UNIVERSITE DE NANTES
UNITE DE FORMATION ET DE RECHERCHE D'ODONTOLOGIE

Année 2018
N° 3517

Prise en charge de l'apnée obstructive du sommeil chez les enfants porteurs de trisomie 21 : analyse de la littérature

THESE POUR LE DIPLOME D'ETAT DE
DOCTEUR DE CHIRURGIE DENTAIRE

Présentée et soutenue publiquement par :
Thomas WECKONSKI

Le 19/12/2018 devant le jury ci-dessous :

Président : Madame le Professeur ALLIOT-LICHT Brigitte
Assesseur : Madame le Docteur DAJEAN TRUTAUD Sylvie
Assesseur : Madame le Docteur JORDANA Fabienne
Directeur : Madame le Docteur BRAY Estelle

UNIVERSITÉ DE NANTES	
Président	Pr LABOUX Olivier
FACULTÉ DE CHIRURGIE DENTAIRE	
Doyen	Pr GIUMELLI Bernard
Assesseurs	Dr RENAUDIN Stéphane Pr SOUEIDAN Assem Pr WEISS Pierre
Professeurs des Universités Praticiens hospitaliers des C.S.E.R.D.	
Monsieur AMOURIQ Yves Monsieur GIUMELLI Bernard Monsieur LE GUEHENNEC Laurent Monsieur LESCLOUS Philippe Monsieur BADRAN Zahi	Madame ALLIOT-LICHT Brigitte Madame PEREZ Fabienne Monsieur SOUEIDAN Assem Monsieur WEISS Pierre
Professeurs des Universités	
Monsieur BOULER Jean-Michel	
Professeurs Emérites	
Monsieur BOHNE Wolf	Monsieur JEAN Alain
Praticiens Hospitaliers	
Madame DUPAS Cécile (Praticien Hospitalier) Madame LEROUXEL Emmanuelle (Praticien Hospitalier)	Madame HYON Isabelle (Praticien Hospitalier Contractuel) Madame RICHARD Catherine (Praticien Attaché)
Maîtres de Conférences des Universités Praticiens hospitaliers des C.S.E.R.D.	**Assistants Hospitaliers Universitaires des C.S.E.R.D.**
Monsieur AMADOR DEL VALLE Gilles Madame ARMENGOL Valérie Madame BLERY Pauline Monsieur BODIC François Madame CLOITRE Alexandra Madame DAJEAN-TRUTAUD Sylvie Madame ENKEL Bénédicte Monsieur GAUDIN Alexis Monsieur HOORNAERT Alain Madame HOUCHMAND-CUNY Madline Madame JORDANA Fabienne Monsieur KIMAKHE Saïd Monsieur LE BARS Pierre Madame LOPEZ-CAZAUX Serena Monsieur NIVET Marc-Henri Madame RENARD Emmanuelle Monsieur RENAUDIN Stéphane Madame ROY Elisabeth Monsieur STRUILLOU Xavier Monsieur VERNER Christian	Monsieur ABBAS Amine) Monsieur AUBEUX Davy Madame BARON Charlotte Madame BEAURAIN-ASQUIER Mathilde Madame BERNARD Cécile Monsieur BOUCHET Xavier Madame BRAY Estelle Madame LE LAUSQUE Julie Madame LEMOINE Sarah Monsieur LOCHON Damien Madame MERCUSOT Marie-Caroline Monsieur NEMIROVSKY Hervé Monsieur OUVRARD Pierre Monsieur RÉTHORÉ Gildas Monsieur SARKISSIAN Louis-Emmanuel Madame WOJTIUK Fabienne
Maître de Conférences	
Madame VINATIER Claire	
Enseignants Associés	
Madame LOLAH Aoula (Assistant Associé)	Madame MERAMETDJIAN Laure (MC Assosié) Monsieur GUIHARD Pierre (Professeur Associé)

Mise à jour le 01/09/2018

Par délibération en date du 6 décembre 1972, le conseil de la Faculté de Chirurgie Dentaire a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'il n'entend pas leur donner aucune approbation, ni improbation.

Remerciements,

A Madame le Professeur Brigitte ALLIOT-LICHT

Professeur des Universités

Praticien Hospitalier des Centres de Soins d'Enseignement et de Recherche Dentaires

Docteur de l'Université de Nantes

Département de Sciences Biologique

-NANTES-

Pour m'avoir fait l'honneur de présider ce jury,

Pour votre apprentissage et votre écoute pendant ces années d'études,

Veuillez trouver ici l'expression de mon plus profond respect et de toute ma reconnaissance.

A Madame le Docteur Sylvie DAJEAN-TRUTAUD

Maître de conférences des Universités

Praticien Hospitalier des Centres de Soins d'Enseignement et de Recherche Dentaires

Docteur de l'Université de Nantes

Département de Pédodontie

-NANTES-

Pour avoir accepté de participer à ce jury,

Pour la valeur et la rigueur de votre enseignement,

Veuillez trouvez ici l'expression de mes remerciements les plus sincères.

A Madame le Docteur Fabienne JORDANA

Maître de Conférences des Universités

Praticien Hospitalier des Centres de Soins d'Enseignement et de Recherche Dentaires

Docteur de l'Université de Bordeaux

Département de Sciences Anatomiques et Physiologiques, Occlusodontiques, Biomatériaux, Biophysiques, Radiologie

-NANTES-

Pour avoir accepté de participer à ce jury,

Pour la qualité de vos conseils,

Pour votre sympathie et votre disponibilité,

Veuillez recevoir ici l'expression de mon profond respect.

A Madame le Docteur Estelle BRAY

Assistante Hospitalier Universitaire des Centres de Soins d'Enseignement et de Recherche Dentaires

Docteur de l'Université de Nantes

Département de Pédodontie

-NANTES-

Pour m'avoir fait l'honneur de diriger cette thèse,

Pour votre gentillesse, et le temps que vous avez consacré afin de m'aider dans la réalisation de ce travail,

Pour les conseils de grande qualité que vous m'avez apportés,

Pour votre implication en tant que marraine de promotion,

Veuillez recevoir ma profonde gratitude ainsi que mes remerciements les plus sincères.

Table des matières

Introduction.....11
1 Présentation générale de la trisomie 21.....12
1.1 Généralités sur la trisomie 21.....12
1.1.1 Définition.....12
1.1.2 Épidémiologie.....12
1.1.3 Mécanismes génétiques.....12
1.1.4 Facteurs de risque.....13
1.1.5 Dépistage.....14
1.2 Caractéristiques liées à la trisomie 21.....15
1.2.1 Morphologie générale liée aux symptômes.....15
1.2.2 Pathologies spécifiques en lien avec la trisomie 21.....16
1.2.2.1 Hypotonie et hyperlaxité.....16
1.2.2.2 Pathologies cardiaques.....17
1.2.2.3 Complications immunitaires.....17
1.2.2.4 Complications endocriniennes.....18
1.2.2.5 Pathologies digestives.....18
1.2.2.6 Troubles sensoriels.....19
1.2.3 Déficit neurologique et cognitif.....20
1.2.3.1 Quotient intellectuel.....20
1.2.3.2 Troubles cognitifs.....20
1.2.4 Caractéristiques oro-faciales de la trisomie 21 et conséquences fonctionnelles.....20
1.2.4.1 Maxillaire et mandibule.....20
1.2.4.2 Nez et sinus.....21
1.2.4.3 Langue et lèvres.....21
1.2.4.4 Végétations et amygdales.....22
1.2.4.5 Dents.....22
1.2.4.6 Conséquences fonctionnelles.....24
2 Le Syndrome d'apnées obstructive du sommeil.....26
2.1 Définition.....26
2.2 Épidémiologie.....27
2.3 Classification clinique du SAHOS.....28
2.4 Physiopathologie.....29
2.5 Étiologie et facteurs de risque.....30
2.5.1 Facteurs de risque anatomiques.....30
2.5.1.1 Anomalies crâniennes.....30
2.5.1.2 Hypertrophie adéno-amygdalienne et macroglossie.....30
2.5.2 Autres facteurs de risque.....31
2.5.2.1 L'obésité.....31
2.5.2.2 Le tonus neuromusculaire.....31
2.6 Diagnostic.....31
2.6.1 Signes cliniques.....31
2.6.2 Examen médical.....32
2.6.2.1 Anamnèse.....32
2.6.2.2 Examen clinique.....33
2.6.2.3 Examens complémentaires.....35
2.7 Complications.....37
2.8 Particularités chez l'enfant porteur de trisomie.....38

2.8.1 Facteurs prédisposants....38
2.8.2 Dépistage adapté....39
2.8.3 Complications....40
3 Prise en charge de l'apnée obstructive du sommeil chez l'enfant porteur de trisomie 21 : analyse de la littérature....41
3.1 Matériels et méthodes....41
3.2 Résultats....43
3.2.1 Solutions non chirurgicales....43
3.2.1.1 Ventilation par pression positive continue....43
3.2.1.2 Rééducation fonctionnelle....44
3.2.1.3 Stimulation du nerf hypoglosse par un implant....45
3.2.1.4 Expansion du maxillaire....46
3.2.2 Solutions chirurgicales....46
3.2.2.1 Adénotonsillectomie....46
3.2.2.2 Glossotomie....48
3.2.2.3 Distraction mandibulaire....49
3.2.2.4 Supraglottoplastie....50
3.3 Discussion....50
Conclusion....52
Tables des illustrations....53
Annexe 1....55
Bibliographie....56

Introduction

La trisomie 21 ou syndrome de Down (*OMIM :* 190685, ORPHA : 870) est l'une des maladies congénitales les plus fréquentes dans le monde. Elle résulte d'une anomalie chromosomique définie par la présence d'un 3ème exemplaire, en totalité ou partiellement, du chromosome 21. Le développement physique et cognitif des individus concernés est perturbé, induisant un retard mental et des malformations congénitales. De plus, les patients atteints présentent de nombreuses comorbidités et des pathologies associées, une prise en charge ainsi qu'une surveillance particulière sont donc nécessaires.

Parmi les pathologies associées, le syndrome d'apnées hypopnées obstructives du sommeil (SAHOS) se démarque par sa fréquence et ses répercussions. Les malformations et autres anomalies associées à la trisomie sont responsables de cette forte incidence de ce syndrome. En effet, la moitié des enfants atteints de trisomie 21 sont concernés par ce syndrome.

Les apnées du sommeil engendrent de multiples répercussions, notamment sur la santé et sur le développement des enfants. Il est donc important de savoir repérer les premiers signes chez les enfants apnéiques ainsi que de connaître les traitements pouvant être proposés.

Le rôle de la trisomie 21 dans le développement d'un SAHOS, ainsi que leurs répercussions sur la santé, ont suscité notre intérêt, en particulier sur les traitements envisageables. Cette thèse portera donc sur la prise en charge de l'apnée obstructive du sommeil chez l'enfant trisomique.
Dans un premier temps, nous décrirons le syndrome de Down, le SAHOS, leurs conséquences, ainsi que leurs diagnostics. Puis nous analyserons les différents traitements proposés dans la littérature scientifique et ce afin d'évaluer l'efficacité des différentes prises en charge.

1 Présentation générale de la trisomie 21

1.1 Généralités sur la trisomie 21

1.1.1 Définition

La trisomie 21 est une anomalie chromosomique caractérisée par la présence d'un troisième chromosome 21 (complet ou partiel). Les conséquences habituellement observées sont une déficience intellectuelle plus ou moins sévère, une hypotonie musculaire et une laxité articulaire, qui s'accompagnent d'un morphotype particulier et d'un risque de complications, justifiant un suivi adapté. (ORPHA:870 ; *OMIM :* 190685)(1)
Initialement décrite par Seguin en 1846 puis par Down en 1866, c'est l'équipe française composée de Lejeune, Gauthier et Turpin qui découvrit en 1959 l'existence d'un chromosome supplémentaire sur la 21ème paire chromosomique et donna le nom de trisomie 21 à cette altération.(2)

1.1.2 Épidémiologie

Aussi appelée syndrome de Down, cette anomalie est la plus fréquente des maladies congénitales ayant un déficit cognitif. En effet, en France elle touche 1 naissance sur 2000, soit plus de 500 000 individus atteints en Europe. La mise en place de protocoles de dépistage a permis, dans certains pays de l'union européenne, une diminution de l'incidence. (1) (3)

1.1.3 Mécanismes génétiques

En l'absence d'anomalie le caryotype humain se compose de 23 paires de chromosomes. Plusieurs mécanismes ont été décrits pour expliquer la présence de ce chromosome supplémentaire dans le cas de la trisomie 21.

- La trisomie 21 homogène libre (par non disjonction)

Ce mécanisme représente environ 95 % des trisomies 21. L'anomalie est présente dans l'ovule ou le spermatozoïde : c'est à dire que l'un des parents va transmettre un chromosome supplémentaire via un gamète à 24 chromosomes.

- La trisomie 21 par translocation

Dans ce mécanisme, le caryotype présente deux chromosomes 21 libres et un troisième soudé sur une autre paire de chromosomes. Il peut s'agir le plus souvent du chromosome 14, ou plus rarement du groupe 21/22. Cette translocation, très rare, peut se produire de novo au cours de la méiose ou être transmise par un parent.

- La trisomie 21 en mosaïque

Lors de la deuxième ou de la troisième division cellulaire des erreurs de distribution des chromosomes peuvent se produire et se traduiront par la présence de certaines cellules à 47 chromosomes (soit un 21 éme chromosome surnuméraire) et d'autres à 46. (3)
Il n'y pas de consensus sur l'existence d'un lien de causalité entre la trisomie en mosaïque et la sévérité du déficit intellectuel. (4)

1.1.4 Facteurs de risque

Le plus grand facteur de risque est sans nul doute l'âge de la mère. En effet l'incidence de la trisomie 21 augmente avec l'âge de la mère : 1/2 000 à 20 ans ; elle augmente peu jusqu'à 30 ans, puis passe à 1/300 à 35 ans ; elle est de 1/200 à 38 ans ; 1/100 à 40 ans et 1/50 à 45 ans. (3) (5) **(Tableau 1, Tableau 2)**

Age de la mère	Incidence
20 ans	1/2000
25 ans	1/1500
30 ans	1/900
35 ans	1/380
38 ans	1/200
40 ans	1/100
45 ans	1/50

Tableau 1: Tableau des grossesses porteuses de trisomie 21 en fonction de l'âge maternel (2)

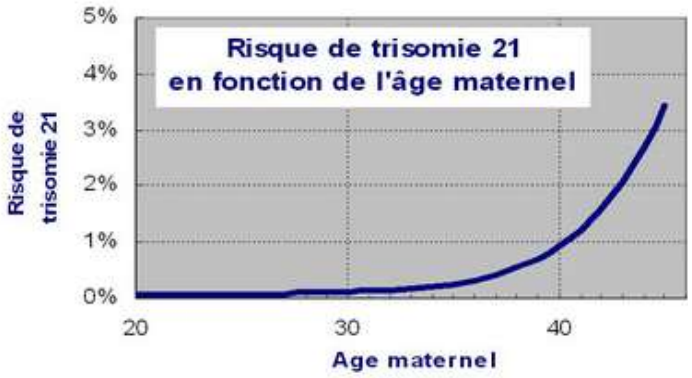

Tableau 2: Graphique représentant le risque de trisomie 21 de l'enfant en fonction de l'âge maternel (85)

1.1.5 Dépistage

Selon l'arrêté de la Haute Autorité de Santé du 23 juin 2009, le dépistage prénatal de la trisomie 21 est proposé à toutes femmes enceintes. Il repose sur 3 processus, combinés à l'âge de la mère :

- à titre principal, le dépistage combiné comprend l'échographie et le dosage des marqueurs sériques du 1er trimestre. Il est nécessaire de mesurer la clarté nucale lors de l'échographie du 1er trimestre (entre 11+0 et 13+6 semaines d'aménorrhée (SA) ou lorsque la longueur cranio-caudale est comprise entre 45 et 84 mm) ;

- le dépistage par les marqueurs sériques seuls au 2ème trimestre de grossesse (le prélèvement sanguin pour les dosages biochimiques étant réalisés entre 14+0 SA et 17+6 SA) ;

- le dépistage séquentiel intégré, qui repose sur la mesure de la clarté nucale au 1er trimestre de grossesse et le dosage des marqueurs sériques du 2ème trimestre.

Le choix de la technique dépendra du nombre semaines aménorrhée lors du dépistage.
Si le risque que le fœtus soit porteur de trisomie 21 est supérieur à 1/250, un examen à visée diagnostique, plus invasif tel que l'amniocentèse ou la choriocentèse est proposé à la femme enceinte pour l'analyse du caryotype fœtal.

Seul ce test permet d'affirmer avec certitude la présence ou non d'une paire de chromosomes 21 supplémentaire. Du fait de son caractère invasif, il présente un risque de perte fœtale de 0,1 %. (6)

Il existe également des tests basés sur l'ADN libre circulant de la T21 (ADNlcT21) fondés sur la recherche d'une surreprésentation éventuelle du nombre de copies du chromosome 21 dans l'ADN libre circulant dans le sang maternel. Ces tests ne peuvent pas se substituer à l'ensemble des examens vus précédemment, ni aux tests de confirmation diagnostique. (6)

1.2 Caractéristiques liées à la trisomie 21

1.2.1 Morphologie générale liée aux symptômes

Cette anomalie chromosomique a de nombreuses incidences physiques sur l'ensemble du corps et notamment sur la croissance de la face. En effet, la croissance est altérée et modifie les tissus durs tout comme les tissus mous.

Ces modifications aboutiront à un faciès caractéristique, mais non pathognomonique :

- la tête est petite et arrondie
- la nuque aplatie
- le visage est rond avec un profil plat ou concave
- les fentes palpébrales sont obliques, en haut et en dehors
- il existe un épicanthus, donnant un aspect d'écartement des yeux (hypertélorisme)
- le nez est court, peu saillant, avec une racine effacée
- les oreilles sont souvent implantées en position basse et de petite taille
- une béance labiale avec une protrusion linguale, engendrant un profil prognathe
- la bouche est étroite, la voûte palatine ogivale
- le strabisme est fréquent. **(Illustration 1)** (1) (3)

Illustration 1: Faciès caractéristique d'une jeune femme porteuse de trisomie 21. (32)

1.2.2 Pathologies spécifiques en lien avec la trisomie 21

1.2.2.1 Hypotonie et hyperlaxité

Si le morphotype dit classique peut varier légèrement d'un individu à l'autre, on retrouve chez tous une hypotonie généralisée. Cette hypotonie atteint les muscles péribuccaux, masticateurs, et linguaux et entraîne une protrusion linguale et des troubles fonctionnels. (7)

D'autres groupes musculaires sont également atteints :

- **La ceinture scapulaire** : elle est responsable d'un déficit de la croissance de la cage thoracique tels que des troubles respiratoires et de troubles posturaux. En effet, les personnes trisomiques ne peuvent pas se maintenir droit en position debout.
- **Les muscles dorsaux et abdominaux** : ils engendrent des troubles de la statique vertébrale, mais aussi des troubles intestinaux telle que la constipation.
- **Les muscles du pied et de la main** : ils sont responsables de troubles de la motricité et de la préhension.
- **Les muscles du périnée** : ils sont responsables de troubles sphinctériens chez la femme (8)

Outre l'hypotonicité, les sujets porteurs de trisomie 21 sont également atteints d'une hyperlaxité ligamentaire. Celle-ci engendre des troubles dans l'acquisition des facultés motrices. De plus, il n'est pas rare d'assister à des luxations de l'articulation temporo-mandibulaire chez ces patients. Ces luxations sont causées par l'association de l'hyperlaxité, du prognathisme et de l'altération du cycle masticatoire par des malocclusions dentaires. (7)

1.2.2.2 Pathologies cardiaques

Les complications cardiaques sont fréquentes et présentes chez 30 à 40 % des sujets. (9)

Parmi ces complications, on retrouve par ordre de fréquence décroissante :

- Canaux atrio-ventriculaires dans 50 % des cas
- Communication atrio-ventriculaire
- Communication inter-auriculaire
- Tétralogie de Fallot (c'est l'association d'une communication inter-ventriculaire, communication inter-atriale, d'une fente mitrale et tricuspide)
- Persistance du canal artériel

1.2.2.3 Complications immunitaires

L'enfant trisomique présente dès la naissance une immunodéficience qui engendre une sensibilité aux infections, elle peut être :

- **primaire** : avec des taux de lymphocytes T , lymphocytes B et plaquettes inférieurs à ceux d'un sujet sain.
- **secondaire** : résultant d' un vieillissement accéléré, et d'un déficit en Zinc.

D'autres facteurs, non immunologiques peuvent également provoquer cette immunodéficience. En effet, l'anatomie des voies aériennes supérieures, l'apnée obstructive du sommeil, les reflux gastro-œsophagien, la respiration buccale et les anomalies congénitales des oreilles, favorisent les pathologies oto-rhino-laryngologiques.
Une diminution du taux d'immunoglobulines A dans la salive peut également être observée, favorisant le développement de maladies parodontales . (10) (2)

1.2.2.4 Complications endocriniennes

- Thyroïdienne

Des anomalies du fonctionnement de la thyroïde sont observées chez 24 % des sujets trisomiques, dont 20 % souffrent d'une hypothyroïdie congénitale. (11)
Ce défaut de sécrétion engendre un retard de croissance et de maturation osseuse.(12)

- Pancréatique

On observe davantage de cas de diabète de type 1 et 2 chez les sujets trisomiques. Dans le cas du diabète non insulinodépendant, cela est dû à l'obésité, l'hypotonie et l'hypothyroïdie. (13)

- Pondérale

Les enfant porteurs de trisomie 21 ont deux fois plus de risque d'être en surpoids que la population normale, et ce dès l'âge de deux ans . (14) (15)
Un suivi diététique est donc nécessaire le plus tôt possible. En effet, une surcharge pondérale est considérée comme un facteur de risque pour de nombreuses pathologies et notamment l'apnée obstructive du sommeil. (12)

1.2.2.5 Pathologies digestives

Les troubles de la digestion sont fréquemment retrouvés chez les porteurs de trisomie 21, avec une alternance de diarrhée et de constipation. Ces troubles, plus ou moins accompagnés de douleurs et de gènes intestinales, sont majoritairement causés par des malformations du système digestif. (16)

Dans 15 % des cas on observera des malformations telles que : (12) (16)

- **Atrésie ou sténose** : peut se déclarer à différents niveaux le long du système digestif (œsophage, pylore, duodénum), il faut établir le diagnostic avant la naissance pour un traitement chirurgical en néonatal.
- **Maladie de Hirschsprung** : trouble de la motilité dans la partie terminale du colon.
- **Imperforation de l'anus.**

1.2.2.6 Troubles sensoriels

- Troubles visuels

Les sujets trisomiques éprouvent des difficultés de mise en place de points de repérage, l'image perçue est alors déformée. Ce sont les muscles oculomoteurs qui sont en cause, engendrant un ralentissement du balayage du regard ainsi qu'un nystagmus.
Ils éprouvent donc des difficultés dans l'exploration temporelle et spatiale de leur environnement.
(12)

- Troubles auditifs

La surdité est un handicap qui atteint la moitié des porteurs de trisomie 21. Elle est principalement causée par les otites à répétition pendant l'enfance et l'étroitesse des conduits auditifs externes.
De plus, leur champ auditif est restreint par une mauvaise interprétation du signal sonore au niveau neurocentral. Ainsi un son dépassant 4000 Hz leur est désagréable voir douloureux.
La principale conséquence sera des difficultés dans l'élaboration du langage. (12)

- Troubles gustatifs et olfactifs

Les papilles gustatives sont situées en périphérie et sur la partie centrale de la langue, la perception du goût est différente. (12)
L'odorat est moins précis, cela étant dû à une anomalie d'interprétation des signaux au niveau central et non nasal (périphérique). (17)

- Troubles de la sensibilité

On note une modification de la perception de douleur, celle ci est décalée par le retard mental. Ce seuil de douleur plus élevé que la normale engendre des retards de diagnostic car le patient ne percevra pas les signaux d'alerte (douleur ou chaleur) envoyés par son organisme. De plus, lorsqu'il les percevra, il aura du mal à les identifier et les qualifier. (18) (19)

1.2.3 Déficit neurologique et cognitif

1.2.3.1 Quotient intellectuel

Parmi la population ordinaire la moyenne du Quotient Intellectuel (QI) est de 100, et se situe entre 20 et 60 pour la population porteuse de trisomie 21. Ce déficit intellectuel aura tendance à s'accentuer avec le vieillissement. (20)

1.2.3.2 Troubles cognitifs

La totalité des individus de plus 40 ans sont touchés par la maladie d'Alzheimer, avec la présence de :

- plaques séniles : elles correspondent à un amalgame de substance amyeloïde sur les neurones),
- dégénérescence neurofibrillaire aboutissant à la mort des cellules nerveuses,
- dégénérescence granulo-vacuolaire,
- démence dans 25 à 40 % des cas. (21)

1.2.4 Caractéristiques oro-faciales de la trisomie 21 et conséquences fonctionnelles

1.2.4.1 Maxillaire et mandibule

On observe au niveau des structures osseuses un décalage des bases, aboutissant à un profil prognathe. En effet, le maxillaire ainsi que tout l'étage moyen de la face est hypoplasique, et présentent souvent une endognathie ainsi qu'une voûte palatine courte et étroite. (7)
Cette hypoplasie est due à une croissance faciale altérée par la trisomie 21 ainsi qu'à des troubles fonctionnels (tels que la respiration buccale, l'hypotonie ou la malposition linguale). (7)

La taille de la mandibule est, quant à elle, égale ou légèrement plus petite que la moyenne. (22)

Les patients trisomiques présentent souvent une classe III squelettique, résultant de l'hypodéveloppement de l'étage moyen. (23)

1.2.4.2 Nez et sinus

Le nez est court et peu saillant, les sinus paranasaux (frontaux, maxillaires, sphénoïdaux, éthmoïdaux) sont, comme l'étage moyen de la face, atrophiés. (7)

1.2.4.3 Langue et lèvres

La langue présente en plus de sa protrusion, une macroglossie. Cette hypertrophie linguale est en réalité relative, par rapport à la taille du maxillaire. **(Illustration 2)** (24)

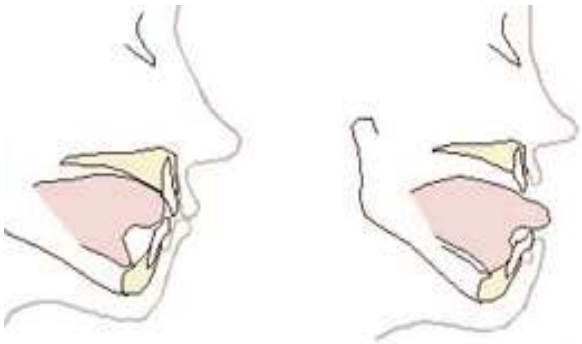

Illustration 2: Comparaison de la position linguale d'un individu sain et d'un individu atteint de trisomie 21. (32)

La langue se caractérise également par un aspect dentelé des bords latéraux, causé par l'empreinte des dents, et un aspect fissuré. Cette langue fissurée aussi appelée langue scrotale ne nécessite pas de traitement, la seule conséquence est la stagnation d'aliment et de bactéries pouvant provoquer une inflammation. **(Illustration 3)** (25) (26)

On observe également une béance labiale, qui en plus de l'hypotonie va favoriser la stagnation de salive aux commissures et donc l'apparition de pathologie (chéilite, perlèche, candidose). (27)

Illustration 3: Cas de langue fissurée. (26)

1.2.4.4 Végétations et amygdales

Les végétations et les amygdales sont hypertrophiées, et participent à l'étroitesse des voies aériennes supérieures et donc à la survenue d'apnée obstructive du sommeil.
La tonsillectomie/amygdalectomie est indiquée pour palier à ce phénomène. (28)

1.2.4.5 Dents

De nombreuses anomalies ainsi que des modifications morphologiques peuvent être retrouvées au niveau dentaire, sur la dentition primaire ou permanente.

- Anomalies de nombre

On retrouve dans 90 % des cas (en prenant en compte les dents de sagesse) une hypodontie, avec en moyenne 4-5 dents absentes. Les agénésies toucheront majoritairement les incisives latérales maxillaires en denture temporaire et les troisièmes molaires mandibulaires en denture permanente. (29)

Ces agénésies pourront influencer la croissance faciale. En effet l'absence de troisième molaire mandibulaire sera responsable d'une diminution de la hauteur du ramus. Un enfant atteint de trisomie 21 et présentant une hypodontie aura plus tendance à développer une classe III d'Angle qu'un enfant sans agénésie. (30)

- Anomalie de forme

Les dents présentent une microdontie, ainsi qu'une asymétrie de la hauteur des couronnes et de la circonférence cervicale, entre les dents maxillaires droites et gauches. (31)

- Anomalie d'éruption

Dans le cas d'une trisomie 21, l'éruption des dents est perturbée dans le temps ainsi que dans l'espace, comparée à celle de la population générale. L'hypothyroïdie serait la cause de cette perturbation ainsi que celle du sous développement osseux. (27)
Ces anomalies entraînent des malpositions et des malocclusions dentaires, qui rendent l'hygiène difficile et l'occlusion inconfortable. Cet inconfort favorisera le développement de dyskinésie faciale. (32)

En effet, 97 % des sujets porteurs de trisomie 21 présentent des malocclusions :

- 65 % ont une inversé d'articulé d'un des secteurs molaires,
- 55 % montrent une occlusion dentaire de type III d'Angle,
- 40 % ont une vraie prognathie. **(Illustration 4 et 5)** (33)

Illustration 4: Montage sur articulateur de modèles en plâtre d'un sujet porteur de trisomie 21. (32)

Illustration 5: Montage sur articulateur de modèles en plâtre d'un sujet porteur de trisomie 21. (32)

1.2.4.6 Conséquences fonctionnelles

- Respiration

La respiration est principalement buccale, résultante de l'association de plusieurs facteurs :

- Un étage moyen peu développé, donc une filière nasale et sinusale réduite.
- Une malposition de la langue.
- Un encombrement sinusien fréquent lié à des infections ORL récurrentes. (12) (34)

- Mastication

L'hypotonie bucco-linguale, la macroglossie et les malpositions dentaires rendent les cycles masticatoires dysfonctionnels. Le retard dans l'acquisition des capacités motrices est aussi en cause. Le bol alimentaire insuffisamment mâché causera des difficultés de digestion.
De plus, ce dysfonctionnement pourra augmenter le degré de protrusion mandibulaire. (7)

- Phonation

L'hypotonie des muscles respiratoires engendre une réduction de la puissance et de la durée de l'expiration et une incoordination pneumo-phonique. La puissance vocale est alors altérée, la voix est rauque, parfois gutturale, avec un timbre monotone. De plus, le déficit de tonicité du voile du palais induit un nasonnement.
L'articulation des mots est également perturbée, par l'hypotonie, la forme de la voûte palatine et les malpositions dentaires.
Les mots prononcés par un enfant porteur de trisomie 21 seront souvent moins intelligibles que ceux prononcés par un enfant sans malformation. (35) (36)

- Déglutition

La lordose et la tendance à la sub-luxation cervicale retrouvées chez les sujets atteints de trisomie 21, induisent la réclinaison de la tête amplifiant l'ouverture buccale passive et la procidence linguale. **(Illustration 6)**

Cette position corporelle qui ouvre ainsi les voies aériennes supérieures et l'incoordination de la respiration et de la déglutition sont responsables de fausses routes.

En effet, lors de la déglutition des toux (dues aux nombreuses fausses routes), et des éructations (dues aux ingestions d'air) peuvent être observées. Des passages d'aliments dans le système respiratoire seront à l'origine d'infections.
Une rééducation est nécessaire pour rétablir un certain niveau de tonicité musculaire, et favoriser le développement des structures orales. (7)

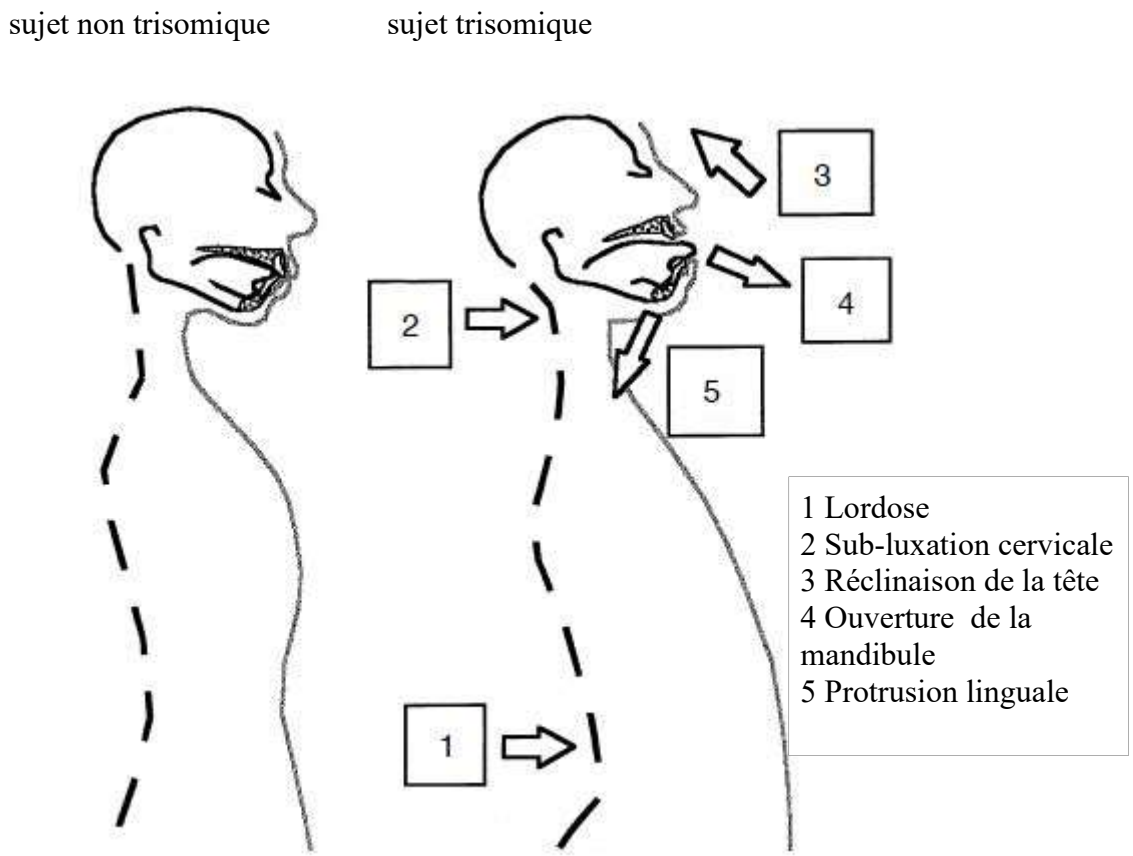

Illustration 6: Incidence de la posture et de l'hypotonie sur la protrusion linguale et sur l'ouverture buccale passive. (32)

2 Le Syndrome d'apnées obstructive du sommeil

L'apnée obstructive du sommeil, ou Syndrome d'Apnées Hypopnées Obstructives du Sommeil (SAHOS) est la forme la plus courante des troubles respiratoires du sommeil. (37)
Il existe d'autres troubles respiratoires du sommeil tels que :

- le syndrome d'apnées centrales du sommeil (SACS): les voies aériennes sont ouvertes mais il n'y a plus de signaux envoyés au système respiratoire.

- L'hypopnée : il y a une diminution du flux aérien de plus de 30% et de moins de 90 % sur une durée d'au moins deux mouvements respiratoires, en association avec une désaturation d'au moins 3 % et/ou un micro réveil.

2.1 Définition

Le Syndrome d'Apnées Hypopnées Obstructives du Sommeil est caractérisé par un affaiblissement partiel ou complet des voies aériennes supérieures dû au relâchement des muscles qui contrôlent le voile du palais et la langue.

Il est défini par la cessation du flux aérien pendant au moins deux cycles respiratoires. Contrairement à l'apnée centrale, il y a une persistance des mouvements respiratoires.
Chez l'enfant, on parle d'apnée du sommeil lorsque le flux aérien est réduit d'au moins 90% .
(37)

L'AASM (American Academy of Sleep Medecine) définit le SAHOS par une réduction partielle dans le cas des hypopnées et complète pour les apnées de la respiration qui dure au moins 10 secondes pendant le sommeil. La plupart des pauses durent entre 10 et 30 secondes, mais certaines peuvent persister jusqu'à une minute ou plus. Cela peut mener à des réductions brusques de la saturation en oxygène dans le sang, avec des niveaux d'oxygène réduit à plus de 40%. (38)

Le SAHOS se caractérise par l'association d'une somnolence diurne excessive non expliquée par d'autres facteurs et par la présence d'au moins 2 des critères suivants non expliqués par d'autres facteurs :

- ronflements sévères et quotidiens,
- sensation d'étouffement ou de suffocation pendant le sommeil,
- sommeil non réparateur,
- fatigue diurne,
- difficultés de concentration,
- nycturie (plus d'une miction par nuit).

La pose d'un diagnostic final s'appuie sur des critères polysomnographiques ou polygraphiques : avec plus de 5 séquences d'apnées / hypopnées par heure de sommeil. (38)

L'Index d'Apnée Hypopnée (IAH) correspond au nombre d'apnées obstructives et/ou d'hypopnées par tranche horaire, et permet de classer le SAHOS selon la sévérité. Mais c'est la comorbidité, comme les dysmorphoses et l'obésité, qui déterminera réellement la sévérité. **(Tableau 3)** *(39)*

Valeur de l'IAH	Sévérité du SAHOS associée
<5	Absence de SAHOS
5 – 15	Légère
15 – 30	Modérée
>30	Sévère

Tableau 3:Tableau de valeurs de l'IAH. (36)

2.2 Épidémiologie

L'incidence du syndrome varie en fonction de l'âge, et il touche deux fois plus les hommes que les femmes. Le SAHOS est très répandu chez les enfants, 1 à 3 % chez les sujets sains avec un pic de prévalence entre 2 et 5 ans, et 50 % chez les enfants atteints de trisomie 21. Pour ces derniers l'atteinte est majoritairement sévère à 45 % mais diminue avec l'âge. **(Tableau 4)** (40) (41)

Néanmoins étant donné le caractère asymptomatique du syndrome chez certains individus ces chiffres peuvent être sous estimés.(42)

Tableau 4: Distribution de la sévérité du SAHOS chez les enfants porteurs de trisomie 21. (40)

2.3 Classification clinique du SAHOS

Les SAHOS ont été décrits par Capdevila et coll. en 2007, et classés en trois types : (43)

- Le type I concerne de jeunes enfants sans surpoids avec une hypertrophie adéno-amygdalienne marquée.
- Le type II concerne des enfants en surpoids avec une obésité viscérale et tronculaire, un diamètre du cou supérieur à la moyenne, une hypertrophie adéno-amygdalienne moins marquée que dans le type I, avec une somnolence diurne excessive.
- Le type III concerne les enfants ayant des pathologies neurologiques, malformatives ou génétiques avec malformations cranio-faciales et atteintes neuromusculaires ou squelettiques.

Pour le SAHOS de type I et II, la HAS ne recommande pas la réalisation systématique d'un enregistrement polysomnographique. (44)

2.4 Physiopathologie

L'apnée obstructive du sommeil se produit lorsque qu'il y a collapsus des voies aériennes supérieures, qui peut avoir lieu au niveau :

- nasal,
- choanal,
- nasopharyngé,
- de la rencontre des tonsilles palatines et des végétations adénoïdes.

Le collapsus se produit lors de la phase profonde du sommeil, où le tonus musculaire diminue de 70 à 80 %. (37)

On peut modéliser les voies aériennes supérieures par un tube avec un segment correspondant au diamètre pharyngé plus ou moins rétréci et souple, et sous l'influence d'un tonus dilatateur actif et un tonus sténosant passif. **(Ilustration 7)**

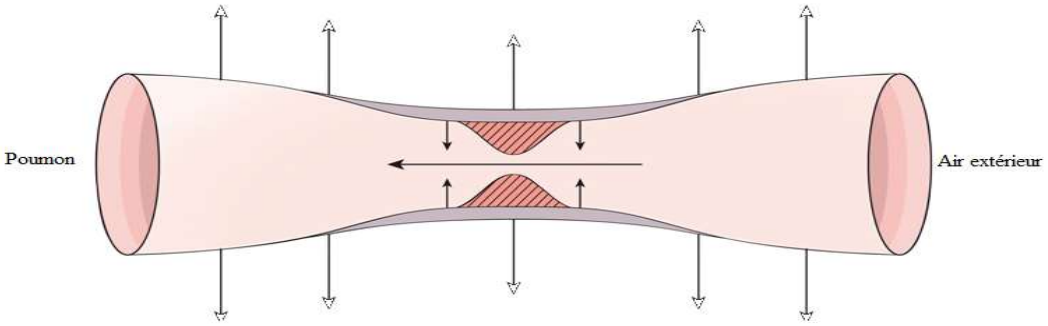

Illustration 7: Modélisation en tube des voies aériennes supérieures, les flèches blanches représentent le tonus dilatateur, la zone hachurée représente un rétrécissement (amygdales ou autres). (37)

Des lois de physiques fondamentales peuvent s'appliquer ici pour expliquer le collapsus pharyngé :

- D'après la loi de Poiseuille, le débit d'un liquide ou d'un gaz en flux laminaire à travers un tube dépend de la différence de la pression entre les deux extrémités rigides du tube, du rayon (une petite diminution du rayon entraîne une grosse répercussion sur le débit) et de la longueur du tube ainsi que de la viscosité.

- Si le calibre n'est pas régulier, l'effet Venturi s'applique avec une vitesse du flux augmentée au niveau du rétrécissement.
- Or l'effet Bernoulli stipule que la pression statique dans le tube diminue lorsque le flux est accéléré, ce qui favorise le collapsus des parois du tube. (37)

2.5 Étiologie et facteurs de risque

L'apnée se produit lorsque le tonus musculaire est inférieur à la pression exercée sur les parois des voies aériennes supérieures. Ce phénomène est favorisé par toute anomalie qui réduit le flux d'air. (37)

2.5.1 Facteurs de risque anatomiques

2.5.1.1 Anomalies crâniennes

Les anomalies telles que l'hypomaxillie, ou le sous-développement de l'étage moyen (soit une diminution du volume des sinus) sont des facteurs de risque du développement d'une apnée obstructive du sommeil. (37)

2.5.1.2 Hypertrophie adéno-amygdalienne et macroglossie

Des amygdales hypertrophiques sont une cause majeure de collapsus. Fréquemment retrouvées chez les enfants, elles résultent d'épisodes infectieux ou de troubles systémiques. (45)
L'hypertrophie des tonsilles linguales est dix fois plus fréquente chez les enfants présentant un syndrome d'apnées du sommeil que dans la population générale. (28)

La macroglossie est aussi un facteur de risque important. En effet, elle accentue les effets de la glossoptose qui a lieu pendant le sommeil, et obstrue le pharynx. (37)

2.5.2 Autres facteurs de risque

2.5.2.1 L'obésité

En cas d'obésité, les parois pharyngées sont infiltrées de graisse, et participent à la réduction de la filière respiratoire. Les enfants en surpoids sont donc plus à même de développer un SAHOS. Ces enfants présentent une apnée plus sévère, avec un IAH plus élevé que les enfants non obèses. (36) (45)

2.5.2.2 Le tonus neuromusculaire

Un trouble du tonus neuromusculaire tel que l'hypotonie, présente chez tous les sujets atteints de trisomie, est un facteur de risque majeur du SAHOS. Ce déficit de tonicité est en partie responsable du collapsus des voies aériennes et de la glossoptose. Elle peut aussi concerner le larynx avec une laryngomalacie retrouvée chez la moitié des enfants. (46)

De plus, les reflux gastro-oesophagiens résultants de l'hypotonie entraînent, de par leur acidité, une inflammation de voies aéro-digestives réduisant ainsi le diamètre de celles ci. (37)

2.6 Diagnostic

2.6.1 Signes cliniques

Le SAHOS a un grand impact sur la qualité du sommeil et donc plus globalement sur la qualité de vie. On observe donc chez les individus atteints :

- Retard staturo-pondéral

Un SAHOS non traité peut provoquer une diminution de la production d'hormone de croissance. Les enfants non traités seront donc plus chétifs que la moyenne.

- Fatigue chronique et hyperactivité

Le sommeil est perturbé en cas de SAHOS, ce qui se résume en journée par une fatigue chronique qui se traduira par un teint pâle associé à des cernes et une hyperactivité.

- Capacité et développement congnitivo-intellectuel

L'hypoxie pendant le sommeil nuit au bon développement des zones du cerveau gérants les capacité intellectuelles et cognitives. (37)

2.6.2 Examen médical

Comme tout examen médical, il est constitué d'un interrogatoire, d'une observation clinique et d'examens complémentaires qui mèneront à l'établissement d'un diagnostic.

2.6.2.1 Anamnèse

Lors de l'interrogatoire, on cherchera la présence de symptômes nocturnes tels que des ronflements, des apnées, une cyanose, des sueurs nocturnes, des interruptions du sommeil, une énurésie secondaire. On recherchera également des symptômes diurnes tels que l'obstruction nasale, la respiration buccale, une somnolence diurne, ou des troubles du comportement. (37)

Pour l'anamnèse d'un enfant, on se tournera davantage vers un témoignage externe (principalement les parents). Différents questionnaires types existent pour évaluer la gravité d'un SAHOS et son impact sur la qualité de vie. Franco et coll. en 2000, ont conçu un guide pour déterminer l'incidence du SAHOS sur la qualité de vie de l'enfant. **(Tableau 5)** (37)

Troubles du sommeil
Durant les 4 dernières semaines, votre enfant… • avait des ronflements intenses ? • avait des épisodes pendant lesquels il retient son souffle ou arrête de respirer pendant la nuit ? • s'étouffait ou haletait (respiration pénible) et avait de la difficulté à inspirer pendant qu'il dort ? • avait un sommeil agité et/ou des réveils fréquents ?
Symptômes physiques
Durant les 4 dernières semaines, votre enfant… • respirait par la bouche à cause de congestion nasale ? • avait des rhumes et des infections fréquentes de l'appareil respiratoire ? • avait de la congestion nasale ou le nez qui coule ? • avait de la difficulté à avaler des aliments ?
Détresse émotionnelle
Durant les 4 dernières semaines, votre enfant… • avait une humeur changeante et/ou des crises de colère ? • avait un comportement agressif ou hyperactif ? • avait des problèmes avec la discipline ?

Fonctions diurnes
Durant les 4 dernières semaines, votre enfant… • avait une fatigue excessive pendant la journée ? • avait peu de concentration et/ou des déficits de l'attention ? • s'étouffait ou haletait (respiration pénible) pendant un épisode de somnolence ? • avait de la difficulté à se lever le matin ?
Préoccupations du soignant
Durant les 4 dernières semaines, à quelle fréquence les problèmes décrits ci-dessus… • ont créé une inquiétude sur l'état de santé général de votre enfant ? • vous ont fait craindre que votre enfant ne reçoive pas assez d'air ? • ont affecté votre habileté à accomplir vos activités quotidiennes ? • vous ont-ils frustrés ?

Tableau 5: Exemples de signes cliniques évoquant un SAHOS à surveiller. (35)

2.6.2.2 Examen clinique

- Évaluation globale

On observe l'allure générale du patient, la taille, le poids, la présence de signes de fatigue chronique (teint pâle, cernes), le type de morphologie (volume de l'étage moyen de la face, excès ou déficit du développement antérieur de la face), le type de respiration (nasale ou buccale). (37)

- Évaluation anatomiques

Les caractéristiques des structures anatomiques, décrites précédemment, diffèrent d'un individu à l'autre et ont un rôle majeur dans l'incidence d'apnée obstructive du sommeil. Leur examen et leur description sont primordiaux.

Brodsky et coll, ont proposé en 1987 de classer les volumes amygdaliens afin de standardiser les descriptions en distinguant 4 stades : du stade 1 avec moins de 20 % d'obstruction de l'oropharynx jusqu'au stade 4 avec plus de 80 % d'obstruction. (47)

Cette classification a été modifiée par Kumar et coll. :

- stade 1 amygdales contenues entre les piliers,
- stade 2 amygdales franchissant à peine le plan des piliers,
- stade 3 amygdales franchissant nettement les piliers,
- stade 4 amygdales jointives. **(Illustration 8)** (48)

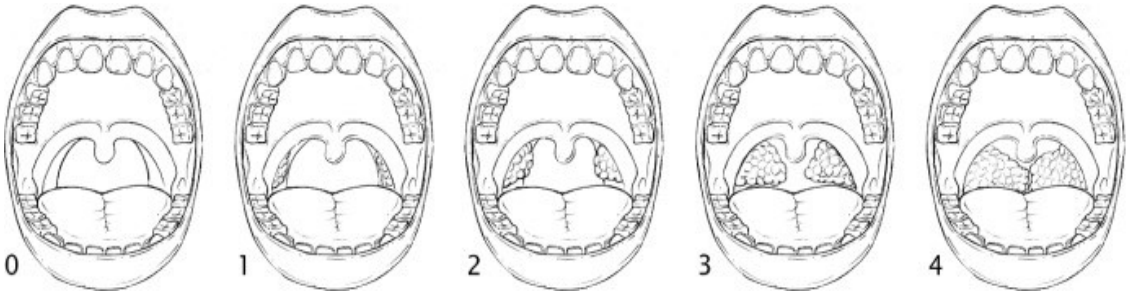

Illustration 8 : Classification du volume des tonsilles palatines (48)

Le score de Mallampati peut également être utilisé, la valeur du score dépend de la visibilité des structures anatomiques de l'oropharynx (le palais mou, l'uvula, les tonsilles palatines) pouvant être observées bouche ouverte **(Illustration 9)**. (48)

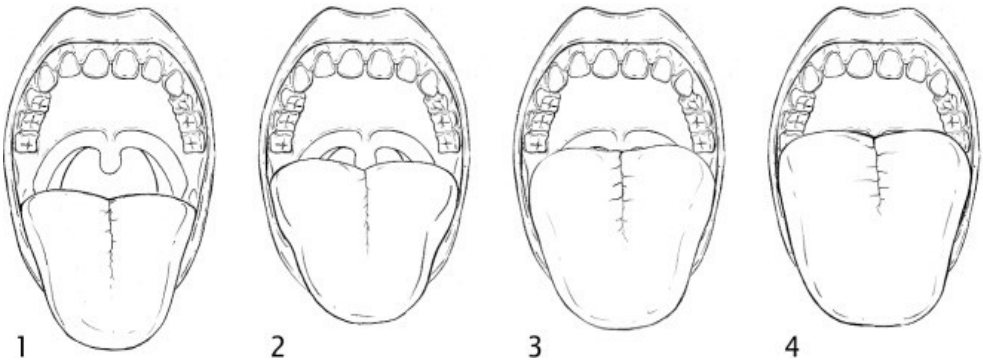

Illustration 9 : Classification de Mallampati : Classe 1: tonsilles palatines, uvula et palais mou sont tous visibles. Classe 2: tonsilles palatines, uvula et palais mou sont partiellement visibles. Classe 3: la base de l'uvula, le palais mou sont visibles. Classe 4: seul le palais dur est visible (48)

Epstein et coll. ont quant à eux constitué une liste d'éléments recueillis lors de l'interrogatoire et de l'examen clinique. Leur présence chez un patient, tend à éveiller une suspicion de SAHOS. **(Tableau 6)** (49)

Interrogatoire	Ronflements perturbants Halètements/étouffements pendant le sommeil Somnolence excessive pendant la journée Difficulté de concentration Perte de mémoire à court terme Nycturie Sommeil agité/ non réparateur Baisse de la libido Migraines matinales Irritabilité
Examen physique	Obésité Cou large (>42 cm pour les hommes, >37 cm pour les femmes) Rétrognathie ou micrognathie Réduction des voies aérienne Tonsilles volumineuses Voûte palatine étroite et haute Malformation ou déviation nasale
Antécédents de comorbidité	Hypertension résistante Fibrillation atriale AVC Infarctus du myocarde Hypertension pulmonaire Insuffisance cardiaque chronique

Tableau 6 : Éléments menant à une suspicion de SAHOS d'après l'AASM.. (49)

2.6.2.3 Examens complémentaires

- L'enregistrement du sommeil

L'examen indispensable pour l'établissement d'un diagnostic consiste à recueillir plusieurs données physiologiques pendant le sommeil, ce dispositif de diagnostic est indolore mais contraignant.

	Type 1	Type 2	Type 3	Type 4
Surveillance technique hospitalière	Oui	Non	Non	Non
Nombre de signaux	≥ 7	≥ 7	≥ 4	≥ 1
Position corporelle	Mesurée	Peut être mesurée	Peut être mesurée	Non mesurée
EEG, EOG, EMG	Oui	Oui	Non	Non
ECG	Oui	Oui	Oui (peut être remplacé par FC)	Non
Flux aérien	Oui	Oui	Oui	Oui
Efforts respiratoires	Oui	Oui	Oui	Non
SaO_2	Oui	Oui	Oui	Oui

EEG : électroencéphalogramme ; EOG : électro-oculogramme ; EMG : électromyogramme de surface ; ECG : électrocardiogramme ; SaO_2 : saturation artérielle en oxygène ; FC : fréquence cardiaque.

Tableau 7 : Classification des enregistrements du sommeil d'après l'AASM. (49)

L'AASM a classé ces enregistrements en 4 types selon le nombre de variables pris en compte. Pour l'examen des troubles obstructifs du sommeil chez l'enfant le gold standard est la polysomnographie (PSG) nocturne en laboratoire du sommeil type 1. **(Tableau 7)** **(49)**

La Caisse Primaire d'Assurance Maladie donne la définition suivante : la polysomnographie inclut la réalisation simultanée d'une électro-encéphalographie sur une ou deux dérivations, d'une électro-oculographie sur une ou deux dérivations, d'une électromyographie mentonnière sur une dérivation, ainsi que l'un des enregistrements suivants :

- électroencéphalographie sur au moins 8 dérivations supplémentaires,
- électromyographie sur au moins 2 dérivations supplémentaires,
- paramètres physiologiques cardiorespiratoires (bruits, flux et efforts respiratoires, la saturation en oxygène : SaO^2, la fréquence cardiaque). **(Illustration 10)** (50)

Illustration 10: Exemple de dispositif nécessaire à la réalisation d'une polysomnographie sur un enfant. (86)

En France, la confirmation du diagnostic de SAHOS par polysomnographie est nécessaire avant traitement, sauf pour l'adénotonsillectomie pour laquelle la confirmation par polysomnographie n'est recommandée qu'en cas de : (44) (51)

- Doute sur l'efficacité de l'adénoïdoamygdalectomie : anomalies dentosquelettiques, obésité morbide (SAHOS type II), malformation craniofaciale ou des voies aériennes supérieures, maladie neuromusculaire (SAHOS type III) ;
- Examen clinique discordant : absence d'obstacle amygdalien ou adénoïdien ;
- Risque opératoire élevé : trouble de l'hémostase, anomalie cardiaque, âge inférieur à 3 ans.

- Fibroscopie

L'endoscopie des voies aéro-digestives supérieures est réalisée par un spécialiste ORL, sous anesthésie générale. Il consiste à observer et réaliser un bilan anatomique à l'aide d'un nasofibroscope.
Cet examen présente une bonne reproductibilité chez les adultes comme chez les enfants. (52)
La fibroscopie est généralement réalisée après un examen clinique complet et une polysomnographie. Ceci permettra d'orienter le choix du traitement. L'avis des différents auteurs ne s'accordent pas quant à la systématisation de l'examen avant intervention chirurgicale. (37)

2.7 Complications

Les complications du SAHOS sont fréquentes, notamment sur le système cardiovasculaire, ainsi que sur le développement neurocognitif, l'apprentissage et le comportement.

- Complications cardiaques

Un SAHOS non traité, prédispose au développement d'une hypertension artérielle. De plus, lors d'un cas sévère le risque de développer des pathologies cardiaques est 3 à 4 fois supérieur à la moyenne, dont des fibrillations atriales et des tachycardies ventriculaires. (53)

- Complications du système nerveux central

En plus du déficit cognitif, un SAHOS augmente le risque de survenue d'un accident vasculaire cérébral. (54)

Il existe également un lien entre l'apnée obstructive du sommeil et l'épilepsie, jusqu'à 45% de troubles obstructifs du sommeil parmi les individus souffrant d'épilepsie. (55)

- Complications endocriniennes

Le SAHOS peut être un facteur de risque de résistance à l'insuline et engendre ainsi un risque de développer un diabète de type II. (56)

2.8 Particularités chez l'enfant porteur de trisomie

2.8.1 Facteurs prédisposants

Les porteurs de trisomie 21 présentent une majeure partie des facteurs prédisposants aux SAHOS cités précédemment. **(Illustration 11)**.

Ceci explique la forte incidence (de 50 %) de celui-ci dans cette population. (57)

En effet, en plus d'une hypotonie, ces individus présentent des anomalies telles que :

- l'anatomie particulière du crâne : l'étage moyen sous développé, et une hypoplasie du maxillaire,
- la macroglossie relative,
- la glossoptose,
- le volume des amygdales et des tonsilles,
- l'hypotonie et une laryngomalacie,
- l'obésité,
- l'inflammation des VADS causée par des RGO.

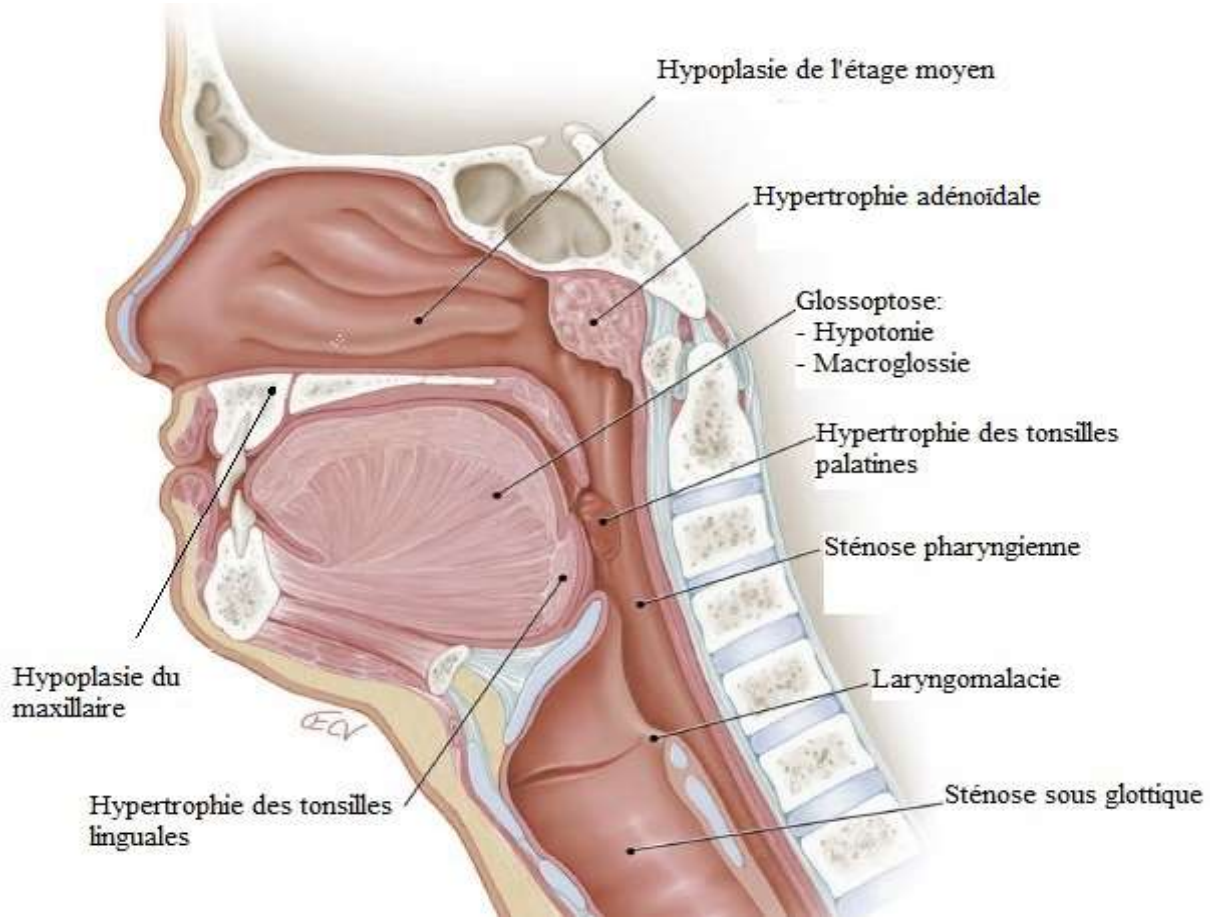

Illustration 11 : Facteurs anatomiques prédisposants les patient atteints de trisomie 21 au SAHOS. (57)

2.8.2 Dépistage adapté

- Interrogatoire

Il est recommandé d'effectuer un questionnaire auprès des parents dès les 6 premiers mois de vie. En cas de présence d'un signe évocateur, il est conseillé de prendre rendez-vous avec une spécialiste du sommeil pédiatrique.

Compte tenu des particularités physiques et cognitives des enfants trisomiques, le questionnaire habituel est insuffisant. C'est pourquoi Sander et coll. ont réalisé un questionnaire spécifique aux enfants porteurs de la trisomie 21. **(Annexe 1)** (58)

- Évaluation de l'anatomie

L'examen de l'anatomie reste une phase indispensable du diagnostic et consiste à évaluer le volume des amygdales et des végétations, l'aspect du voile du palais et la présence d'une macroglossie. En revanche, le score de Mallampati ne peut pas être utilisé en raison de la malformation cranio-faciale. (59)

- Évaluation du comportement

Les troubles du comportement et autres séquelles neurocognitives passeront souvent inaperçus compte tenu du retard mental causé par la trisomie 21. (37)

- Polysomnographie (PSG)

Les patients porteurs de trisomie 21 appartiennent au troisième type, de la classification clinique de Capdevila et coll.. Pour rappel, le type III concerne les enfants ayant des pathologies neurologiques, malformatives ou génétiques avec malformations cranio-faciales et des atteintes neuromusculaires ou squelettiques. La PSG est donc systématiquement indiquée dès l'âge de 4 ans pour dépister d'éventuel SAHOS. (43) (37)

2.8.3 Complications

- Symptômes neurocognitifs

La présence de ce syndrome et le quotient intellectuel peuvent être corrélés. Les enfants souffrant d'un SAHOS auront un QI inférieur par rapport aux enfants sans apnée. De plus ils auront de mauvais résultats scolaires, un défaut d'attention, des troubles de la mémorisation, des troubles du comportement. (37)
L'hypoxémie intermittente de la région corticale préfrontale, centre de l'intégration, de l'organisation et de la planification serait incriminée. (60) (57)

- Symptômes cardiovasculaires

En plus, de l'hypertension artérielle, les enfants atteints de trisomie 21 sont plus à risque de développer une hypertension artérielle pulmonaire, car ils présentent une dysplasie capillaire alvéolaire et une augmentation de la résistance vasculaire pulmonaire. **(Tableau 8)** (61)

Cardiovasculaires	Neurocognitifs	Autres
Hypertension artérielle pulmonaire	Mauvais résultats scolaires défauts d'attention Troubles de la mémorisation Trouble du comportement	Cassure de la courbe de poids Ronflement Fatigue Sommeil agité Polyglobulie Hypercapnie

Tableau 8 : Tableau récapitulatif des séquelles et symptômes du SAHOS chez l'enfant trisomique. (58)

3 Prise en charge de l'apnée obstructive du sommeil chez l'enfant porteur de trisomie 21 : analyse de la littérature

3.1 Matériels et méthodes

La recherche bibliographique électronique a été effectuée sur la base de données PubMed avec les mots clés suivants : « Down syndom » , « sleep apnea » , « treatment ». Elle a abouti à une identification de 117 articles.

Afin de cibler au mieux notre recherche, nous avons appliqué les critères d'inclusions suivants :

- années 2008-2018,
- étude humaine,
- articles en anglais,
- patients âgés de moins de 18 ans.

La liste se compose de 75 articles, et après lecture complète de ceux-ci, 18 articles ont été finalement sélectionnés. **(Tableau 9)**

D'après les critères de la HAS, on trouve parmi ces 18 articles : (62)

- 13 articles avec un niveau 4 de preuve scientifique,
- 4 articles avec un niveau 2 de preuve scientifique,
- 1 article avec un niveau 1 de preuve scientifique. **(Tableau 10)**

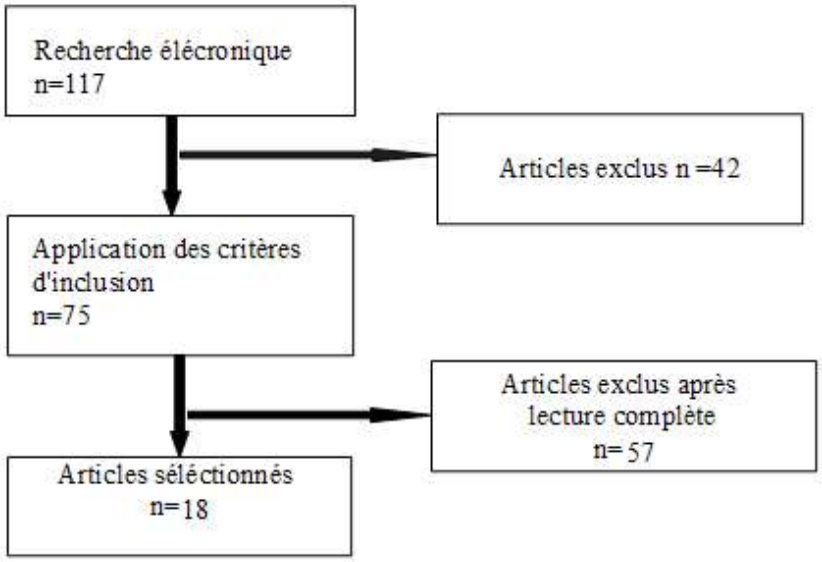

Tableau 9 : Flow chart des articles sélectionnés.

Auteurs	Type d'étude	Nombre de patients	Age	Durée
Da rocha et coll. (2017) (63)	Etude longitudinale	27	1,5-16 ans	12 mois
Thottam et coll. (2015) (64)	Etude rétrospective	18	88 mois	3-4 mois
Sudarsan et coll. (2014) (65)	Etude de cohorte randomisée	124	8,03 ans +/- 1,7 ans	24 mois
Thottam et coll. (2015) (66)	Etude de cas	36	5,5 ans +/- 4 ans	74 mois
Shete et coll. (2010) (67)	Etude comparative	11	101 mois	8 ans
Wootten et coll. (2010) (68)	Etude rétrospective	19	11,5 ans	NR
Diercks et coll. (2016) (69)	Etude de cas	1	14 ans	16 mois
Diercks et coll (2017) (70)	Etude de cas	6	12-18 ans	12 mois
Miloro et coll (2010) (71)	Etude rétrospective	35	3,5 mois	10 ans
Propst et coll. (2016) (72)	Etude rétrospective	13	14,2 ans	48 mois
Dudoignon et coll. (2017) (73)	Etude rétrospective	57	6.2 ans +/- 5.9 ans	32 mois
Maris et coll. (2016) (74)	Etude rétrospective	34	4 ans	69 mois
Prosser et coll. (2016) (75)	Etude rétrospective	21	9.3 ans +/- 4.3 ans	10 ans
Cockerill et coll. (2016) (76)	Etude rétrospective	18	7,7 mois	14 ans
Baker et coll. (2017) (77)	Etude de cohorte	353	4 ans	NR
Linz et coll. (2013) (78)	Etude rétrospective	51	2,7 mois	7 ans
Esbensen et coll. (2016) (79)	Etude rétrospective de cohorte	954	5-21 ans	4 ans
De Moura et coll. (2008) (80)	Essais cliniques	24	4-12 ans	NC

Tableau 10 : Types d'études sélectionnés.

3.2 Résultats

3.2.1 Solutions non chirurgicales

3.2.1.1 Ventilation par pression positive continue

Le traitement non chirurgical chez l'enfant trisomique 21 se résume majoritairement à l'utilisation de la ventilation par pression positive continue (PPC). Le port de prothèse d'avancée mandibulaire étant contre indiqué avant 18 ans.
Mais compte tenu des troubles intellectuels et du comportement, il est difficile d'envisager cette solution au quotidien. (65)

De ce fait, au cours des 10 dernières années, peu d'études s'intéressent à la prise en charge de l'apnée obstructive du sommeil chez les enfants porteurs de trisomie 21 par la PPC. La majorité des études traitent davantage de la prise en charge chirurgicale.

En 2014, Sudarsan et coll. montrent une efficacité identique entre le traitement par PPC et par chirurgie, mais avec une amélioration plus rapide pour la solution non chirurgicale. Néanmoins, leur taux d'échec est supérieur pour la solution non chirurgicale (13,8 %), ces échecs sont le résultat du manque de compliance induit par le retard mental. En effet, les enfants trisomiques ne supportent pas le port du masque de ventilation.
Dans le groupe opéré, le taux d'échec est de 8,6 %, celui-ci est causé par l'hypertrophie compensatrice des tonsilles linguales. (65)
Les autres études s'accordent également quant à la difficulté du port du masque de ventilation compte tenu du déficit cognitif. **(Tableau 11)** (73) (79)

Auteurs	Critère d'inclusion en SAHOS	Nombre de patients	Age	Durée de suivi	Résultats
Sudarsan et coll. (2014) (65)	IAH > 1	26	8,03 ans +/-1,3 ans	6 puis 12 mois	IAH avant traitement par PPC: 3.46 +/-1.67 à 6 mois 1.09+/- 0.61 à 12 mois 1.07+/-0.57
Dudoignon et coll. (2017) (73)	IAH > 1	16	6.2 ans +/- 5.9 ans	9 mois	SaO^2 min (%) : avant PPC 82 +/- 7 post PPC 88 +/-6

Tableau 11 : Analyse de littérature : la pression positive continue.

3.2.1.2 Rééducation fonctionnelle

Chez les patients porteurs de trisomie 21, les muscles, dont ceux de la sphère oro-buccale sont hypotoniques. En 2013 Linz et coll., en s'appuyant sur les travaux de Castillo-Morales, étudient l'impact du port d'une plaque palatine sur l'apnée obstructive du sommeil chez les nourrissons trisomiques. Ce traitement vise à rééduquer les muscles linguaux, et à diminuer l'hypotonie afin de limiter la glossoptose pendant le sommeil. La plaque est réalisée sur mesure et comporte un bouton/relief qui va stimuler la langue du nourrisson. Dans les cas de constriction sévère des voies aériennes supérieures une extension vélaire est ajoutée au dispositif. **(Illustration 12 et 13)** (78)

Ce traitement semble être efficace avec une réduction de l'IAH de 2,3 à 1,1 mais nécessiterait davantage d'étude. **(Tableau 12)**

Illustration 12 : Plaque palatine avec bouton ventral. (78)

Illustration 13: Plaque palatine avec extension vélaire. (78)

3.2.1.3 Stimulation du nerf hypoglosse par un implant

Une des causes de l'obstruction des voies aériennes respiratoires est le basculement de la langue en postérieur. Cette glossoptose peut être endiguée par la protrusion, grâce à l'induction de pulsions électriques au niveau des branches antérieures du nerf hypoglosse. Un implant est placé autour de celui ci et va le stimuler, entrainant ainsi la contraction du muscle génioglosse.

L'implantation de ce système a été réalisée avec succès chez un sujet atteint de trisomie 21 et d'apnée du sommeil, après échec des traitements par chirurgie et PPC. En effet, l'IAH de ce patient de 14 ans passe de 48,5 à 3,4 après un mois d'activation. Cet implant a permis de retirer la canule de trachéotomie, qui lui était jusqu'alors indispensable. (69)

Lors d'une seconde étude plus récente, Diercks et coll. montrent une réduction de 56 à 85 % de l'IAH chez des patients présentant également un antécédent d'adénotonsillectomie et une intolérance à la PPC. **(Tableau 12)** (70)

Auteurs	Critères d'inclusion	Nombre de patients	Age	Durée du suivi	Résultats
Diercks et coll. (2016) (69)	IMC <32, IAH <50 événements/h	1	14 ans	6 et 12 mois	IAH: - avant implantation 48.5 événements/heure - 1 mois après implantation :2.5–9.7 événements/heure
Diercks et coll. (2017) (70)	IAH entre 10-50 ATCD adénotonsillectomie, échec PPC	6	12-18 ans	6 et 12 mois	IAH moyen : - avant implantation 26,42 - après implantation 5,03
Linz et coll. (2013) (78)	Age < 2 ans MOAI > 1	27	2,7 mois	2 ans	MOAI (index médian d'apnée obstructive) : - avant prise en charge 2,3 , - après pose de la plaque 1,1

Tableau 12 : Analyse de littérature : le traitement par implant de stimulation et la plaque palatine.

3.2.1.4 Expansion du maxillaire

Les enfants porteurs de trisomie 21 présentent un palais étroit. De Moura et coll. ont cherché, par le biais d'un essai clinique, à démontrer les apports de l'expansion maxillaire.
En plus d'engendrer une diminution du risque d'infections ORL et donc une réduction du volume des tonsilles ; l'expansion du maxillaire diminue les symptômes de l'apnée du sommeil.
Malheureusement, les auteurs n'ont pas utilisé de PSG pour enrichir ces résultats, et ont simplement observé les signes cliniques, tels que la position linguale et les ronflements. (80)

3.2.2 Solutions chirurgicales

3.2.2.1 Adénotonsillectomie

L'ablation des tonsilles palatines (tonsillectomie) et des végétations adénoïdes est le traitement de première intention en cas d'apnée obstructive du sommeil. Le but de cette opération est de réduire l'obstruction de la filière respiratoire occasionnée par ces structures anatomiques. (81)

La totalité des études montre une réduction de l'index d'apnée hypopnée après l'intervention. De plus, la majorité des études obtient une diminution des REMS (Rapid Eye Movement Sleep) et une augmentation de la saturation en oxygène minimum (SaO^2) . (63–66) (73) (77)

Le REMS représente la phase de sommeil paradoxale : lorsque le sommeil est composé de signes de sommeil (atonie musculaire complète, seuil d'éveil élevé) et des signes proches de l'éveil (EEG rapide, mouvements oculaires, respiration rapide).
Une réduction de celui-ci est donc bénéfique car il induit une augmentation du sommeil lent, dit réparateur. (37)
Seuls Maris et coll. notent une légère augmentation du sommeil paradoxal (REMS), avec 25,6 % en préopératoire puis 27,7 % en post-opératoire. (74)

La saturation en oxygène est le taux d'oxygène transporté par les hémoglobines, une augmentation de celui-ci reflète donc une respiration plus efficace. (37)
L'étude de Shete et coll. est l'unique étude qui a montré une réduction de la SaO^2. En effet, avant chirurgie la saturation est de 77.3 % et après celle-ci elle est réduite à 75.6 %. (67)

Le taux de succès de l'adénotonsillectomie s'élève à 75 % dans la population générale, contre seulement 25-45 % dans la population atteinte de trisomie 21. **(Tableau 13)** (72)

Auteurs	Nombre de patients opérés	Ages	Critères d'inclusion	Durée du suivi	Résultats
Da Rocha et coll. (2017) (63)	27	1,5 ans -16 ans	IAH > 2 SaO^2 < 92%	12 mois	IAH : pré-op: 14.6 ± 11.8 post-op 13.6 ± 16.7 SaO^2 min: pré-op 75 ± 19 post op 83 ± 7 REM index pré-op : 26 ±8, post-op 21±7
Thottam et coll. (2015) (64)	18	7,3 ans	IAH >1	3-4 mois post-op	IAHO: Pré-op 26.6 Post-op: 11.6
Sudarsan et coll. (2014) (65)	22	8,03 ans +/-1,7 ans	IAH >1	6 puis 12 mois	IAH Pré-op 3.83 +/- 1.36 Post-op: 1.06 +/- 0.74 91.89% de guérison
Thottam et coll. (2015) (66)	36	5,5 ans +/- 4 ans	IAH >1	NR	AHI: Pré-op 10.4 Post-op: 3.5 OAHI: pré-op 8.7 Post-op:2.6 SpO^2 min : pré-op 86 Post-op:88
Shete et coll. (2010) (67)	11	101 mois	IAH > 2	NR	IAH pré-op15.3 post-op 9.14 REM-AHI pré-op30.52 post-op 21.91 REMS pré-op19,11 post-op 16,99 SaO^2 min pré-op 77.3 post-op 75.6
Dudoignon et coll. (2017) (73)	57	6.2 ans ± 5.9 ans	IAH > 1	6 mois	Minimal SpO^2 (%) pré-op 77 ± 9, post-op 84 ± 7, IAH pré-op :26 ± 11 post-op 13 ± 19
Maris et coll. (2016) (74)	34	4 ans	IAH >5	7 mois	IAH pré-op11.4 post-op 3.6 $MinSaO^2$ (%) pré-op 84.0 post-op 88.5 REMS pré-op 25.6 post-op 27.7
Baker et coll. (2017) (77)	353	4 ans	NR	NR	Od ratio complication hémorragique post-op DS/non DS : 2,37

Tableau 13 : Analyse de la littérature : le traitement par adénotonsillectomie.

3.2.2.2 Glossotomie

Après échec d'une adénotonsillectomie, et lorsqu'il y a un collapsus dans la région rétro linguale, diagnostiqué par endoscopie ; la chirurgie de la langue et des tonsilles linguales s'avère judicieuse.

Wooten et coll. ont étudié l'efficacité de l'avancement du génioglosse combiné à la réduction de la base de langue par radiofréquence sur l'apnée du sommeil. Il n'y a pas de différence significative de taux de succès entre les sujets porteurs de trisomie 21 et les sujets non porteurs. (68)

En revanche, dans leur étude, Propst et coll ont cherché à évaluer les incidences de la glossectomie postérieure de la ligne médiane de la langue associée ou non à l'ablation des tonsilles linguales sur l'apnée obstructive, et en fonction de surpoids.

L'intervention s'avère efficace avec une baisse de l'IAH de 44.3 à 34, mais avec une légère chute de la SaO^2 qui passe de 74,8 % à 73,7 % en post-opératoire.

Cette glossectomie s'avère efficace chez tous les sujets en surpoids ou non, avec un meilleur pronostic lorsque le poids est modéré. (72)

Il en est de même dans la revue rétrospective de Prosser et coll. où ils montrent l'efficacité de la tonsillectomie linguale seule, chez les patients trisomiques antérieurement traités sans succès par adénotonsillectomie.

Ainsi l'IAH et la saturation en oxygène sont améliorés, avec une réduction de 14,1 à 5,9 événements par heure et avec une augmentation de 84 % à 89 % . **(Tableau 14)** (75)

Auteurs	Critères d'inclusion	Nombre de patients	Age	Durée du suivi	Résultats
Wootten et coll. (2010) (68)	IAH >1 ATCD de adénotonsillectomie collapsus rétro-lingual	19	11,5 ans	NR	IAH : pré-op 14,1 post-op 6,4 REMS pré-op 16,2 % post-op 15,6 % SpO^2 min pré-op 87,4 % post-op 90,9 %
Propst et coll. (2016) (72)	IAH >1 ATCD T&A collapsus rétro-lingual	13	14,2 ans	48 mois	IAH : pré-op 44,3 post-op 34,1 SpO^2 min : pré-op 74,8% post-op 73,7 %
Prosser et coll. (2016) (75)	IAH >1 ATCD de adénotonsillectomie Collapsus rétro-lingual	21	9.3 ans +/-4.3 ans	10 ans	IAH : pré-op 14,1 post-op 5,9 SpO^2min : pré-op 84% post-op 89% REMs : pré-op 19,6 post-op 18,8

Tableau 14 : Analyse de littérature : le traitement par la glossectomie, avancement du génioglosse, et tonsillectomie linguale.

3.2.2.3 Distraction mandibulaire

Certains cas d'apnée du sommeil obstructive sont causés par une rétrognathie sévère. Miloro préconise une distraction mandibulaire dans les premiers mois de vie du patient afin d'augmenter le volume de l'hypopharynx. L'intervention se déroule pendant les premiers mois de la vie, et consiste à sectionner la mandibule au niveau de l'angle mandibulaire. Puis des tiges métalliques traversant la mandibule sont mise en place, et éloignées l'une de l'autre par un dispositif de distraction. Cette opération améliore la respiration diurne et nocturne, mais pourra mener à des décalages des bases squelettiques. (71)

3.2.2.4 Supraglottoplastie

La moitié des enfants atteints de trisomie 21 souffre de laryngomalacie, Cockerill et coll. ont étudié l'impact de la supraglottoplastie sur la respiration, l'apnée du sommeil et l'alimentation. Il en ressort une amélioration de l'alimentation et de la respiration avec une diminution de l'IAH chez 4 patients, qui ont subi un examen polysomnographique avant et après l'opération. (76)

3.3 Discussion

A travers cette analyse de littérature, nous avons pu constater que la prise en charge de l'apnée obstructive du sommeil chez des enfants atteints de trisomie 21 est encore peu documentée. La majorité des articles de littérature trouvée concerne le traitement chirurgical en particulier l'adénotonsillectomie. **(Tableau 15)**

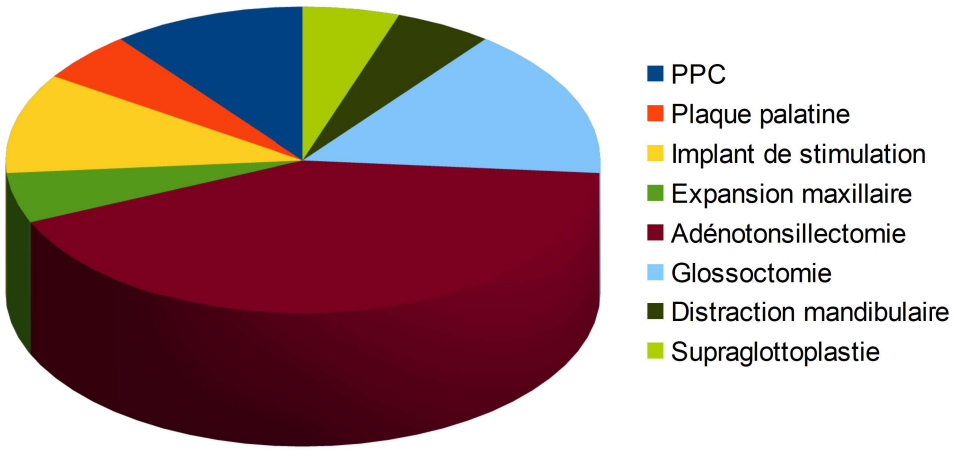

Tableau 15 : Synthèse des études portant sur le traitement du SAHOS chez l'enfant porteur de trisomie 21.

L'adénotonsillectomie représente l'essentiel des interventions chirurgicales de première intention, elle est efficace mais des échecs peuvent être observés dans cette population. En effet ceux-ci sont principalement causés par l'hypertrophie compensatrice des tonsilles linguales, qui peut mener à un traitement chirurgical de seconde intention : la tonsillectomie linguale. (75)
La glossotomie est plus rare mais peut être pratiquée chez les patients présentant une obstruction rétrolinguale.
De plus quelques cas sont traités par distraction mandibulaire ou par supraglottoplastie, mais cela reste également rare et donc peu documenté.

Malgré l'efficacité de la ventilation par pression positive continue, le retard mental et le manque de compliance de ces enfants font obstacles au port de masque. De plus, leur croissance faciale n'étant pas achevée, l'utilisation d'orthèse d'avancée mandibulaire est déconseillée. La rééducation fonctionnelle par plaque palatine et les implants de stimulation du nerf hypoglosse semblent être efficaces mais il n'y a actuellement que peu d'études à leurs sujets.
Le traitement chirurgical par ablation de tissus mous semble donc être le gold standard, mais il reste encore des pistes à développer.

Il existe d'autres traitements non chirurgicaux mais dont l'efficacité chez l'enfant porteur de trisomie 21 n'a pas encore été étudiée. En effet, les études concernant la prise en charge du SAHOS chez les enfants non trisomiques 21 sont plus complètes et comprennent :

- La prise en charge médicale : les corticoïdes et les antihistaminiques locaux parfois associés aux antihistaminiques oraux, permettent de réduire l'obstruction des voies aériennes nasales lors de rhinite allergique. L'association d'antihistaminiques et d'antileucotriènes peut être utilisée en post-opératoire en cas de SAHOS résiduel. (82)
- La prise en charge des reflux gastro-oesphagiens : cela permet de réduire l'inflammation, et donc la taille des tonsilles linguales. (83)
- La prise en charge du surpoids : des mesures diététiques associées à une activité physique régulière réduisent la surcharge pondérale. (83)
- La rééducation fonctionnelle oro-faciale associée à l'orthodontie d'interception : elle vise à rétablir la ventilation nasale. (82)
- La prise en charge orthophonique : une éducation gnoso-praxique hebdomadaire en cas de SAHOS résiduel après chirurgie, permet une réduction de l'IAH. (84)

Il serait donc intéressant d'étudier l'efficacité de ces traitements sur des enfants porteurs de cette anomalie chromosomique.

Conclusion

La prise en charge du syndrome d'apnées et d'hypopnées obstructives du sommeil chez l'enfant porteurs de trisomie 21 est primordiale. Le SAHOS est une pathologie très fréquente chez ces enfants. Ces derniers présentent les caractéristiques qui prédisposent au développement d'une apnée du sommeil. Parmi les facteurs de risque, les plus conséquents sont l'encombrement des voies aériennes supérieures par les tissus mous, l'hypotonie, les dysmorphoses osseuses, et l'obésité.

La première étape de la prise en charge consiste à repérer les signes évocateurs d'apnées obstructive du sommeil grâce à l'anamnèse et l'examen clinique. De plus, pour ces enfants appartenant au 3ème type de la classification clinique de Capdevila, il est recommandé de consulter à un pédiatre spécialisé dès l'âge de 4 ans, afin d'effectuer un diagnostic par polysomnographie.

Les traitements visent donc à corriger ces anomalies, principalement en libérant les voies aériennes supérieures par intervention chirurgicale. En effet, le traitement de première intention est l'adénotonsillectomie. En cas d'échec, d'autres solutions chirurgicales existent, telles que l'ablation des tonsilles linguales, et la glossectomie. Des traitements non chirurgicaux sont également possibles : le port de la ventilation continue est complexe à mettre en œuvre, compte tenu du manque de compliance. La pose d'implant de stimulation du nerf hypoglosse et la rééducation semblent être de bonnes alternatives.

L'étiologie du SAHOS chez l'enfant porteur de trisomie 21 est bien connue et documentée, contrairement à la prise en charge qui nécessiterait davantage d'études sur les alternatives à la chirurgie.

Tables des illustrations

Illustrations :

Illustration 1: Faciès caractéristique d'une jeune femme porteuse de trisomie 21. (32).....16
Illustration 2: Comparaison de la position linguale d'un individu sain et d'un individu atteint de trisomie 21. (32).....21
Illustration 3: Cas de langue fissurée. (26).....22
Illustration 4: Montage sur articulateur de modèles en plâtre d'un sujet porteur de trisomie 21. (32).....23
Illustration 5: Montage sur articulateur de modèles en plâtre d'un sujet porteur de trisomie 21. (32).....23
Illustration 6: Incidence de la posture et de l'hypotonie sur la protrusion linguale et sur l'ouverture buccale passive. (32).....25
Illustration 7: Modélisation en tube des voies aériennes supérieures, les flèches blanches représentent le tonus dilatateur, la zone hachurée représente un rétrécissement (amygdales ou autres). (37).....29
Illustration 8 : Classification du volume des tonsilles palatines (48).....34
Illustration 9 : Classification de Mallampati : Classe 1: tonsilles palatines, uvula et palais mou sont tous visibles. Classe 2: tonsilles palatines, uvula et palais mou sont partiellement visibles. Classe 3: la base de l'uvula, le palais mou sont visibles. Classe 4: seul le palais dur est visible (48).....34
Illustration 10: Exemple de dispositif nécessaire à la réalisation d'une polysomnographie sur un enfant. (86).....36
Illustration 11 : Facteurs anatomiques prédisposants les patient atteints de trisomie 21 au SAHOS. (57).....39
Illustration 12 : Plaque palatine avec bouton ventral. (78).....44
Illustration 13: Plaque palatine avec extension vélaire. (78).....44

Tableaux :

Tableau 1: Tableau des grossesses porteuses de trisomie 21 en fonction de l'âge maternel (2)....13
Tableau 2: Graphique représentant le risque de trisomie 21 de l'enfant en fonction de l'âge maternel (85).....14
Tableau 3:Tableau de valeurs de l'IAH. (36).....27
Tableau 4: Distribution de la sévérité du SAHOS chez les enfants porteurs de trisomie 21. (40)28
Tableau 5: Exemples de signes cliniques évoquant un SAHOS à surveiller. (35).....33
Tableau 6 : Éléments menant à une suspicion de SAHOS d'après l'AASM.. (49).....35
Tableau 7 : Classification des enregistrements du sommeil d'après l'AASM. (49).....35
Tableau 8 : Tableau récapitulatif des séquelles et symptômes du SAHOS chez l'enfant trisomique. (58).....40
Tableau 9 : Flow chart des articles sélectionnés.....41
Tableau 10 : Types d'études sélectionnés.....42
Tableau 11 : Analyse de littérature : la pression positive continue. 43
Tableau 12 : Analyse de littérature : le traitement par implant de stimulation et la plaque palatine. 45
Tableau 13 : Analyse de la littérature : le traitement par adénotonsillectomie.....47

Tableau 14 : Analyse de littérature : le traitement par la glossectomie, avancement du génioglosse, et tonsillectomie linguale.....49
Tableau 15 : Synthèse des études portant sur le traitement du SAHOS chez l'enfant porteur de trisomie 21.....50

Annexe 1

Questionnaire du sommeil pour les enfants trisomiques

Merci de répondre en pensant à une semaine où votre enfant n'est pas malade. Entourez la réponse qui vous semble la plus appropriée. Ne sélectionnez qu'une seule réponse par question et répondez à toutes les questions.
Nom de l'enfant :
Age de l'enfant... .ans et ….mois
Date …/…/….

A quelle fréquence votre enfant ronfle-t-il quand il n'est pas malade ?	**Jamais** (jamais pendant les 6 derniers mois)	**Rarement** (moins d'une nuit par semaine)	**Occasionnellement** (1–3 nuits par semaine)	**Presque toujours** (4–6 nuits par semaine)	**Toujours** (chaque nuit)	**Ne sait pas**
A quelle fréquence pouvez vous entendre votre enfant ronfler depuis l'extérieur de sa chambre ?	**Jamais**	**Rarement**	**Occasionnellement**	**Presque toujours**	**Toujours**	**Ne sait pas**
A quelle fréquence votre enfant lutte pour respirer pendant son sommeil ?	**Jamais**	**Rarement**	**Occasionnellement**	**Presque toujours**	**Toujours**	**Ne sait pas**
A quelle fréquence la respiration de votre enfant passe de calme a haletante ?	**Jamais**	**Rarement**	**Occasionnellement**	**Presque toujours**	**Toujours**	**Ne sait pas**
A quelle fréquence bougez vous votre enfant pour qu'il respire ?	**Jamais**	**Rarement**	**Occasionnellement**	**Presque toujours**	**Toujours**	**Ne sait pas**
A quelle fréquence votre enfant dort dans des positions atypiques ? Exemples : • tête en arrière • assis • à genoux	**Jamais**	**Rarement**	**Occasionnellement**	**Presque toujours**	**Toujours**	**Ne sait pas**
A quelle fréquence votre enfant a-t-il un sommeil agité ?	**Jamais**	**Rarement**	**Occasionnellement**	**Presque toujours**	**Toujours**	**Ne sait pas**
A quelle fréquence votre enfant transpire-t-il en dormant?	**Jamais**	**Rarement**	**Occasionnellement**	**Presque toujours**	**Toujours**	**Ne sait pas**
A quelle fréquence votre enfant se réveille-t-il ?	**Jamais**	**Rarement**	**Occasionnellement**	**Presque toujours**	**Toujours**	**Ne sait pas**
A quelle fréquence votre enfant a-t-il du mal à se lever ?	**Jamais**	**Rarement**	**Occasionnellement**	**Presque toujours**	**Toujours**	**Ne sait pas**
A quelle fréquence votre enfant est-il de mauvaise humeur le matin ?	**Jamais**	**Rarement**	**Occasionnellement**	**Presque toujours**	**Toujours**	**Ne sait pas**
A quelle fréquence votre enfant respire-t-il par la bouche en journée ?	**Jamais**	**Rarement**	**Occasionnellement**	**Presque toujours**	**Toujours**	**Ne sait pas**
A quelle fréquence votre enfant dort-il en journée ?	**Jamais**	**Rarement**	**Occasionnellement**	**Presque toujours**	**Toujours**	**Ne sait pas**
A quelle fréquence votre enfant semble-t-il être plus agité que d'autres enfants d même âge ?	**Jamais**	**Rarement**	**Occasionnellement**	**Presque toujours**	**Toujours**	**Ne sait pas**

Annexe 1 : Questionnaire sur le SAHOS chez l'enfant trisomique à soumettre aux parents d'après les travaux de Sander et coll. (58)

Bibliographie

1. Orphanet. Trisomie 21 [Internet]. [cité 21 déc 2017]. Disponible sur: http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=FR&Expert=870

2. Céleste B, Lauras B. Le jeune enfant porteur de trisomie 21. Paris: Nathan; 1999.

3. Le Marec B. Les aberrations chromosomiques [Internet]. [cité 5 oct 2017]. Disponible sur: https://listes.u-picardie.fr/wws/d_read/physiologie/enseignement/Pr%20NAASSILA%201ere%20ann%C3%A9e/documents/aberrations_chrom.pdf

4. Fondation Lejeune. Les caryotypes de la trisomie 21 [Internet]. [cité 4 sept 2018]. Disponible sur: http://publications.fondationlejeune.org/article.asp?filename=fjl097.xml#ID021CHNG0KVZ3NP2F3RXDD5DG0G0ZP532E15DD1K4AFV3D00Z41GD

5. Wu J, Morris JK. Trends in maternal age distribution and the live birth prevalence of Down's syndrome in England and Wales: 1938–2010. Eur J Hum Genet. sept 2013;21(9):943-7.

6. Haute Autorité de santé. Place des tests ADN libre circulant dans le sang maternel dans le dépistage de la trisomie 21 foetale. [Internet]. [cité 23 janv 2018]. Disponible sur: https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2017-05/dir42/synthese_et_recommandations__place_des_tests_adn_libre_circulant_dans_le_sang_maternel_dans_le_depistage_de_la_trisomie_21_f.pdf

7. Hennequin M, Faulks D, Veyrune JL, Bourdiol P. Significance of oral health in persons with Down syndrome: a literature review. Dev Med Child Neurol. avr 1999;41(4):275-83.

8. Cuilleret M. Trisomie et handicaps génétiques associés: Prise en charge, potentialités, compétences, devenir. Lyon: Elsevier Health Sciences; 2017.

9. Stos B, Dembour G, Ovaert C, Barrea C, Arape A, Stijns M, et al. Avantages et risques de la chirurgie cardiaque dans la trisomie 21. Arch Pediatr. oct 2004;11(10):1197-201.

10. Ram G, Chinen J. Infections and immunodeficiency in Down syndrome. Clin Exp Immunol. avr 2011;164(1):9-16.

11. Pierce MJ, LaFranchi SH, Pinter JD. Characterization of thyroid abnormalities in a large cohort of children with down syndrome. Horm Res Paediatr. 2017;87(3):170-8.

12. Monique Cuilleret. Trisomie 21 aides et conseils. Abrégés. Paris: Masson; 2003.

13. Real de Asua D, Parra P, Costa R, Moldenhauer F, Suarez C. Evaluation of the impact of abdominal obesity on glucose and lipid metabolism disorders in adults with Down syndrome. Res Dev Disabil. nov 2014;35(11):2942-9.

14. van Gameren-Oosterom HBM, van Dommelen P, Schönbeck Y, Oudesluys-Murphy AM, van Wouwe JP, Buitendijk SE. Prevalence of overweight in Dutch children with Down syndrome. Pediatrics. déc 2012;130(6):e1520-1526.

15. Bertapelli F, Pitetti K, Agiovlasitis S, Guerra-Junior G. Overweight and obesity in children and adolescents with Down syndrome—prevalence, determinants, consequences, and interventions: A literature review. Res Dev Disabil. oct 2016;57:181-92.

16. Holmes G. Gastrointestinal disorders in Down syndrome. Gastroenterol Hepatol Bed Bench. 2014;7(1):6-8.

17. Chen MA, Lander TR, Murphy C. Nasal health in Down syndrome: a cross-sectional study. Otolaryngol Head Neck Surg. mai 2006;134(5):741-5.

18. McGuire BE, Defrin R. Pain perception in people with Down syndrome: a synthesis of clinical and experimental research. Front Behav Neurosci. 2015;9:194.

19. de Knegt N, Defrin R, Schuengel C, Lobbezoo F, Evenhuis H, Scherder E. Quantitative sensory testing of temperature, pain, and touch in adults with Down syndrome. Res Dev Disabil. déc 2015;47:306-17.

20. Pulsifer MB. The neuropsychology of mental retardation. J Int Neuropsychol Soc JINS. mars 1996;2(2):159-76.

21. Hartley D, Blumenthal T, Carrillo M, DiPaolo G, Esralew L, Gardiner K, et al. Down syndrome and Alzheimer's disease: Common pathways, common goals. Alzheimers Dement J Alzheimers Assoc. juin 2015;11(6):700-9.

22. Suri S, Tompson BD, Cornfoot L. Cranial base, maxillary and mandibular morphology in Down syndrome. Angle Orthod. sept 2010;80(5):861-9.

23. Ghaith B, Halabi MA, Kowash M. Dental implications of Down syndrome (DS): Review of the oral and dental characteristics. JSM Dent. 2017;5(1083):6.

24. Guimaraes CVA, Donnelly LF, Shott SR, Amin RS, Kalra M. Relative rather than absolute macroglossia in patients with Down syndrome: implications for treatment of obstructive sleep apnea. Pediatr Radiol. oct 2008;38(10):1062-7.

25. Byrd JA, Bruce AJ, Rogers RS. Glossitis and other tongue disorders. Dermatol Clin. janv 2003;21(1):123-34.

26. Brian v. Reamy, Richard Derby, Christopher W. Bunt. Common tongue conditions in primary care. Am Fam Phys. mars 2010;81(5):627-34.

27. Areias C, Sampaio-Maia B, Macho V, Norton A, Macedo P, de Andrade DC. Oral Health in Down Syndrome. In: Dey S, éditeur. Health Problems in Down Syndrome [Internet]. InTech; 2015 [cité 19 sept 2018]. Disponible sur: http://www.intechopen.com/books/health-problems-in-down-syndrome/oral-health-in-down-syndrome

28. Fricke BL, Donnelly LF, Shott SR, Kalra M, Poe SA, Chini BA, et al. Comparison of lingual tonsil size as depicted on MR imaging between children with obstructive sleep apnea despite previous tonsillectomy and adenoidectomy and normal controls. Pediatr Radiol. juin 2006;36(6):518-23.

29. Palaska PK, Antonarakis GS. Prevalence and patterns of permanent tooth agenesis in individuals with Down syndrome: a meta-analysis. Eur J Oral Sci. août 2016;124(4):317-28.

30. van Marrewijk DJF, van Stiphout M a. E, Reuland-Bosma W, Bronkhorst EM, Ongkosuwito EM. The relationship between craniofacial development and hypodontia in patients with Down syndrome. Eur J Orthod. avr 2016;38(2):178-83.

31. Abeleira MT, Outumuro M, Ramos I, Limeres J, Diniz M, Diz P. Dimensions of central incisors, canines, and first molars in subjects with Down syndrome measured on cone-beam computed tomographs. Am J Orthod Dentofacial Orthop. déc 2014;146(6):765-75.

32. Hennequin M, Faulks D, Veyrune J-L, Faye M. Le syndrome bucco-facial affectant les personnes porteuses d'une trisomie 21. Inf Dent. juin 2000;82(26):1951-64.

33. Vigild M. Prevalence of malocclusion in mentally retarded young adults. Community Dent Oral Epidemiol. juin 1985;13(3):183-4.

34. Frazier JB, Friedman B. Swallow function in children with Down syndrome: a retrospective study. Dev Med Child Neurol. août 1996;38(8):695-703.

35. Trisomie 21 et langage [Internet]. [cité 1 févr 2018]. Disponible sur: http://perso.ovh.net/~pecpo/pdf/Trisomie_21_et_langage.pdf

36. Martin GE, Klusek J, Estigarribia B, Roberts JE. Language characteristics of individuals with Down syndrome. Top Lang Disord. avr 2009;29(2):112-32.

37. Marianowski R, Pierre-Jean M. Syndrome d'apnées-hypopnées obstructives du sommeil de l'enfant. Rapport 2016 de la Société française d'ORL et de chirurgie cervico-faciale. Issy-les-Moulineaux: Elsevier Masson; 2016.

38. American Academy of Sleep Medicine. Obstructive Sleep Apnea [Internet]. [cité 1 févr 2018]. Disponible sur: https://aasm.org/resources/factsheets/sleepapnea.pdf

39. Marcus CL, Brooks LJ, Draper KA, Gozal D, Halbower AC, Jones J, et al. Diagnosis and management of childhood obstructive sleep apnea syndrome. Pediatrics. sept 2012;130(3):576-84.

40. Meltzer LJ, Johnson C, Crosette J, Ramos M, Mindell JA. Prevalence of diagnosed sleep disorders in pediatric primary care practices. Pediatrics. juin 2010;125(6):e1410-8.

41. Maris M, Verhulst S, Wojciechowski M, Van de Heyning P, Boudewyns A. Prevalence of Obstructive Sleep Apnea in Children with Down Syndrome. Sleep. 1 mars 2016;39(3):699-704.

42. Inserm. Apnée du sommeil [Internet]. Disponible sur: https://www.inserm.fr/information-en-sante/dossiers-information/apnee-sommeil

43. Capdevila OS, Kheirandish-Gozal L, Dayyat E, Gozal D. Pediatric obstructive sleep apnea: complications, management, and long-term outcomes. Proc Am Thorac Soc. févr 2008;5(2):274-82.

44. Haute Autorité de Santé. Place et conditions de réalisation de la polysomnographie et de la polygraphie respiratoire dans les troubles du sommeil. [Internet]. 2012 [cité 12 sept 2018]. Disponible sur: https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2012-06/place_et_conditions_de_realisation_de_la_polysomnographie_et_de_la_polygraphie_res

piratoire_dans_les_troubles_du_sommeil_-_rapport_devaluation_2012-06-01_11-50-8_440.pdf

45. Katz ES, Mitchell RB, D'Ambrosio CM. Obstructive sleep apnea in infants. Am J Respir Crit Care Med. avr 2012;185(8):805-16.

46. Bertrand P, Navarro H, Caussade S, Holmgren N, Sánchez I. Airway anomalies in children with Down syndrome: endoscopic findings. Pediatr Pulmonol. août 2003;36(2):137-41.

47. Brodsky L, Moore L, Stanievich JF. A comparison of tonsillar size and oropharyngeal dimensions in children with obstructive adenotonsillar hypertrophy. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. août 1987;13(2):149-56.

48. Kumar HVM, Schroeder JW, Gang Z, Sheldon SH. Mallampati score and pediatric obstructive sleep apnea. J Clin Sleep Med JCSM. sept 2014;10(9):985-90.

49. Epstein LJ, Kristo D, Strollo PJ, Friedman N, Malhotra A, Patil SP, et al. Clinical guideline for the evaluation, management and long-term care of obstructive sleep apnea in adults. J Clin Sleep Med JCSM. juin 2009;5(3):263-76.

50. Classification Commune des Actes Médicaux - Notes de chapitre [Internet]. [cité 20 févr 2018]. Disponible sur: http://www.ameli.fr/accueil-de-la-ccam/trouver-un-acte/notes-de-chapitre.php?file=4&lvlcod=10#top

51. Chiron DB, Constant PI, Fauroux PB, Hassani DY, Jouffroy DL, Lesage DV, et al. Recommandations pour la pratique clinique : Amygdalectomie de l'enfant [Internet]. Disponible sur: https://www.orlfrance.org/wp-content/uploads/2017/06/Reco_Amygdale2009_definitif.pdf

52. Fishman G, Zemel M, DeRowe A, Sadot E, Sivan Y, Koltai PJ. Fiber-optic sleep endoscopy in children with persistent obstructive sleep apnea: inter-observer correlation and comparison with awake endoscopy. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. mai 2013;77(5):752-5.

53. Park JG, Ramar K, Olson EJ. Updates on definition, consequences, and management of obstructive sleep apnea. Mayo Clin Proc. juin 2011;86(6):549-55.

54. Redline S, Yenokyan G, Gottlieb DJ, Shahar E, O'Connor GT, Resnick HE, et al. Obstructive sleep apnea-hypopnea and incident stroke : the sleep heart health study. Am J Respir Crit Care Med. juill 2010;182(2):269-77.

55. Manni R, Terzaghi M, Arbasino C, Sartori I, Galimberti CA, Tartara A. Obstructive sleep apnea in a clinical series of adult epilepsy patients: frequency and features of the comorbidity. Epilepsia. juin 2003;44(6):836-40.

56. Reichmuth KJ, Austin D, Skatrud JB, Young T. Association of sleep apnea and type II diabetes: a population-based study. Am J Respir Crit Care Med. déc 2005;172(12):1590-5.

57. Lal C, White DR, Joseph JE, van Bakergem K, LaRosa A. Sleep-disordered breathing in Down syndrome. Chest. févr 2015;147(2):570-9.

58. Sanders E, Hill CM, Evans HJ, Tuffrey C. The development of a screening questionnaire for obstructive sleep apnea in children with Down syndrome. Front Psychiatry. oct 2015;6:9.

59. Friedman M, Tanyeri H, La Rosa M, Landsberg R, Vaidyanathan K, Pieri S, et al. Clinical predictors of obstructive sleep apnea. Laryngoscope. déc 1999;109(12):1901-7.

60. Alsubie HS, Rosen D. The evaluation and management of respiratory disease in children with Down syndrome (DS). Paediatr Respir Rev. mars 2018;26:49-54.

61. Galambos C. Alveolar capillary dysplasia in a patient with Down's syndrome. Pediatr Dev Pathol. juin 2006;9(3):254-5; author reply 256.

62. Haute Autorité de Santé. Niveau de preuve et gradation des recommandations de bonne pratique. 2013 [Internet]. [cité 9 nov 2018]. Disponible sur: https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2013-06/etat_des_lieux_niveau_preuve_gradation.pdf

63. da Rocha M, Ferraz RCM, Guo Chen V, Antonio Moreira G, Raimundo Fujita R. Clinical variables determining the success of adenotonsillectomy in children with Down syndrome. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. nov 2017;102:148-53.

64. Thottam PJ, Trivedi S, Siegel B, Williams K, Mehta D. Comparative outcomes of severe obstructive sleep apnea in pediatric patients with Trisomy 21. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. juill 2015;79(7):1013-6.

65. Sudarsan SS, Paramasivan VK, Arumugam SV, Murali S, Kameswaran M. Comparison of treatment modalities in syndromic children with obstructive sleep apnea--a randomized cohort study. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. sept 2014;78(9):1526-33.

66. Thottam PJ, Choi S, Simons JP, Kitsko DJ. Effect of adenotonsillectomy on central and obstructive sleep apnea in children with Down syndrome. Otolaryngol Head Neck Surg. oct 2015;153(4):644-8.

67. Shete MM, Stocks RMS, Sebelik ME, Schoumacher RA. Effects of adeno-tonsillectomy on polysomnography patterns in Down syndrome children with obstructive sleep apnea: a comparative study with children without Down syndrome. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. mars 2010;74(3):241-4.

68. Wootten CT, Shott SR. Evolving therapies to treat retroglossal and base-of-tongue obstruction in pediatric obstructive sleep apnea. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. oct 2010;136(10):983-7.

69. Diercks GR, Keamy D, Kinane TB, Skotko B, Schwartz A, Grealish E, et al. Hypoglossal nerve stimulator implantation in an adolescent with Down syndrome and sleep apnea. Pediatrics. mai 2016;137(5).

70. Diercks GR, Wentland C, Keamy D, Kinane TB, Skotko B, de Guzman V, et al. Hypoglossal Nerve Stimulation in Adolescents With Down Syndrome and Obstructive Sleep Apnea. JAMA Otolaryngol-- Head Neck Surg. 2017;[Epub ahead of print].

71. Miloro M. Mandibular distraction osteogenesis for pediatric airway management. J Oral Maxillofac Surg. juill 2010;68(7):1512-23.

72. Propst EJ, Amin R, Talwar N, Zaman M, Zweerink A, Blaser S, et al. Midline posterior glossectomy and lingual tonsillectomy in obese and nonobese children with down syndrome: Biomarkers for success. Laryngoscope. mars 2017;127(3):757-63.

73. Dudoignon B, Amaddeo A, Frapin A, Thierry B, de Sanctis L, Arroyo JO, et al. Obstructive sleep apnea in Down syndrome: Benefits of surgery and noninvasive respiratory support. Am J Med Genet A. août 2017;173(8):2074-80.

74. Maris M, Verhulst S, Wojciechowski M, Van de Heyning P, Boudewyns A. Outcome of adenotonsillectomy in children with Down syndrome and obstructive sleep apnoea. Arch Dis Child. avr 2017;102(4):331-6.

75. Prosser JD, Shott SR, Rodriguez O, Simakajornboon N, Meinzen-Derr J, Ishman SL. Polysomnographic outcomes following lingual tonsillectomy for persistent obstructive sleep apnea in down syndrome. Laryngoscope. févr 2017;127(2):520-4.

76. Cockerill CC, Frisch CD, Rein SE, Orvidas LJ. Supraglottoplasty outcomes in children with Down syndrome. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. août 2016;87:87-90.

77. Baker AB, Farhood Z, Brandstetter KA, Teufel RJ, LaRosa A, White DR. Tonsillectomy in Children with Down Syndrome: A National Cohort of Inpatients. Otolaryngol--Head Neck Surg Off J Am Acad Otolaryngol-Head Neck Surg. sept 2017;157(3):499-503.

78. Linz A, Urschitz MS, Bacher M, Brockmann PE, Buchenau W, Poets CF. Treatment of obstructive sleep apnea in infants with trisomy 21 using oral appliances. Cleft Palate Craniofac J. nov 2013;50(6):648-54.

79. Esbensen AJ, Beebe DW, Byars KC, Hoffman EK. Use of sleep evaluations and treatments in children with Down syndrome. J Dev Behav Pediatr JDBP. oct 2016;37(8):629-36.

80. de Moura CP, Andrade D, Cunha LM, Tavares MJ, Cunha MJ, Vaz P, et al. Down syndrome: otolaryngological effects of rapid maxillary expansion. J Laryngol Otol. déc 2008;122(12):1318-24.

81. Farhood Z, Isley JW, Ong AA, Nguyen SA, Camilon TJ, LaRosa AC, et al. Adenotonsillectomy outcomes in patients with Down syndrome and obstructive sleep apnea. Laryngoscope. juin 2017;127(6):1465-70.

82. Aubertin G. Le syndrome d'apnées obstructives du sommeil chez l'enfant. Rev Pneumol Clin. 1 août 2013;69(4):229-36.

83. Séailles T, Vecchierini M-F. Le syndrome d'apnées obstructives du sommeil (SAOS) : particularités chez l'adolescent. /data/revues/17694493/v9i3/S1769449312001914/ [Internet]. 11 oct 2012 [cité 17 oct 2018]; Disponible sur: http://www.em-consulte.com/en/article/759204

84. Leroux-Couchevellou R, Bedard L. Intérêt d'une éducation gnoso-praxique orale dans le syndrôme d'apnées obstructives du sommeil de l'enfant. 2015.

85. Collège national des gynécologues et obstétriciens français. Dépistage prénatal de la trisomie 21 [Internet]. [cité 20 déc 2017]. Disponible sur: http://www.cngof.fr/grossesse/194-depistage-prenatal-de-la-trisomie-21

86. Journal International de la Medecine. Polysomnographie chez l'enfant [Internet]. [cité 26 sept 2018]. Disponible sur: http://www.jim.fr%2Fe-docs %2Fstrategies_dexploration_du_syndrome_dapnees_obstructives_du_sommeil_du_jeune_enfant_118394%2Fdocument_mise_point.phtml&psig=AOvVaw3QTfeyBNR5I3CWCY3nMc64&ust=1538061146547474

WECKONSKI (Thomas) - Prise en charge de l'apnée obstructive du sommeil chez les enfants porteurs de trisomie 21 : analyse de littérature - 64 f. ; ill. ; tabl. ; 86 réf. ; 30 cm (Thèse : Chir. Dent ; Nantes ; 2018)

Résumé :
La trisomie 21 est l'une des maladies congénitales les plus fréquentes. Elle résulte d'une anomalie chromosomique définie par la présence d'un 3ème exemplaire, en totalité ou partiellement, du chromosome 21. Elle est à l'origine de nombreuses malformations et pathologies associées, tel que le syndrome d'apnées hypopnées obstructives du sommeil. L'enfant porteur de trisomie 21 est fréquemment atteint de ce syndrome, d'où découle de nombreuses complications. La trisomie 21, l'apnée obstructive du sommeil ainsi que les outils de diagnostic seront d'abord développés. Une analyse de la littérature sur la prise en charge de ce syndrome chez les enfants atteints de trisomie 21 sera ensuite réalisée.

Rubrique de classement : Pédodontie

Mots clés MeSH :
Syndrome d'apnées obstructive du sommeil – Sleep apnea, obstructive
Enfant – Child
Trisomie - Trisomy
Syndrome de Down – Down syndrome

Jury :
Président : Professeur ALLIOT-LICHT B.
Assesseur : Docteur DAJEAN TRUTAUD S.
Assesseur: Docteur JORDANA F.
Directeur : Docteur BRAY E.

Adresse de l'auteur :
18 rue des olivettes - 44000 Nantes
thomas_weck@hotmail.com