

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

Stéphanie Theys

Médecine dentaire, cliniques Saint-Luc, Bruxelles

Les patients atteints du syndrome de Williams-Beuren présentent un faciès particulier comparé à celui d'un "elfe". Leur visage est assez caractéristique : racine du nez aplatie avec extrémité bulbeuse, joues pleines, oedème périorbitaire, épicanthus et souvent iris stellaires, oreilles décollées avec une implantation basse. En grandissant, leurs traits deviennent plus grossiers et plus étroits. Parfois, ils peuvent avoir un aspect décharné suite à la perte du tissu sous-cutané. Leur cou est long avec un os hyoïde proéminent à l'âge adulte. La mandibule est un peu en recul. Leur bouche est grande, large avec une distance intercommissurale longue. La lèvre inférieure est large, épaisse et éversée. Le philtrum labial est long. Des freins labiaux accessoires multiples peuvent être présents. Des dysfonctions linguales sont parfois associées à cette dysmorphose dentofaciale. Celles-ci accompagnées des troubles de coordination peuvent entraîner des problèmes de prononciation. L'étude du crâne et de la face montre un raccourcissement de la partie antérieure de la base du crâne, une ouverture de l'angle mandibulaire, une discrète réduction de la hauteur de la région supérieure de la face et un effacement de la saillie du menton.

Au niveau dentaire, les dents temporaires sont de petite taille, irrégulières et espacées. L'éruption des dents présente un certain retard avec parfois, lors de la permutation, une persistance de dents temporaires malgré la percée de dents permanentes. C'est ce que l'on appelle la double dentition.

Les agénésies d'au moins une dent permanente touchent 40,5% de ces enfants et celles d'au moins six dents touchent 11,9% des patients. Les dents les plus fréquemment atteintes sont par ordre décroissant : au maxillaire les deuxièmes prémolaires, les premières prémolaires et les incisives latérales; à la mandibule les deuxièmes prémolaires, les premières prémolaires et les incisives centrales.

Des anomalies de structures sont également observées. Les surfaces dentaires apparaissent rugueuses, porteuses de petites dépressions et fissures. Elles ont un aspect mat de teinte foncée (jaune foncé, brune, bleuâtre-gris). Leur morphologie (forme et volume) est affectée par une détérioration progressive de l'émail. Les incisives perdent leur tranchant. Les canines perdent leur pointe et les molaires perdent leur cuspide. Des complications de cette morphologie ont lieu par les effets de l'abrasion précoce. On observe parfois une tendance à l'inclusion de certaines dents.

Les patients atteints du syndrome de Williams-Beuren possèdent une microdontie généralisée. L'impression de dents espacées est accentuée par la forme de la mâchoire. Les incisives sont petites, étroites et pointues. Les molaires sont plus bombées. Des invaginations et des fissures profondes sont souvent retrouvées.

Ces patients présentent un risque carieux élevé pouvant s'expliquer par des dents de moins bonne qualité, par l'apparition fréquente de reflux gastrique et par des difficultés de fine motricité nécessaire à l'obtention d'un bon brossage.

Le bilan bucco-dentaire initial permet de réaliser une prise en charge adaptée et de prévenir au mieux l'apparition de caries. Ces patients nécessitent un suivi spécifique : éducation à l'hygiène, familiarisation avec les situations de soins,... prenant en compte leur anxiété et leur capacité cognitive. Les soins dentaires commencent par la mise en confiance de l'enfant et par l'apprentissage d'un bon brossage des dents encadrés par l'entourage. Les actes techniques peuvent ensuite être réalisés soit à l'état vigile, soit sous sédation consciente par inhalation d'un mélange équimolaire d'oxygène et de protoxyde d'azote. En dernier recours, si la situation est vraiment complexe, une réhabilitation de la cavité buccale peut se faire sous anesthésie générale. Pour certains atteints de cardiopathie générant un risque d'endocardite, une antibioprofylaxie sera nécessaire lors de la réalisation de certains actes dentaires.

Des contrôles réguliers doivent être mis en place afin de gérer au mieux les anomalies de structure et de prévenir au maximum l'apparition de caries.