

## LES FONCTIONS ORO-FACIALES



Compte rendu du webinaire du conseil scientifique du 7 décembre 2023

### Syndrome oro-facial chez la personne avec Trisomie 21

**Bénédicte de FREMINVILLE** introduit ce webinaire en précisant son organisation en 2 parties. La première sera une présentation plus théorique effectuée par **Martine HENNEQUIN**, la seconde sera effectuée par **Laure IGIER**, et présentera les pratiques qui peuvent être mises en œuvre par les orthophonistes ou les kinésithérapeutes.

Pour les personnes avec trisomie 21, les problématiques sont liées au manque de **tonus musculaire qui s'exprime de manière générale**, et également au niveau des **muscles oro-faciaux**. Cette dystonie engendre un syndrome caractéristique avec **dyspraxie, dysmorphie, dysphasie, dysgueusie et dysgénésie**. Ces problématiques oro-faciales apparaissent tôt dans le développement de l'individu. Pendant la vie embryonnaire, on constate une flexion de la tête du fœtus qui entre en contact avec la zone embryonnaire qui deviendra ses mains. À (X) semaines, les bras sont tout-petits et déjà en relation avec le visage. Pendant toute cette période de développement embryonnaire, on constate une relation particulière main/visage qui se continue ensuite. Ceci permet la coordination main/bouche sur laquelle on va s'appuyer pour mettre en route des circuits de contrôle moteur et de motricité. Cette coordination est facilitée par le caractère très court du bras de l'enfant : il peut sucer ses bras, ses doigts... Tout ceci est d'autant plus facile qu'il est dans une poche de liquide amniotique, que l'espace y est réduit, et qu'il n'a pas à lutter contre la pesanteur. Ses réflexes primaires sont déjà en route, il déglutit déjà.

Après la naissance, ces réactions restent possibles et attestent du bon fonctionnement de l'enfant. En revanche, on constate que si on entrave cette relation main/bouche on peut avoir de petits décalages comportementaux. La désactivation de ce contrôle main/bouche a pu être constatée en Roumanie dans les orphelinats où l'emballotement supprimait cette possibilité. Cette inhibition totale de ce rapport main/bouche produit des effets délétères. Ce main/bouche est particulièrement activé à l'apparition des premiers bourgeons dentaires. Ils induisent une inflammation soulagée par la morsure. L'enfant va mordre tout ce qui passe à la portée de sa main et de sa bouche. Cela lui permet d'enrichir sa boutique sensorielle de nouveaux goûts et de nouvelles textures. L'absence de cet enrichissement peut provoquer des réflexes nauséux souvent mal interprétés (il ne veut pas de morceau, il ne veut que le sein de sa maman...) Tout ceci n'est que très physiologique et lié à l'enrichissement de l'activité main/bouche avec de nouvelles textures.

La représentation dans le cerveau humain donne une place prioritaire à la main et à la bouche.

Au niveau oro-facial, la dystonie engendre une dysmorphie et un ensemble de dysfonctionnements.

Quand l'enfant grandit, l'accroissement facial reste sous la dépendance de la langue. Si la langue est hypotonique, on va avoir un hyper développement du tiers moyen de la face et parfois chez les personnes avec trisomie 21, l'absence de certaines dents. Maxillaire supérieur et fosses nasales sont dépendantes de la langue. Si la langue reste hypotonique on n'aura pas ou peu de croissance de ce massif facial, une hypotonie des élévateurs de la mandibule et de la lèvre qui devrait contenir la langue. Tout ceci est lié à l'hypotonie et explique les « sorties » plus aisées de la langue.

La croissance de la mandibule est programmée génétiquement et on ne pourra pas jouer sur elle. On pourra jouer seulement sur les alvéoles qui entourent les dents. Le massif facial reste très petit par rapport à la mandibule qui garde une croissance normale, ce qui entraîne des sinus frontaux très petits... tout cela peut participer aux troubles du sommeil,

L'hypotonie amène la dysmorphose génératrice de divers troubles.

L'épiglotte doit fermer la trachée quand on déglutit, si elle est hypotonique, on pourra avoir des fausses routes en particulier au niveau des liquides. Quand on déglutit, normalement les dents se touchent. Si les dents ne se touchent pas, on avance le maxillaire pour caler la mandibule lors de la déglutition et de la mastication.

Toutes les fonctions peuvent être altérées par l'hypotonie : **boire, respirer, se ventiler... croquer, mastiquer...** Une incapacité masticatoire modifie les choses, une réorganisation comportementale a toujours une origine physiologique. Ce fonctionnement particulier peut entraîner des conséquences sociales et nutritionnelles et de métabolisme.

### **Fonction d'ingestion et de nutrition :**

L'hypotonie et l'état bucco-dentaire participent aux choix alimentaires. Toute difficulté masticatoire ou de déglutition est susceptible d'altérer les fonctions d'ingestion. Par la suite, on constate une restriction des choix alimentaires qui peut entraîner des maladies cardiovasculaires ou métaboliques. Cette restriction des choix alimentaires peut aussi avoir des conséquences sur le développement social. On peut rencontrer des enfants de 8/10 ans qui ne mangent encore que des petits pots et ne vont pas à la cantine. C'est bien sûr récupérable plus tard, mais cela les prive d'une situation sociale enrichissante.

La musculature oro-faciale joue un grand rôle dans la communication, elle affecte l'articulation mais aussi la communication non verbale, **en particulier l'expression des émotions qui est souvent moins claire.** Dans les années 80/90, cela a pu amener de fausses croyances au sujet de l'insensibilité des personnes avec trisomie à la douleur. La réponse empathique liée à l'activation des neurones miroirs chez leurs partenaires se trouve amoindrie du fait de leur expression faciale peu claire. **Il faut instruire les parents et l'entourage de cette pauvreté d'expression faciale et les inciter à réagir pour aider l'enfant à mettre du sens sur ce qui lui arrive.** Une enquête menée en 98, auprès des parents témoignait de cette difficulté particulière de lecture du ressenti douloureux et de sa localisation chez leur enfant avec trisomie. Les émotions sont plus lentement et plus discrètement exprimées chez les personnes avec trisomie, cela ne veut pas dire qu'ils ne les vivent pas au niveau cognitif de la même manière que tout un chacun. Toutefois, ils reçoivent moins fréquemment la réponse sociale adéquate ce qui peut entraîner une disjonction dans le fonctionnement du lien affectif. Pour les professionnels, il est important de comprendre le décalage qui peut exister entre le « ressenti » de la personne et l'expression qu'il en donne : « j'ai mal » peut vouloir dire « J'ai peur, je ne veux pas, j'ai besoin d'être rassuré... ». Par ailleurs, la latence avant réaction incite souvent les partenaires à proposer une interprétation qui ne sera que très rarement contredite par la personne avec trisomie.

Les actes de soin quand on exprime mal la douleur sont compliqués. Parfois, ils sont faits sous contrainte, ce qui peut entraîner des répercussions personnelles et sociales. On constate aussi des difficultés particulières sur des soins d'hygiène par manque de coopération de l'enfant

trisomique. Il faut vraiment avoir conscience que tout ceci est en lien avec les difficultés d'expression et peut entraîner des difficultés de vie dans leur qualité de vie. En conclusion, la réponse des personnes avec trisomie à des stimuli nociceptifs n'est pas due au hasard. La douleur est ressentie, le message nociceptif est traité, en revanche la réponse est différée ou imprécise du fait de l'hypotonie de la personne. On soulignera l'importance de prendre très tôt conscience de tout cela, car le risque est d'augmenter la dépendance de la personne. En cas de soins, il faut systématiquement couvrir les risques algiques. En cas de risque algique inévitable, il faut décrire la douleur induite, en parler. Il faut donc éduquer l'expression de la douleur en mettant du sens sur les sensations que l'enfant est susceptible de ressentir, en développant les jeux associant la palpation, le contact et le nom des parties du corps.

**Laure IGIER** est orthophoniste depuis une trentaine d'années, professionnelle depuis 10 ans au **SESSAD T21** Olivia en Eure-et-Loir. Elle organise divers groupes autour de la sensorialité, de la communication, du Makaton pour le langage.

Le **premier rôle de l'orthophoniste est un rôle d'accompagnement parental précoce** (l'hygiène nasale, travailler les para-fonctions, les attitudes nuisibles, comme la tétine, le pouce... le bruxisme...). On va pouvoir aussi proposer des jeux de proprioception. Très précocement aussi on travaille la stimulation oro-faciale en apprenant à maîtriser son souffle, en développant musculairement les différents organes, en travaillant la ventilation nasale et la déglutition, et en commençant à travailler l'articulation et la phonation.

**L'hygiène nasale** joue un rôle capital. **Elle est source de bienfaits pour la respiration, le sommeil, le langage, l'articulation, la déglutition et l'alimentation.** Au final elle permet une meilleure santé. Les outils sont divers en fonction de l'âge de l'enfant : dès la naissance, les pipettes ou seringues de sérum physiologique ; après 4/5 mois on peut utiliser « Respimer » ou des cornes de lavage. Au final, l'outil le moins efficace est le « mouche-bébé ». Si l'enfant n'est pas enrhumé, on ne pratiquera pas ce soin tous les jours. En revanche, si l'enfant est enrhumé, il faudra ce soin avant les repas, les siestes et la nuit, car ne pas savoir se moucher et avoir le nez qui coule n'est pas agréable. Les techniques varient selon l'âge de l'enfant. Il faut toujours avant lui expliquer, ce qu'on va faire, le calmer, lui chanter une petite chanson, le calmer... Chez le tout-petit allongé sur le dos avec la tête sur le côté. À partir de 4/5 mois, assis sur la table à langer, le dos contre l'adulte et la tête légèrement inclinée... Pour les plus grands, l'enfant va être debout, la tête sur le lavabo et l'on va utiliser une seringue.

**Les jeux du souffle** au quotidien (avec plumes, petites trompettes, pailles, miroir...) ont une grande importance, ils vont permettre de tonifier joues et lèvres, cela va permettre aussi

d'apprendre à ressentir le souffle, nasal et oral. On va apprendre à inspirer, expirer... ce qui va permettre d'améliorer l'articulation des sons peu simples à articuler, des sons qui soufflent dans la langue comme le *ses*, le *che*, ... cela permet aussi d'apprendre à se moucher.

**Arrêt des mécanismes de succion.** Ils sont présents dès la vie intra-utérine et ont une valeur affective forte. Cette succion (pouce, tétine, biberon) est difficile à arrêter mais il va falloir le faire quand même car cela peut provoquer des dégâts sur les dents et maintenir la langue en position basse. Cet arrêt doit être amorcé à un moment où l'enfant va bien. Il doit se faire très progressivement, par exemple en diminuant la succion avant de la stopper. On peut accompagner ce moment en se servant de livres pour expliquer, décerner un diplôme, donner la tétine au père Noël, compter les jours sans tétine... et, en compensation, trouver un objet de remplacement, tasse ou gobelet adapté. Toujours encourager les efforts de l'enfant et ne pas culpabiliser si on n'y arrive pas du premier coup. Pour les enfants avec trisomie 21, l'arrêt de la succion du pouce est à nuancer. Cette succion tonifie la stimulation de la zone oro-faciale et facilite le travail orthodontique.

**La stimulation de la zone oro-faciale** rend plus efficace la succion et limite le bavage. Tout est imbriqué, un meilleur tonus oro-facial permet une meilleure oralité - une meilleure oralité permet une meilleure articulation - une meilleure articulation, une meilleure alimentation. Ce travail est très important et doit être poursuivi et fait quotidiennement par les parents. C'est une stimulation qui plaît beaucoup aux bébés. Chez les plus grands, il va falloir continuer à travailler les praxies, l'exploration, et la mastication. Une petite gymnastique de la bouche peut être faite quotidiennement pendant le lavage des dents par exemple. Les grimaces permettent de faire travailler langue, lèvres et joues... Tout ceci renforce le tonus et permet une meilleure fermeture de bouche.

### **Martine HENNEQUIN :**

**C'est bien de faire de l'hygiène oro-buccale un point d'appui...** c'est quotidien, 2 fois par jour, cela permet de bien faire reculer le réflexe nauséeux, pour le brossage des dents, on a souvent tendance à montrer aux enfants comment il faut faire... Il vaut mieux les laisser faire comme ils sentent. Le réflexe nauséeux, il apparaît au-delà de la dernière dent... il vaut mieux l'éviter. Il existe des brosses spéciales à 3 faces très pratiques pour les petits, cela ne dure pas 3 minutes mais on va faire 3 mouvements de chaque côté. On va aussi apprendre la quantité de dentifrice à mettre... un petit pois de la taille du petit doigt. Cela peut être amené sur un mode miroir pour découvrir sa bouche, constater où se trouve sa dernière dent. Si on a des lèvres très hypotoniques, on constatera la difficulté pour rincer sa bouche.

**Les plaques de stimulation linguales** sont une aide au travail de l'orthophoniste, elles ne sont pas indispensables, ce sont des plaques qu'on fait réaliser très précocement il y a de petites aspérités et cela tend à les explorer et à les stimuler. Ces plaques sont portées par intermittence (1/4 heure avant la prise des repas) cela induit des mouvements de contraction musculaire.

**Le programme de suivi longitudinal** concerne des enfants déjà suivis en orthophonie (parallèle) ce n'est pas indispensable et ce ne peut être qu'un suivi régulier avec kiné ou orthophonie et intégré dans un programme global de stimulations. Il va falloir réagir aux premiers signes de dysmorphie au niveau des esquimaux. On va pouvoir avoir recours à un petit appareil. Il ne s'agit plus de stimulation car c'est de l'orthopédie, c'est un travail sur les bases osseuses. On va recouvrir parfois les dents avec de la résine pour que l'enfant apprenne à ressentir ses dents, mettre un petit vérin.

**L'orthodontie chez les adultes**, on va intervenir par des orthèses (dispositifs à l'intérieur de la bouche) augmenter le nombre de contacts travailler en binôme : orthodontie et orthophonie. Les orthèses peuvent être amovibles ou fixes... comme des couronnes que l'on met sur les dents. Ces soins particuliers ont des limites... tout ceci ne peut être inséré que dans un contexte global. Les soins peuvent dépendre du niveau de coopération de la personne. Il faut avant tout rechercher la qualité de vie de la personne et son adhésion à un projet. L'important c'est l'accord de la personne.