandibule
un peu en recul



Oreille décollée avec implantation basse

Joues pleines

Parfois

- Freins labiaux multiples
 - Dysfonction linguale
 - Trouble de coordination
- } Problème de prononciation

Etude du crâne et de la face

- Raccourcissement de la partie antérieure de la base du crâne
- Ouverture de l'angle mandibulaire
- Discrète réduction de la hauteur de la région supérieure de la face
- Effacement de la saillie du menton



En grandissant

- Les traits deviennent plus grossiers et plus étroits
- Aspect décharné suite à la perte des tissus sous cutanés
- Long cou
- Os hyoïde proéminent



<http://www.world-pulse.com/health/2011/williams-syndrome>



<http://www.williams-france.org/fr/fiche-williams.php?fa=335>

Particularités dentaires

Généralités

- Retard d'éruption en denture temporaire et en denture permanente
 - Dents temporaires



Auquier O.

Moments d'apparition variables de quelques mois
En bas puis en haut

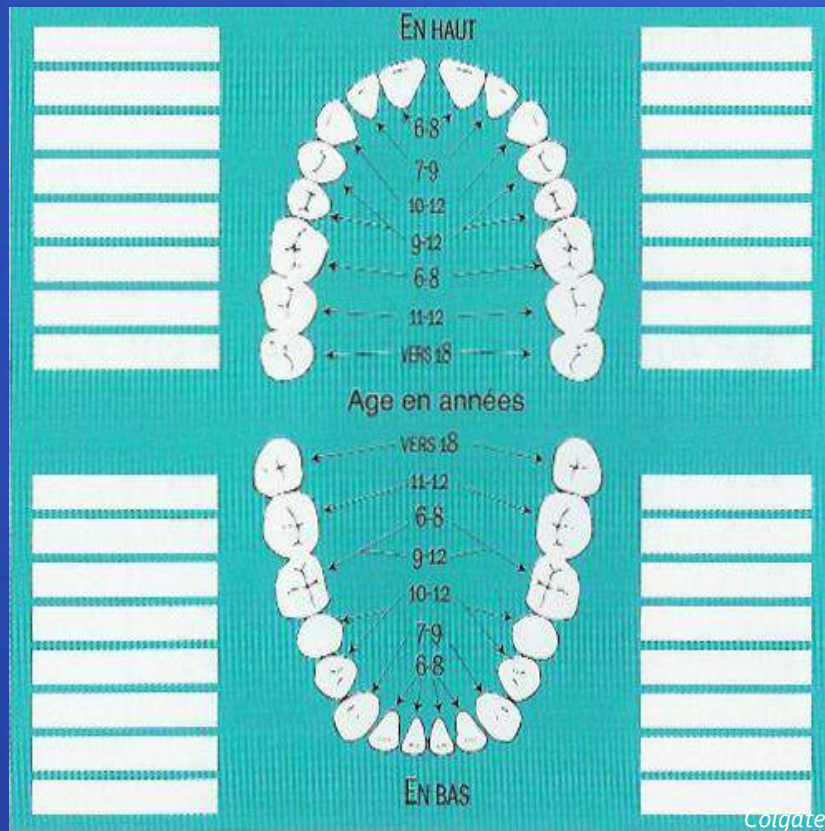
Gencive gonfle, parfois douloureuse
Masser, mordiller

Possibilité de fièvre, de diarrhée,...



Auquier O.

- Dents permanentes



- *Entre 6 et 8 ans*
Incisives centrales
1ères molaires
- *Entre 7 et 9 ans*
Incisives latérales
- *Entre 9 et 12 ans*
1ères et 2èmes prémolaires
- *Entre 10 et 12 ans*
Canines
- *Entre 11 et 13 ans*
2ème molaires
- *A partir de 17 ans*
Dents de sagesse

- Parfois persistance de dents temporaires malgré la percée des dents permanentes



<http://www.orthodontisteenligne.com/quand-les-dents-de-voire-enfant-ne-tombent-pas>



<http://www.intelligentdental.com/2009/11/30/know-your-children-teeth-as-they-grow/>

- Risque carieux élevé (émail de moins bonne qualité, reflux gastrique, difficulté dans la motricité fine)



Capelle M.A.

- Tendence à l'inclusion de certaine dent

Microdontie



- Définition: anomalie de volume caractérisée par une diminution de la taille normale d'une dent
- Préférentiellement, incisive latérale et troisième molaire définitive maxillaire
- Mais généralisée dans le syndrome de Williams-Beuren
- Espace interdentaire accentué par la forme de la mâchoire



Agénésie

- Définition: absence congénitale d'une ou de plusieurs dents
- Préférentiellement, les dents de fin de série
- Dent définitive > dent temporaire



<http://www.orthodontiste-paris.fr/orthodontie-pro.html>



Dunlap C.

- Au moins une dent permanente: 40,5% enfants
- Au moins six dents permanentes: 11,9% enfants

- Par ordre décroissant:

Maxillaire: deuxième prémolaire
première prémolaire
incisive latérale

Mandibule: deuxième prémolaire
première prémolaire
incisive centrale

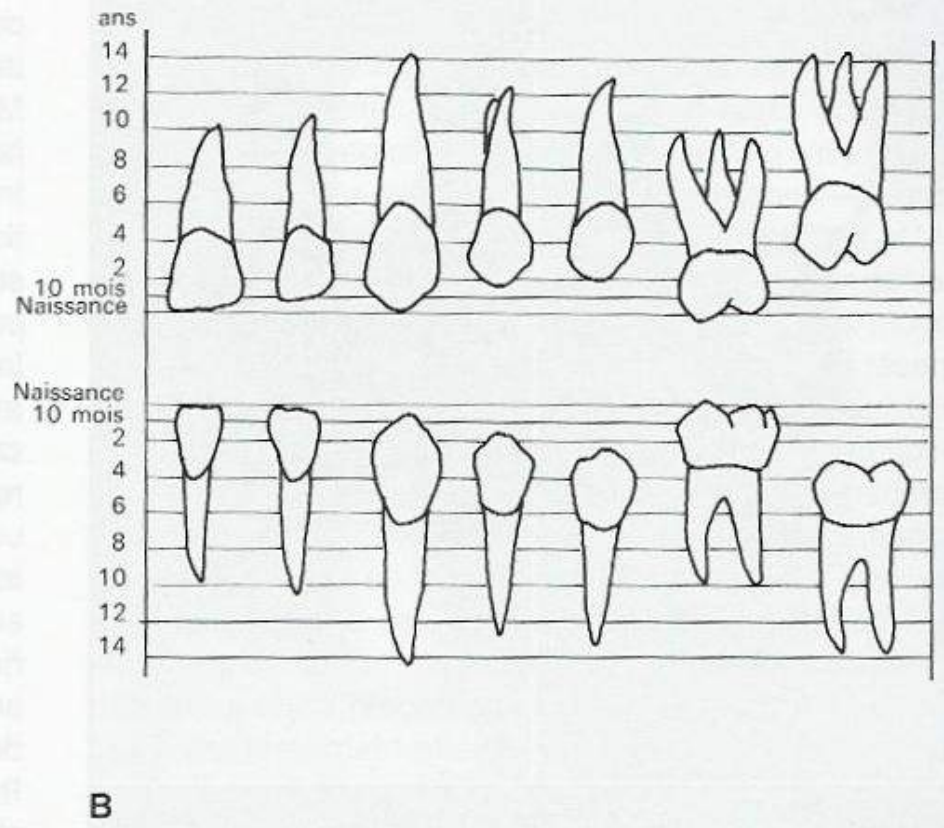
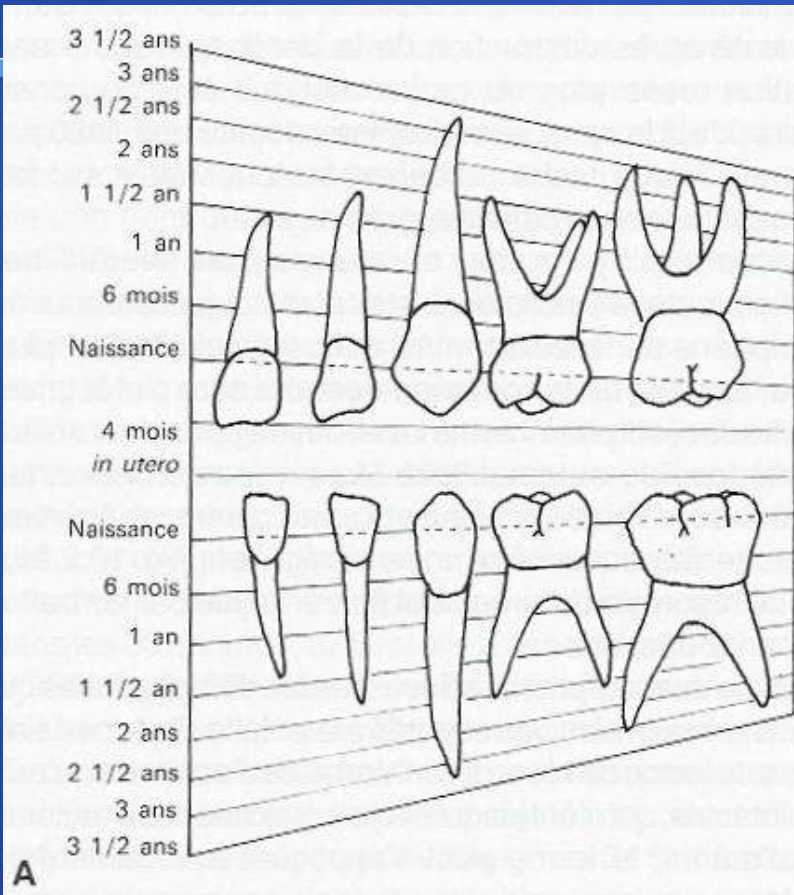


Anomalie de structure

- Définition: défaut macroscopique de l'émail localisé à une partie de la surface de l'émail (défaut minéralisation)
- Dent permanente légèrement > dent temporaire
- Aspects cliniques variés



Fortier J-P., Demars C.





- Surface rugueuse, porteuse de petites dépressions et fissure
- Aspect mat
- Teinte foncée: jaune foncé, brune, gris-bleuâtre



Anomalie de morphologie

- Morphologie altérée suite aux atteintes de l'émail
- Incisive: perte du tranchant, petite, étroite et pointue

Canine: perte de leur pointe

Molaire: perte de leur cuspide, bombée, souvent invagination et fissures profondes

- Complication par abrasion précoce





Prise en charge

- ✓ Objectifs: être adaptée et prévenir au mieux l'apparition de carie
 - Bilan initial
 - Mise en confiance
 - Motivation à l'hygiène et apprentissage du brossage encadré par l'entourage
 - Familiarisation avec les situations de soins
 - ! Tenir compte de l'anxiété et des capacités cognitives du patient
 - ! Parfois nécessité d'une antibioprophylaxie
 - Suivi régulier

Visite chez le dentiste

- Contrôle tous les six mois
- 1ère visite pour le 1er anniversaire
 - Faire connaissance
 - Conseils de prévention
 - Détection précoce des lésions



Auquier O.

! Les dents de laits doivent être soignées



Se brosser les dents

<http://www.fotosearch.fr/toons4biz/>

- Quand?

Dès l'apparition des dents

↩ Pourquoi?

Éliminer la plaque dentaire



C'est quoi?

Mélange de résidus d'aliments, de salive et de microbes. Ceux-ci transforment les résidus d'aliments en acides qui attaquent l'émail des dents.



<http://www.fotosearch.fr/toons4biz/>

- **Comment?**

- *Bébé*

Couchez votre enfant et placez vous derrière lui

Pratiquez vous-même le brossage

- *A partir de un an*

Tout seul, il vous imite

Ensuite, vous lui brossez les dents pour terminer le travail

- *Entre six et huit ans*

Laissez lui plus de liberté

Toujours sous surveillance

- *A partir de huit ans*

C'est un grand

Importance de la motivation



Auquier O.



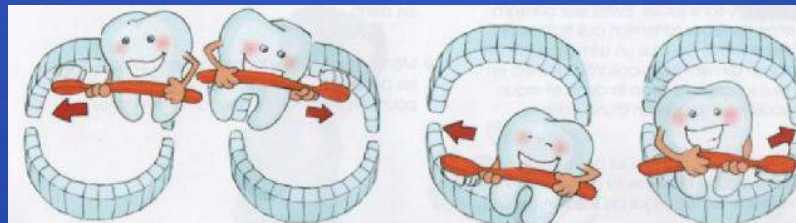
Auquier O.



Auquier O.



Auquier O.



Auquier O.

● Technique

Brosse à dents électrique plus efficace et dentifrice adapté
Brossage de la bouche: dents, joues, langue
Brosse inclinée vers la gencive





Capelle M.A.



Capelle M.A.



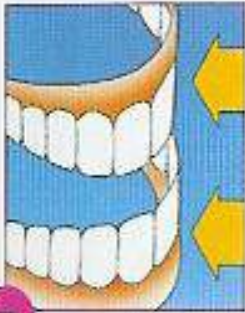
Capelle M.A.



Capelle M.A.



Capelle M.A.



B Brossez bas et haut séparément.



R Rouleau ou mouvement rotatif. Pour broser dents et gencives.



O Oblique : inclinez votre brosse à 45° sur la gencive.



S Suivez un trajet, faites le tour de toutes les dents sans oublier le dessus.

Colgate



Elmex

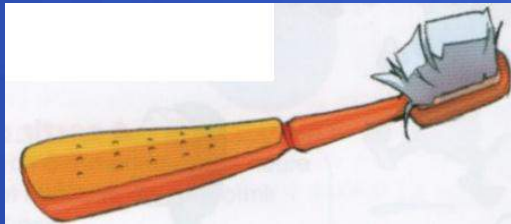


Oral B.

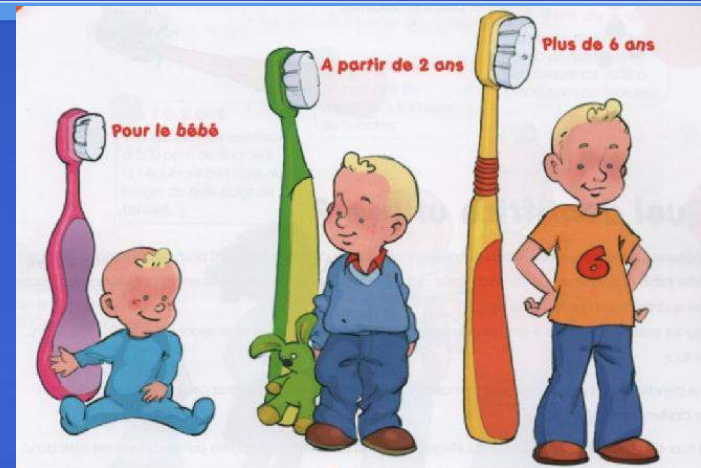


Elgydium

- Avec quoi?
A chaque âge sa brosse à dents
Une brosse à dent à chaque saison



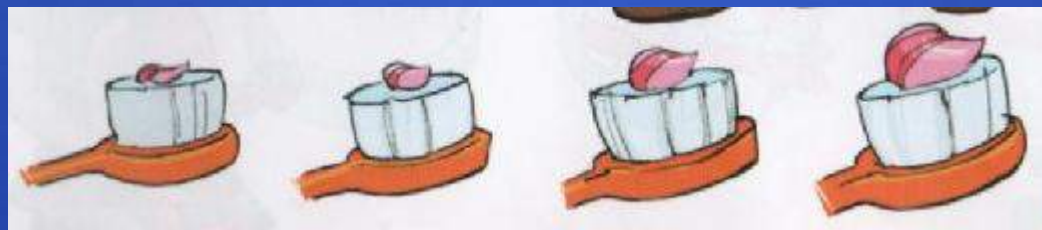
Auquier O.



Auquier O.

Dentifrice contenant une quantité adapté de fluor

↳ En quelle quantité?



Auquier O.

Alimentation

- Alimentation équilibrée, variée et sans excès de sucre
- Profiter saveur naturel des aliments
- Inciter à bien mastiquer
- Rythme adapté
- Pas d'accès (sans contrôle) au biberon toute la journée
- Ne pas s'endormir avec un biberon

- Aliments sucrés peuvent accompagner le repas, sans excès
- Eviter entre repas

- Boire de l'eau au gobelet

- Ne pas calmer l'enfant avec une tétine trempée dans du « sucre »



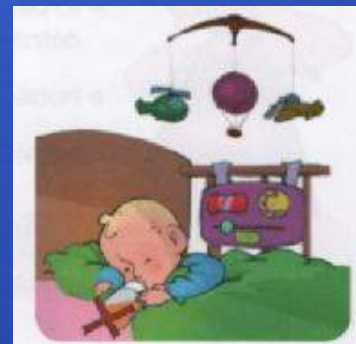
Auquier O.



Auquier O.



Auquier O.



Auquier O.

Soins

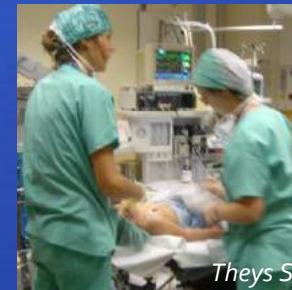
- État vigile



- Soins sous sédation consciente par inhalation d'un mélange équimolaire d'oxygène et de protoxyde d'azote (MEOPA)



- Soins sous anesthésie générale

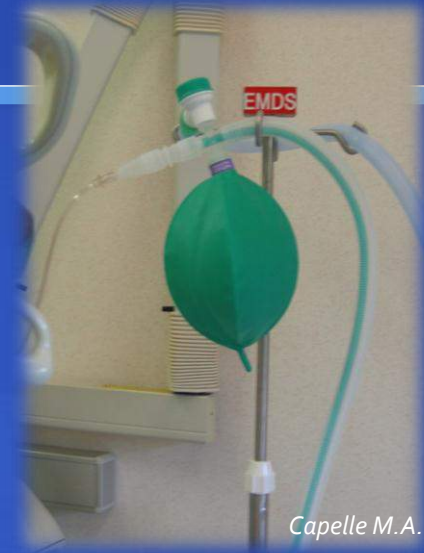


- Soins sous MEOPA

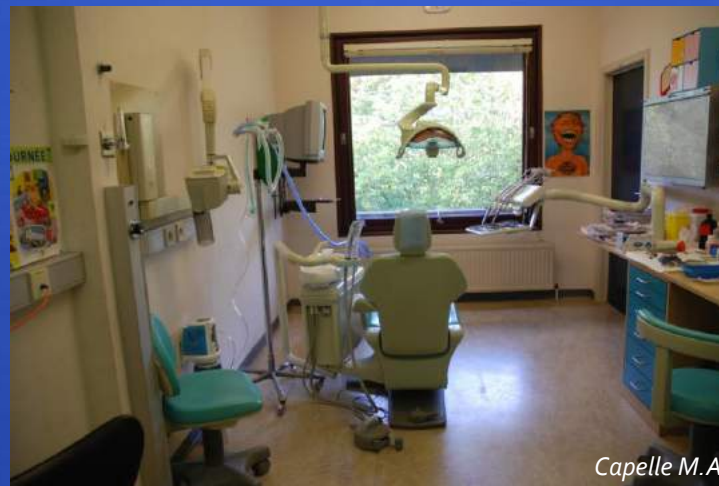
Anesthésie des muqueuses et amnésie partielle

Sécurité: le patient ne dort pas
respire normalement
patient plus détendu

Permet l'accès aux contrôles réguliers et aux soins



Capelle M.A.



Capelle M.A.

Gaz inodore et incolore: masque naso-buccal
Rapide: 3 min. d'attente des effets

Très peu de contre-indications
(emphysème, embolie, acc.de plongée)

Indiqué en cas d'épilepsie et de troubles
cardiaques car relaxation



- Soins sous anesthésie générale

Hospitalisation de jour

Être à jeun obligatoirement

Patient endormi par médecin anesthésiste

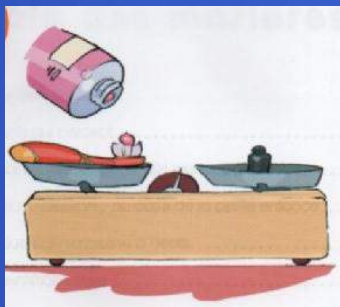


Les règles d'or d'une bonne santé bucco-dentaire

Le brossage



Auquier O.



Auquier O.

L'alimentation



Auquier O.



Auquier O.

La visite chez le dentiste



Auquier O.



Auquier O.

**Merci de
votre
attention**

Capelle M.A.
M.A. CAPELLI