

Université de Montréal

**Prévalence de l'aplasie et de l'hypoplasie des glandes salivaires
majeures chez les enfants atteints du syndrome de Down (trisomie 21)**

Par
Julie Mi Nguyen

Dentisterie pédiatrique, Département de santé buccale
Faculté de Médecine dentaire

Mémoire présenté
en vue de l'obtention du grade de maîtrise
en médecine dentaire
option dentisterie pédiatrique

Juillet, 2018

© Julie Mi Nguyen, 2018

Université de Montréal
Faculté des études supérieures et postdoctorales

Ce mémoire intitulé :
Prévalence de l'aplasie et de l'hypoplasie des glandes salivaires majeures chez les enfants atteints du syndrome de Down (trisomie 21)

Présenté par :
Julie Mi Nguyen

Évalué par un jury composé des personnes suivantes :

Dr Daniel P. Turgeon, président-rapporteur
Dre Gisèle Mainville, directrice de recherche
Dre Marie-Ève Asselin, co-directrice de recherche
Dr Adel Kauzman, co-directeur de recherche
Dre Caroline Quach, membre du jury

Résumé

Objectif: L'objectif premier de cette étude est de déterminer la prévalence de l'aplasie et de l'hypoplasie des glandes salivaires majeures (parotides et sous-mandibulaires) chez les patients atteints de trisomie 21 (T21). Le deuxième objectif est d'identifier les manifestations buccales liées à cette anomalie de développement.

Hypothèse: La prévalence de l'aplasie et de l'hypoplasie des glandes salivaires majeures est significativement plus élevée chez les patients atteints de T21 que dans la population générale.

Méthode: Les données de 46 patients atteints de T21 et de 33 patients d'un groupe contrôle ont été recueillies. Un examen bucco-dentaire, une culture fongique et une échographie des glandes parotides et sous-mandibulaires ont été effectués.

Résultats: La prévalence de l'aplasie des glandes parotides est de 15,2% chez les patients atteints de T21 et de 3,0 % chez les patients du groupe contrôle. Aucun des patients ne présentait une aplasie des glandes sous-mandibulaires. La prévalence de l'hypoplasie des glandes parotides a été estimée à 51,8% et celle des glandes sous-mandibulaires à 58,4% chez les patients atteints de T21. Ces anomalies de développement influencent significativement la présence de candidose ($p < 0,0001$), d'érythème buccal ($p = 0,005$) et de sècheresse buccale ($p < 0,0001$), mais n'influencent pas significativement l'indice carieux ($p = 0,338$).

Conclusion: La prévalence de l'aplasie des glandes parotides a tendance à être plus élevée chez les patients atteints de T21 ($p = 0,13$). L'hypoplasie des glandes parotides et sous-mandibulaire est plus fréquente chez les patients atteints de T21. Les manifestations buccales liées à ces anomalies de développement sont la candidose, l'érythème buccal et la sècheresse buccale.

Mots-clés: Trisomie 21, Syndrome de Down, Glandes salivaires majeures, Aplasie, Hypoplasie

Abstract

Objective: The main objective of this study is to assess the prevalence of aplasia and hypoplasia of the major salivary glands (parotid and submandibular) in patients with Trisomy 21 (T21). The second objective is to identify the oral manifestations related to this developmental anomaly.

Hypothesis: The prevalence of aplasia and hypoplasia of the major salivary glands in patients with T21 is significantly higher when compared with the general population.

Method: Data from 46 patients with T21 and 33 patients from a control group was collected. An oral examination, a fungal culture and an ultrasound of the parotid and submandibular glands were performed.

Results: The prevalence of aplasia of the parotid glands is 15,2% in patients with T21 and 3,0% in control patients. None of the patients showed aplasia of the submandibular glands. The prevalence of parotid hypoplasia was estimated at 51,8%, whereas the prevalence of the submandibular hypoplasia was 58,4% in patients with T21. These developmental anomalies influence significantly the presence of candidiasis ($p<0.0001$), oral erythema ($p=0.005$) and hyposialia ($p<0.0001$), but does not influence significantly the carious index ($p=0.338$).

Conclusion: The prevalence of parotid aplasia tends to be higher in patients with T21 ($p=0.13$). Hypoplasia of the parotid and submandibular glands is more common in patients with T21. Oral manifestations related to this developmental abnormality are candidiasis, oral erythema and hyposialia.

Keywords: Trisomy 21, Down syndrome, Major salivary glands, Aplasia, Hypoplasia

Table des matières

Résumé.....	i
Abstract.....	ii
Table des matières.....	iii
Liste des tableaux.....	i
Liste des figures.....	iii
Liste des sigles et abréviations.....	iv
Remerciements.....	vii
1. Introduction - Problématique.....	1
2. Recensement des écrits.....	3
2.1 T21.....	3
2.1.1 Description de la T21.....	3
2.1.2 Conditions systémiques associées.....	4
2.1.3 Caractéristiques physiques associées.....	6
2.1.4 Manifestations buccales et dentaires.....	7
2.2 Glandes salivaires majeures.....	11
2.2.1 La salive.....	11
2.2.2 Les trois paires de glandes salivaires majeures.....	11
2.2.3 L'hyposialie.....	13
2.2.4 Aplasie et hypoplasie des glandes salivaires majeures.....	17
2.2.5 Syndromes et conditions associés à l'aplasie et à l'hypoplasie des glandes salivaires majeures.....	24
2.3 Glandes salivaires chez les patients T21.....	27
2.4 La carie dentaire chez les patients atteints de T21.....	28
3. But et hypothèse.....	30
4. Pertinence de l'étude.....	31
5. Matériels et méthodes.....	32

5.1 Stratégie et devis	32
5.2 Population étudiée.....	32
5.3 Échantillon	32
5.4 Critères d'inclusion.....	32
5.5 Critères d'exclusion	33
5.6 Recrutement des participants	33
5.6.1 Formulaire de consentement remis aux parents.....	33
5.7 Procédures expérimentales.....	33
5.7.1 Département de médecine dentaire.....	34
5.7.2 Département d'imagerie médicale	34
5.7.3 Département de microbiologie.....	35
5.8 Mesures et variables.....	37
5.9 Analyse statistique	38
5.10 Approbation éthique.....	38
5.11 Biais	38
5.1.1 Biais de recrutement	38
5.12 Confidentialité.....	39
5.13 Risques associés.....	39
5.14 Financement.....	39
6. Résultats.....	40
6.1 Collecte de données	40
6.1.1 Répartition des patients.....	40
6.1.2 Conditions médicales associées et médicaments.....	42
6.1.3 Histoire familiale d'aplasie ou d'hypoplasie des glandes salivaires majeures	47
6.1.4 Sècheresse buccale.....	47
6.1.5 Canaux de Sténon	48
6.1.6 Canaux de Wharton.....	48
6.1.7 Érythème buccal.....	48
6.1.8 Candidose buccale	48
6.1.9 Glandes parotides.....	49

6.1.10 Glandes sous-mandibulaires	52
6.1.11 Hygiène buccale.....	55
6.1.12 Indice carieux (cao/CAO).....	55
6.2 Analyse des résultats.....	55
6.2.1 Manifestations buccales pouvant découler de l'aplasie des glandes salivaires majeures	55
6.2.2 Manifestations buccales découlant de l'aplasie et de l'hypoplasie des glandes salivaires majeures	59
6.2.3 Corrélation entre l'absence de l'ouverture du canal de Sténon et l'absence de la glande parotide.....	60
7. Discussion.....	61
7.1 Analyse des résultats.....	61
7.1.1 Sècheresse buccale.....	61
7.1.2 Érythème buccal.....	61
7.1.3 Candidose buccale	61
7.1.4 Hygiène buccodentaire.....	61
7.1.5 Indice carieux (cao/CAO).....	62
7.1.6 Manifestations buccales pouvant découler de l'aplasie des glandes salivaires majeures	62
7.1.7 Manifestations buccales découlant de l'aplasie et de l'hypoplasie des glandes salivaires majeures	63
7.2 Intérêt clinique	63
7.3 Limitations de l'étude	64
7.3.1 Fiabilité de l'examen clinique.....	64
7.3.2 Indice carieux.....	65
7.3.3 Histoire familiale d'aplasie et d'hypoplasie des glandes salivaires majeures	66
7.3.4 Sècheresse buccale.....	66
7.3.5 Hygiène buccodentaire.....	66
7.3.6 Hypoplasie des glandes salivaires majeures	66
7.3.7 Glandes sublinguales	67

7.4 Forces de l'étude	68
7.4.1 Recrutement des patients	68
7.4.2 Fiabilité de l'examen radiologique	68
7.4.3 Fiabilité de l'examen clinique.....	69
7.5 Comparaison des résultats avec la littérature actuelle	69
7.5.1 Aplasie des glandes salivaires majeures chez les patients atteints de T21	69
7.5.2 Glande parotide accessoire	70
7.5.3 Hygiène buccodentaire.....	71
7.5.4 Indice carieux.....	72
7.6 Ouverture	72
8. Conclusion	i
9. Bibliographie.....	ii
10. Annexes.....	i
1. Formulaire de consentement.....	i
2. Formulaire clinique.....	vi

Liste des tableaux

Tableau I.	Caractéristiques physiques de la T21	6
Tableau II.	Manifestations bucco-dentaires de la T21	10
Tableau III.	Médicaments pouvant causer la xérostomie/hyposialie.....	14
Tableau IV.	Aplasie des glandes salivaires majeures (1999-2017).....	18
Tableau V.	Distribution de l'âge de la population du groupe T21	40
Tableau VI.	Distribution de l'âge de la population du groupe contrôle	41
Tableau VII.	Pairage des groupes cas et contrôle	41
Tableau VIII.	Distribution de l'âge de la population suite au jumelage.....	42
Tableau IX.	Conditions médicales associées et médicaments chez les patients atteints de T21.....	43
Tableau X.	Conditions médicales associées et médicaments chez les patients du groupe contrôle.....	46
Tableau XI.	Candidose buccale	48
Tableau XII.	Glande parotide accessoire.....	49
Tableau XIII.	Calcul de l'hypoplasie des glandes parotides en faisant abstraction du poids (groupe T21).....	50
Tableau XIV.	Effet du poids sur les glandes parotides (groupe T21)	51
Tableau XV.	Calcul de l'hypoplasie des glandes parotides en tenant compte du poids (groupe T21).....	51
Tableau XVI.	Hypoplasie des glandes parotides chez les patients atteints de T21	52
Tableau XVII.	Calcul de l'hypoplasie des glandes sous-mandibulaires en faisant abstraction du poids (groupe T21).....	53
Tableau XVIII.	Effet du poids sur les glandes sous-mandibulaires (groupe T21)	53
Tableau XIX.	Calcul de l'hypoplasie des glandes sous-mandibulaires en tenant compte du poids (groupe T21).....	54
Tableau XX.	Hypoplasie des glandes sous-mandibulaires (groupe T21).....	54
Tableau XXI.	Candidose chez les patients ayant l'aplasie d'au moins une glande parotide.	55

Tableau XXII. L'érythème buccal chez les patients ayant l'aplasie d'au moins une glande parotide.....	56
Tableau XXIII. La sècheresse buccale chez les patients ayant l'aplasie d'au moins une glande parotide.....	57
Tableau XXIV. Indice carieux des patients ayant l'aplasie d'au moins une glande parotide	58
Tableau XXV. Manifestations buccales découlant de l'aplasie et de l'hypoplasie des glandes salivaires majeures	59
Tableau XXVI. Coefficient de corrélation intra-classe	68
Tableau XXVII. Niveau de plaque dentaire	71
Tableau XXVIII. Indice carieux	72

Liste des figures

Figure 1. Clarté nucale (31)	4
Figure 2. Position protrusive de la langue au repos chez une patiente atteinte de T21	8
Figure 3. Microdontie chez un patient T21	9
Figure 4. Transposition dentaire (de la canine et de la prémolaire) et hypodontie (de la latérale) chez un patient T21	9
Figure 5. Absence de l'ouverture du canal de Sténon	21
Figure 6. Échographie d'une glande parotide normale	23
Figure 7. Échographie démontrant l'aplasie d'une glande parotide	23
Figure 8. Échographie démontrant l'hypoplasie d'une glande parotide	23
Figure 9. Exemple d'un rapport d'analyse microbiologique	37

Liste des sigles et abréviations

AAPD : *American Academy of Pediatric Dentistry*

ADC : Association dentaire canadienne

AG : Anesthésie générale

ALSG : *Aplasia of lacrymal and salivary glands*

AP : Antéro-postérieur

AP_DM : Antéro-postérieur dorsal à la mandibule

BiPAP : *Bilevel Positive Airway Pressure*

CAV : Canal atrio-ventriculaire

CAVC : Canal atrio-ventriculaire complet

CAVP : Canal atrio-ventriculaire partiel

CC : Cranio-caudal

CCI : Coefficient de corrélation intra-classe

CHU : Centre Hospitalier Universitaire

CPAP : *Continuous Positive Airway Pressure*

CIA : Communication interauriculaire

CIV : Communication interventriculaire

CPP-ACP : *Casein phosphopeptide-amorphous calcium phosphate*

EEC : Ectrodactylie – Dysplasie ectodermique- Fente labiopalatine

FGF10 : *Fibroblast growth factor 10*

IgA : Immunoglobuline A

IRM : Imagerie à résonance magnétique

LADD : Lacrymo-auriculo-dento-digital

LARD : Lacrymo-auriculo-radio-dental

LAT_MAND : Latéral à la mandibule

LL : Latéro-latéral

LLA : Leucémie lymphoblastique aiguë

LMA : Leucémie myéloïde aiguë

RGO : Reflux gastro-œsophagien

TDA : Trouble du déficit d'attention

TDAH : Trouble du déficit de l'attention avec hyperactivité

TSA : Trouble du spectre de l'autisme

UdeM : Université de Montréal

SAOS : Syndrome d'apnée obstructive du sommeil

Spp : Espèces

T21 : Trisomie 21

^{99m}Tc: Technetium-99m pertechnetate

UFC : Unité Formatrice de Colonie

VHC : Virus de l'hépatite C

VIH : Virus de l'immunodéficience humaine

À mes parents,

Remerciements

J'aimerais sincèrement remercier l'équipe qui m'a aidé pour la réalisation de ce projet.

Un premier merci à ma directrice de recherche (Dre Gisèle Mainville) et mes co-directeurs de recherche (Dre Marie-Ève Asselin, Dr Adel Kauzman) pour leurs conseils, leur guidance, leur expertise, leur support et leurs précieux conseils à travers toutes les étapes de ce projet.

Merci aux radiologues (Dr Ramy El-Jalbout, Dre Amélie Damphousse) pour leur dévouement, leur disponibilité et leurs soins envers nos jeunes patients.

Merci aux microbiologistes (Annie Leduc, Jean Barbeau) pour leur temps et leur implication dans notre projet.

Merci aux patrons du Centre Hospitalier Universitaire (CHU) Ste-Justine (Dre Marie-Ève Asselin, Dre Basma Dabbagh, Dre Isabel De Palma, Dr Stéphane Lupien, Dre Mysel Vovan) pour leur supervision lors de ma collecte des données. Leurs conseils pour la gestion des patients ont été grandement appréciés.

Merci au statisticien (Pierre Rompré) pour sa disponibilité, son implication et son efficacité.

Merci à Dre Nelly Huynh pour sa collaboration au sein du CHU Ste-Justine.

Merci aux patients et leurs parents d'avoir pris le temps de nous aider dans notre projet.

Le tout n'aurait pas non plus été possible sans le support de mes co-résidents en dentisterie pédiatrique et en orthodontie. Merci à Dr Vu, mon directeur de programme, pour l'enseignement prodigué pendant ces 3 années.

Enfin, un merci spécial à ma famille, mon fiancé et mes amis pour leur support et encouragement tout au long de mon parcours en médecine dentaire.

1. Introduction - Problématique

L'incidence de la trisomie 21 (T21) est estimée à une naissance sur 1000 à travers le monde. Le risque augmente avec un âge maternel avancé au moment de la grossesse (1–6). Chez les patients atteints de ce syndrome, les anomalies du développement sont plus fréquentes et peuvent impliquer les structures maxillo-faciales et dento-alvéolaires. Les défauts du développement dentaire, tels que l'hyperdontie, l'hypodontie, le retard d'éruption, la microdontie, l'hypoplasie de l'émail et le taurodontisme sont dix fois plus fréquents chez les patients atteints de T21 qu'au sein de la population générale (2). Ce syndrome met donc la personne à risque de développer plusieurs conditions bucco-dentaires en cours de vie.

Il a déjà été démontré que les patients atteints de T21 présentent des altérations qualitatives et quantitatives de la salive (7). Ces patients peuvent souffrir de xérostomie liée à une hyposialie. Cette dernière est décrite comme une diminution réelle du flot salivaire. La salive, par son pouvoir tampon, son effet lubrifiant, son action antimicrobienne et son contenu en minéraux, sert de protection contre la carie et les infections opportunistes, comme la candidose (8,9). Une hyposialie combinée à une coopération difficile de la part du patient lors des mesures d'hygiène bucco-dentaire peut mener à une augmentation du nombre de caries, au développement de maladies parodontales, à une candidose buccale et des problèmes gustatifs et d'élocution (2,8–13).

L'hyposialie peut être de cause locale (ex : respiration buccale), systémique (ex : syndrome de Sjögren), iatrogénique (ex : secondaire à la radiothérapie ou un médicament), associée à une déshydratation ou d'origine développementale (14). La conséquence directe de l'aplasie des glandes salivaires majeures est l'hyposialie. Le premier cas d'aplasie des glandes salivaires majeures a été publié par Grüber en 1885. Cette condition touche environ deux fois plus les hommes que les femmes (15–19). Les glandes parotides sont plus souvent affectées que les glandes sous-mandibulaires (20). Il est difficile d'établir l'incidence exacte de l'aplasie ou de l'hypoplasie des glandes salivaires majeures dans la population générale, car la plupart des patients touchés demeurent asymptomatiques et sont donc non-diagnostiqués (8,11,16,21–23). L'aplasie des glandes salivaires majeures est estimée à une naissance sur 5000 (16).

Jusqu'à maintenant, très peu d'études se sont penchées sur la prévalence de l'aplasie ou de l'hypoplasie des glandes salivaires majeures chez les patients atteints du syndrome de Down. À notre connaissance, une seule étude, publiée en 2013, a étudié l'aplasie des glandes salivaires majeures chez 15 patients atteints du syndrome de Down, comparativement à 31 patients en santé. Cette étude corrélationnelle a démontré que chez 26,7% des patients atteints du syndrome, il y avait absence d'une ou de plusieurs glandes salivaires majeures. Aucun des 31 sujets du groupe contrôle ne présentait cette anomalie développementale (7).

Afin de mieux comprendre l'étiologie de l'hyposialie chez la population trisomique, cette étude corrélationnelle de type cas-contrôle vise à comparer la prévalence de l'aplasie et de l'hypoplasie des glandes salivaires majeures chez des patients pédiatriques atteints de T21 et chez un groupe contrôle, à l'aide d'une échographie. Si cette prévalence est plus élevée chez les patients trisomiques, ceci aura un impact direct sur la prise en charge dentaire et buccale, ainsi que sur la gestion de l'hyposialie secondaire. La prescription de sialogogues, par exemple, n'aura aucun effet chez un patient ayant très peu ou pas de tissu salivaire.

2. Recensement des écrits

2.1 T21

2.1.1 Description de la T21

La T21 est associée à un âge maternel avancé lors de la grossesse. L'incidence mondiale est d'une naissance sur 1000, celle-ci n'étant pas influencée par l'origine ethnique de la mère (1–6,24,25). En 1866, le médecin John Langdon Down observe l'apparence physique et le comportement particuliers de certains patients. Il décrit alors cette condition comme étant la cause la plus commune de retard intellectuel chez l'enfant. Ce n'est qu'environ 100 ans plus tard, en 1959, que l'on découvre le défaut chromosomique associé, soit un chromosome surnuméraire au niveau de la 21^e paire de chromosomes (3,5,24–29).

Le diagnostic prénatal de la T21 est basé sur l'âge maternel, la clarté nucale à l'échographie, la recherche de marqueurs placentaires biochimiques, ainsi que par la présence de certaines caractéristiques physiques du fœtus au second trimestre de la grossesse (14). Par exemple, les anomalies cardiaques et l'atrésie duodénale, deux conditions fréquemment liées à la T21, peuvent être détectées lors de l'échographie du second trimestre et ainsi aider au diagnostic prénatal.

La mesure de la clarté nucale, soit la mesure de l'accumulation de fluide sous la peau nucale fœtale, est effectuée lors de l'échographie entre la 11^e et la 14^e semaine de grossesse. Une augmentation de la mesure de clarté nucale permet un taux élevé de détection de la T21, soit d'environ 70%. Cette clarté nucale disparaît après la 14^e semaine de grossesse, car elle est remplacée par les tissus mous du cou (30).

Figure 1. Clarté nucale (31)



Il existe trois différents types de T21. Dans le premier, il se produit une erreur de division cellulaire, soit une non-disjonction. On retrouve alors deux chromosomes 21 dans l'ovule ou le spermatozoïde, ce qui explique le chromosome 21 surnuméraire chez le patient trisomique. Ce type serait responsable d'environ 80% des cas de T21. Dans le second type, il y a translocation d'une partie du chromosome 21 sur un autre chromosome chez un ou l'autre des deux parents. L'enfant affecté hérite donc de matériel génétique supplémentaire au niveau du chromosome 21. Ce type prédomine lorsque la mère est plus jeune lors de la grossesse. Le troisième type, la T21 en mosaïque est encore plus rare. Dans celui-ci, seulement une partie des cellules du corps de l'enfant possède ce chromosome 21 surnuméraire. Le phénotype qui s'ensuit est donc de sévérité moindre (3,5).

2.1.2 Conditions systémiques associées

Plusieurs conditions systémiques sont associées à la T21. Tout d'abord, ces patients sont plus à risque de développer des maladies auto-immunes comme le diabète de type I (25). Il est aussi plus fréquent de voir des troubles gastro-intestinaux chez ces patients, tels que le reflux gastro-œsophagien (RGO) ou la maladie cœliaque (32,33). Les troubles auditifs, visuels ou d'anomalies thyroïdiennes (hypothyroïdie ou hyperthyroïdie) sont également fréquents (2,25,34,35). Aussi, des anomalies cardiaques comme la communication interventriculaire (CIV), la communication interauriculaire (CIA) ou la persistance du canal artériel, sont présentes chez environ 50% de cette population (3,5,6,25,35).

L'incidence de la leucémie chez les patients atteints de T21 est estimée à environ 1% (5). Plus précisément, les enfants qui présentent ce syndrome sont 10 à 20% plus à risque de souffrir de leucémie lymphoblastique aiguë (LLA) et de leucémie myéloïde aiguë (LMA) (36).

Les patients atteints de T21 sont également plus à risque de souffrir d'obésité et/ou d'un syndrome d'apnée obstructive du sommeil (SAOS). Ce dernier est caractérisé par des ronflements et des pauses respiratoires durant le sommeil, en plus d'être associé à des changements cognitifs, comportementaux et de l'humeur (33,37). Chez les enfants atteints de T21, la prévalence du SAOS est de 30 à 60%, alors qu'elle peut s'élever à près de 90% chez les adultes trisomiques. Dans la population saine, la prévalence d'un SAOS n'est que de 2 à 4% (33,37,38). Plusieurs facteurs peuvent expliquer l'incidence plus élevée d'obésité chez les patients trisomiques. Ces patients sont souvent moins actifs, en plus d'avoir un métabolisme basal plus lent. Les enfants atteints de T21 ont un niveau plus élevé de leptine, cette hormone étant associée à un indice de masse corporel élevé (34,36). Le SAOS serait quant à lui expliqué par un surpoids, une hypotonie des muscles du visage, une macroglossie relative, une glossoptose et une prévalence accrue de présenter des RGO. L'hypoplasie du tiers moyen du visage et du maxillaire est également un facteur contribuant (33,37-39). Chez les patients atteints du SAOS, le traitement de première ligne pourra comprendre l'ablation chirurgicale des amygdales linguales et des végétations adénoïdiennes (37,38,40). Des appareils à pression d'air continue comme le *Continuous Positive Airway Pressure* (CPAP) ou le *Bilevel Positive Airway Pressure* (BiPAP) peuvent s'avérer utiles dans des cas plus sévères (5,34,37,38). Par contre, le CPAP et le BiPAP, lorsqu'ils sont utilisés dès le jeune âge, peuvent contribuer ou aggraver une hypoplasie du maxillaire (41).

Les patients atteints de T21 sont plus à risque d'instabilité ou de sublaxation atlantoaxiale, celles-ci étant liées à une anomalie du collagène (42). On retrouve cette condition chez 12 à 20% des patients trisomiques, mais moins de 2,6% des patients sont symptomatiques. Un dommage à la moelle épinière représente la conséquence la plus grave pour le patient (5,34,42). Une radiographie de la colonne cervicale permet d'évaluer s'il y a une instabilité au niveau des vertèbres cervicales C1-C2 (42). Des précautions doivent être

suivies lorsque ces patients sont traités sous anesthésie générale (AG), car la tête du patient est maintenue en extension lors de l'intubation et/ou de l'intervention chirurgicale.

L'espérance de vie des patients atteints de T21 est estimée à 58,6 ans. Les patients âgés sont plus à risque de souffrir d'Alzheimer et de démence en comparaison avec une population saine. Les décès prématurés peuvent découler des défauts cardiaques, des complications de leur immunosuppression ou d'une infection respiratoire, telle la pneumonie (5,25,43,44).

2.1.3 Caractéristiques physiques associées

Tableau I. Caractéristiques physiques de la T21

Corps	<ul style="list-style-type: none"> • Petite taille (3,46) • Cou court (3,46) • Hyperlaxité des articulations (5)
Muscles	<ul style="list-style-type: none"> • Hypotonie des muscles masticateurs et de l'expression faciale (1,26)
Visage	<ul style="list-style-type: none"> • Brachycéphalie (1) • Hypoplasie du tiers moyen (2,3) • Faciès plat - profil droit ou concave (1) • Pont nasal plat (1,45) • Oreilles de petite taille (5)
Yeux	<ul style="list-style-type: none"> • Angulation mongoloïde des yeux (5) • Strabisme (3) • Cataracte (3) • Nystagmus (5) • Plis épicanthaux (3,5) • Taches de Brushfield (3)
Mains	<ul style="list-style-type: none"> • Métacarpes et phalanges courts (5) • Clinodactylie (5) • Hypoplasie de l'auriculaire (5)

- | | |
|--|--|
| | <ul style="list-style-type: none">• Pli palmaire transverse unique (5) |
|--|--|

2.1.4 Manifestations buccales et dentaires

Les patients atteints de T21 sont plus à risque d'infections fongiques (candidoses) au niveau de la cavité buccale. La susceptibilité accrue aux candidoses chez ces patients serait expliquée par un déséquilibre de l'homéostasie microbienne, une hygiène buccale pauvre, une malnutrition et un système immunitaire affaibli (43). L'infection buccale au *Candida spp.* peut se manifester par un érythème, des plaques blanches ou une chéilite angulaire. Cette dernière représente une inflammation aiguë ou chronique de la peau et de la muqueuse des commissures labiales (47). Plusieurs facteurs peuvent être en cause, comme une infection, une faible dimension verticale, une consommation excessive de glucides, un déficit en fer ou vitamines ou une utilisation prolongée d'antibiotiques (48). La chéilite angulaire chez les patients atteints de T21 pourrait également être due à une position protrusive de la langue, une position de bouche ouverte au repos, une faible tonicité de la musculature faciale et une présence de *Candida spp.* dans la salive (45).

L'infection fongique pourrait également être reliée aux fissures de la langue et des lèvres. La langue fissurée se manifeste chez environ 0,6 à 30,6% des patients sains, alors qu'elle est présente chez 20 à 95% des patients atteints de T21 (43,45,49). Dans la population générale, elle est plus fréquente chez les personnes âgées et plus particulièrement chez les hommes (45).

La langue des patients atteints de T21 ne présente pas un volume plus important en comparaison à des patients sains. Par contre, puisque la cavité buccale, le maxillaire et la mandibule sont plus petits chez les patients trisomiques, cela donne l'impression que la langue est plus volumineuse. Ces patients présentent donc une macroglossie relative (33). De plus, étant donné leur hypotonie, le contrôle des muscles de la langue est plus faible chez ces patients et la langue se retrouve ainsi souvent en position protrusive. Cela contribue donc à cette impression que le volume de la langue est plus important (3).

Figure 2. Position protrusive de la langue au repos chez une patiente atteinte de T21



Les anomalies du développement dentaire sont dix fois plus fréquentes chez les patients atteints de T21 (2). Les patients peuvent présenter des anomalies de nombre (hypodontie et hyperdontie). En situation d'hypodontie, les dents qui sont les plus souvent absentes congénitalement en dentition permanente sont les latérales supérieures et les deuxièmes prémolaires (2–4). En dentition primaire, l'absence congénitale des latérales est la plus fréquente (28). Des anomalies de taille, forme et structure, comme la microdontie, le taurodontisme et l'hypoplasie de l'émail peuvent également être notées (2,4). Ces patients peuvent aussi démontrer un retard d'éruption ainsi que des problèmes de malocclusion dentaire. En effet, il est possible d'observer une béance antérieure causée par un déséquilibre des forces entre les muscles du visage et de la langue, puisqu'il y a hypotonie de ces muscles, ainsi qu'une position protrusive de la langue (2). Selon Cuoghi et coll., les anomalies du développement les plus fréquentes sont l'hypodontie et la microdontie. De telles anomalies peuvent affecter l'esthétique du sourire, mais également la fonction masticatoire (24).

Figure 3. Microdontie chez un patient T21



Figure 4. Transposition dentaire (de la canine et de la prémolaire) et hypodontie (de la latérale) chez un patient T21



La prévalence des maladies parodontales, comme la gingivite et la parodontite, est plus élevée chez les patients atteints de T21. Environ 90% de cette patientèle est atteinte de maladie parodontale et ce avant l'âge de 30 ans (46). Cette condition survient donc plus tôt dans la vie de ces patients en plus de progresser plus rapidement chez les jeunes adultes. Les facteurs prédisposants sont entre autres une hygiène pauvre, un déficit immunitaire et un complexe parodontal plus fragile. Puisque les patients atteints de T21 ont tendance à avoir des racines dentaires plus courtes, en présence d'une diminution du support osseux en lien avec une maladie parodontale, la perte dentaire pourrait survenir de façon plus précoce (25,50).

Tableau II. Manifestations bucco-dentaires de la T21

Squelettique	<ul style="list-style-type: none"> • Fente labiopalatine (1) • Désordre temporo-mandibulaire (1) • Palais étroit (4,25) • Hypoplasie du maxillaire (2)
Occlusion	<ul style="list-style-type: none"> • Malocclusion de CI III (3,24) • Béance antérieure (2,24) • Articulé croisé postérieur (6) • Chevauchement dentaire (6)
Muqueuses	<ul style="list-style-type: none"> • Chéilite angulaire (1,49) • Lèvres fissurées (49)
Langue	<ul style="list-style-type: none"> • Macroglossie relative (1) • Position protrusive de la langue au repos (3,4) • Fissures marquées sur la surface dorsale (3,4)
Parodontal	<ul style="list-style-type: none"> • Gingivite (1) • Parodontite (1,4,25)
Dentaire	<ul style="list-style-type: none"> • Taurodontisme (1,2) • Hypodontie (1,2,4) • Hyperdontie (1,2) • Microdontie (1,2) • Hypoplasie de l'émail (2,4) • Retard d'éruption (1,2) • Séquence d'éruption atypique (3) • Couronne dentaire bulbeuse (4) • Racines courtes (3,25) • Attrition (2)

2.2 Glandes salivaires majeures

2.2.1 La salive

La salive est primordiale dans le maintien de l'homéostasie de la cavité buccale, car elle régularise la flore buccale. Son pouvoir tampon permet la neutralisation de l'acide produit par les bactéries cariogènes. De plus, elle aide dans la reminéralisation des caries débutantes en fournissant les éléments nécessaires à l'émail, soit du calcium, du phosphate, du fluor et des peptides. La salive, par son action autonettoyante, est importante pour l'hygiène buccale (1). La salive joue un rôle dans la déglutition, le goût, l'élocution et la digestion. Cette dernière se fait grâce à l'action de l'amylase et la lipase (1,2,8,51).

La salive est composée majoritairement d'eau, d'électrolytes et de glycoprotéines riches en proline. Les autres composantes, soit la mucine, l'histatine, le lysozyme et la lactoferrine sont nécessaires pour l'activité antimicrobienne et la lutte contre la carie et les infections des tissus mous (8).

La salive muqueuse contient une grande quantité de mucines et de glycoconjuguates, alors que la salive séreuse contient moins de glycoconjuguates, mais davantage d'ions et d'eau (52). La composition de la salive est entre autres influencée par l'hydratation, l'âge, la prise de médicaments, la nutrition et le flot salivaire (8,12,35,51,53,54).

2.2.2 Les trois paires de glandes salivaires majeures

Le corps humain comprend trois paires de glandes salivaires majeures : les parotides, les sous-mandibulaires et les sublinguales (55–57). Celles-ci sont des glandes exocrines, soit des glandes qui sécrètent des substances dans le milieu extérieur, ici la cavité buccale (58). Entre la 4^e et 6^e semaine de gestation, les glandes parotides et ensuite les glandes sous-mandibulaires commencent à se développer. Puis, entre la 8^e et 12^e semaine intra-utérine, il y a développement des glandes sublinguales et des glandes salivaires mineures. Les glandes salivaires sont toutes dérivées du 1^{er} arc branchial (1,2,20,21,51,59–63). Les glandes salivaires majeures résultent d'une prolifération et invagination des tissus ectodermiques dans les tissus mésenchymateux buccaux. Le mésenchyme divise les différents lobules de la glande salivaire et forme les différentes capsules (20,59,64). Entre la 14^e et 16^e semaine de gestation, il est

possible de visualiser les glandes parotides et sous-mandibulaires à l'échographie abdominale chez la femme enceinte (7).

Les six glandes salivaires majeures produisent à elles seules 90% de la salive (53,62). Celles-ci sont sous l'influence du système nerveux autonome. La stimulation des fibres parasympathiques entraîne la production de salive (29). En moyenne, un adulte produit quotidiennement entre 1 et 1,5 litre de salive (57). Le flot de salive non-stimulé est sous l'influence d'un rythme circadien. Celui-ci est au plus bas vers 6:00 et au plus haut vers 18:00 (58). La production de salive peut aussi être stimulée par un facteur exogène comme l'odeur ou la mastication de nourriture (47,58).

La glande parotide est la plus volumineuse des glandes salivaires majeures (56). Le nerf facial et ses divisions séparent cette glande en 1 lobe superficiel et 1 lobe profond. Le lobe superficiel se situe au-dessus du masséter et de la branche montante de la mandibule, alors que le lobe profond s'étend au travers du tunnel stylomandibulaire et dans l'espace parapharyngé préstyloïdien (66). Cette glande produit exclusivement de la salive séreuse (65). Sa production compte pour 50% de la salive stimulée, alors qu'elle ne produit que 28% de la salive non-stimulée (1). La salive produite se déverse dans la cavité buccale via le canal de Sténon situé vis-à-vis la 2^e molaire maxillaire (55–57,65).

La glande parotide accessoire est présente, souvent unilatéralement, chez 21% de la population saine. Son diamètre est d'environ 3 cm ou moins. Elle représente un nodule plat de tissu salivaire qui se situe superficiellement au muscle masséter, antérieurement à la glande parotide et le long de la branche buccale du nerf facial. Elle est située en moyenne 6 mm antérieurement à la glande parotide (66–71). Il est possible de distinguer cette glande parotide accessoire du processus antérieur de la glande parotide, car elle est complètement indépendante de la glande parotide (70,72,73). Les tissus de cette glande suivent souvent le canal de Sténon (65,70,71,73). À l'examen histologique et radiographique, les tissus de la glande parotide et de la glande parotide accessoire sont identiques. La plupart du temps, la salive issue de cette glande accessoire se déverse via un ou deux canaux accessoires dans le canal de Sténon. L'origine de la glande parotide accessoire vient d'inclusion de tissu salivaire dans les ganglions ou d'une migration anormale vers le bas des tissus de la glande parotide

(66,69,71,72,74,75). La présence d'une glande parotide accessoire peut être associée à l'absence ipsilatérale de la glande parotide (71).

La glande sous-mandibulaire produit une salive mixte, soit majoritairement séreuse et partiellement muqueuse. Cette glande est la deuxième plus volumineuse, après la glande parotide. Le canal excréteur, le canal de Wharton, se termine de part et d'autre du frein lingual au niveau de la papille sublinguale située dans la partie antérieure du plancher buccal. Cette glande est située dans le triangle sous-mandibulaire. Elle est bordée latéralement par le corps de la mandibule et médialement et supérieurement par le muscle mylo-hyoïdien (55–57,65).

La glande sublinguale est la plus petite en volume et produit principalement de la salive muqueuse (1,56,57,65). Cette glande se situe au niveau du plancher buccal, au-dessus du muscle mylo-hyoïdien. Elle est recouverte par la muqueuse buccale. L'excrétion de salive se produit via plusieurs canaux situés au niveau du plancher buccal. Parfois, la fusion de certains canaux forme le canal de Bartholin. Ce dernier se situe non loin du canal de Wharton ou se fusionne à celui-ci (55,57,65).

2.2.3 L'hyposialie

2.2.3.1 Définition

L'hyposialie se définit par une réduction de la production salivaire, alors que la xérostomie est un symptôme subjectif de sécheresse buccale. Un patient peut rapporter de la xérostomie suite à un changement de consistance de la salive ou à une réelle diminution de la production salivaire (47,65,76). On estime que ce symptôme, qui touche environ 30% de la population, se manifeste lorsque le flot salivaire normal diminue de plus de 50% (15,47,77,78).

2.2.3.2 Causes de l'hyposialie et de la xérostomie

Une multitude de facteurs peuvent causer une hyposialie et une xérostomie. Tout d'abord, parmi les maladies des glandes salivaires ou systémiques, il y a l'aplasie des glandes salivaires, le syndrome de Sjögren, l'arthrite rhumatoïde, la sclérodermie, la maladie du greffon contre l'hôte, le diabète mellitus et insipide, la sarcoïdose, les désordres psychiques, la

dépression, les troubles alimentaires et l'infection par le virus de l'immunodéficience humaine (VIH) et par le virus de l'hépatite C (VHC) (14,15,65,77–79). La xérostomie et l'hyposialie peuvent aussi être secondaires au tabagisme ou à une cause iatrogène, telle que la prise de médicaments ou la radiothérapie de la région de la tête et du cou (13,65). La perte de fluide par déshydratation peut aussi causer une xérostomie transitoire (62).

Plusieurs familles de médicaments peuvent avoir comme effet secondaire l'hyposialie et la xérostomie (53). L'hyposialie peut être secondaire à un blocage de la stimulation parasympathique ou à une stimulation du système sympathique. Les diurétiques causent une hyposialie suite à une réduction du volume sanguin (47).

Tableau III. Médicaments pouvant causer la xérostomie/hyposialie (47,53,64,65,77)

1. Antiarthritique
2. Anticholinergique
3. Anticonvulsivant
4. Antidépresseur tricyclique
5. Antiémétique
6. Antihistaminique
7. Antihypertenseur
8. Antiparkinsonien
9. Antipsychotique
10. Anxiolytique
11. Bronchodilatateur
12. Décongestionnant
13. Diurétique
14. Narcotique
15. Relaxant musculaire
16. Sédatif

2.2.3.3 Manifestations buccales et dentaires

Les plaintes rapportées par les patients atteints d'hyposialie sont nombreuses et incluent une sensation de brûlure des muqueuses, de l'halitose ainsi qu'une difficulté

d'élocution (12,19,53,63,66). Le goût, la mastication et la déglutition peuvent également être affectés par un manque de salive (8,20,26,47,53,59,80).

Cliniquement, l'hyposialie peut entraîner une gingivite, une attrition et/ou une érosion dentaire (8,53,59). Elle peut également causer une sialadénite (inflammation des glandes salivaires) suite à une infection bactérienne ascendante. On parle alors de sialadénite rétrograde (15,68). Une chéilite angulaire ainsi que des lèvres sèches et fissurées peuvent également découler d'une hyposialie (10,53). La langue est érythémateuse, chargée et démontre une atrophie des papilles filiformes, ce qui lui donne une apparence lisse (10,11,13,20,47,53,63,64,81). L'examen clinique met en évidence une salive épaisse et écumeuse, ainsi qu'une muqueuse sèche qui a tendance à coller au contact du miroir dentaire, à l'abaisse-langue et aux gants d'examen (47,79). Chez les patients qui portent des prothèses amovibles, celles-ci auront une adhérence diminuée aux muqueuses sous-jacentes (47,82).

L'hyposialie peut avoir de multiples répercussions sur la santé buccale et dentaire. La réduction du flot salivaire altère la flore bactérienne qui compose la plaque dentaire. Sans une action adéquate de l'activité antimicrobienne de la salive, il y a une concentration plus élevée de *Candida albicans*, *Streptococcus mutans* et *Lactobacillus acidophilus*. Ce phénomène met donc le patient à risque de développer une candidose et des caries dentaires. Ces patients ont également une baisse de l'anticorps responsable de l'immunité des muqueuses buccales, l'immunoglobuline A (IgA) qui assure un rôle protecteur contre la carie dentaire. L'IgA a la capacité de neutraliser les enzymes extracellulaires et d'inhiber l'adhérence des bactéries sur la surface dentaire. En présence d'hyposialie, les caries se présentent dans des endroits atypiques comme les surfaces linguales, les pointes de cuspides et les bouts incisifs. Il est également fréquent de noter des caries radiculaires et cervicales (47), ceci étant dû au fait que ces surfaces sont habituellement auto-nettoyées de par l'action mécanique de la salive directement sur la surface des dents (27,53,77).

Mandel et coll. ont rapporté un cas où l'aplasie de quatre glandes salivaires majeures, soit les glandes parotides et les sous-mandibulaires, était associée à une perte importante de structure dentaire. Sans l'effet protecteur de la salive, il y a eu déminéralisation de l'émail. Ce dernier, étant plus fragile, a cédé sous les forces masticatoires, laissant ainsi de larges surfaces dentinaires exposées (19).

2.2.3.4 Tests diagnostiques

Le test de sialométrie, qui mesure le flot salivaire, permet de déterminer s'il y a une dysfonction des glandes salivaires (76). Lorsque la salive non-stimulée est évaluée, le patient reçoit comme instruction de ne pas manger, boire, fumer ou se brosser les dents 90 minutes avant le test. Le patient doit ensuite rester immobile pour une durée de cinq minutes et la salive produite est ensuite recueillie.

Un test complémentaire est celui de la salive stimulée. La salive est stimulée à l'aide d'une gomme à mâcher. Le patient reçoit comme instruction de mâcher la gomme à une fréquence de 45 mastications par minute. Il doit ensuite cracher la salive produite à chaque minute et ce, pour une durée de 5 minutes. Le flot salivaire est calculé en poids/minute ou en volume/minute (79). Chez l'adulte, un flot salivaire de plus de 0,5 ml/5 minutes serait considéré comme normal. Par contre, l'inconvénient de cette technique chez une patientèle pédiatrique est la nécessité de la coopération des patients (15).

2.2.3.5 Prise en charge de l'hyposialie

Suite à un diagnostic d'hyposialie, il est important de bien planifier la prise en charge du patient, afin de pallier aux symptômes associés. Des suivis dentaires réguliers sont nécessaires pour assurer la détection précoce des caries dentaires (1). L'application régulière de fluor topique chez le dentiste, l'utilisation quotidienne d'un dentifrice fluoré, d'un rinçage-bouche fluoré et/ou d'une gouttière contenant un gel fluoré sont utiles pour la protection contre la carie (1,8,12,19). Un dentifrice à haute teneur en fluor (5000 ppm) ou un produit de reminéralisation comme le *casein phosphopeptide-amorphous calcium phosphate* (CPP-ACP) peuvent également être recommandés selon les besoins du patient (8,62). Un rinçage-bouche à base de chlorhexidine peut aussi être utilisé pour réduire la plaque dentaire (13).

Le xylitol, particulièrement celui contenu dans la gomme à mâcher, peut s'avérer utile et efficace chez les patients qui souffrent d'hyposialie, la gomme aidant à la stimulation du flot salivaire. Le xylitol, lorsqu'il est utilisé à long terme, permet de réduire la concentration de *S. mutans* contenus dans la plaque dentaire, et cela peut contribuer à entraîner une baisse de l'incidence carieuse (78). Il exerce par ailleurs une action bactériostatique et ne réduit pas le pH salivaire, car il n'est pas fermenté en acides par les *S. mutans* (53).

Il est également important de garder une hydratation adéquate et de recommander aux patients de boire de l'eau régulièrement dans la journée (1,59,62). Les aliments peuvent être combinés à des liquides ou des sauces pour faciliter leur déglutition (59). L'utilisation de bonbons acides ou de gomme à mâcher sans sucre peut s'avérer utile pour stimuler le flot salivaire, mais il faut au préalable s'assurer que le patient présente suffisamment de tissu salivaire fonctionnel (12,15,19,62,80).

Dans certains cas, l'utilisation de substituts salivaires peut être suggérée (21,59,80). Certains de ces substituts contiennent du fluor, des agents antimicrobiens ou des agents cariostatiques (8,62). En effet, il est possible de trouver certains produits contenant de la lactoferrine, de la lactoperoxydase et des lysosymes (78). Il existe également des lubrifiants oraux qui ont pour but de soulager les symptômes (1).

Il est important pour ces patients d'avoir une diète équilibrée et non cariogène afin d'éviter le développement de caries (19). Il est suggéré aussi d'éviter l'alcool et la caféine afin de ne pas accentuer les symptômes associés à la xérostomie (78). Des scellants peuvent être placés pour éviter le développement de caries au niveau des sillons profonds chez les patients à haut risque carieux (1,19).

Si le patient présente du tissu salivaire fonctionnel, les sialogogues, comme la pilocarpine, peuvent stimuler le flot salivaire. La pilocarpine est utilisée pour son activité parasymphomimétique qui permet de stimuler les glandes salivaires fonctionnelles. Ce sialogogue est un agoniste cholinergique qui agit sur les récepteurs cholinergiques muscariniques, ce qui inclut ceux des glandes salivaires. Puisqu'aucun substitut salivaire n'offre tous les bienfaits de la salive naturelle, il est ainsi intéressant d'encourager l'augmentation du flot salivaire du patient (19,47,78,83).

Si le patient développe une infection fongique associée à *Candida albicans*, un traitement antifongique topique ou systémique doit être prescrit (1,10,12).

2.2.4 Aplasie et hypoplasie des glandes salivaires majeures

La cause exacte de l'aplasie et de l'hypoplasie des glandes salivaires majeures n'est pas connue. Elle serait probablement associée à des défauts de développement ectodermique

du 1^{er} arc branchial (20,62). L'aplasie est décrite comme l'absence complète d'une glande salivaire, alors que l'hypoplasie est définie comme une réduction de la taille de celle-ci. L'aplasie ou l'hypoplasie peut être unilatérale ou bilatérale (13). L'aplasie des glandes salivaires majeures peut être héréditaire. Elle est alors de transmission autosomique dominante avec une forte pénétrance (82).

Grüber, en 1885, a été le premier à rapporter un cas d'aplasie des glandes salivaires majeures dans la littérature, soit une absence bilatérale des glandes sous-mandibulaires (59). Ensuite, Ramsey en 1924, s'est intéressé à un cas familial d'absence congénitale des glandes salivaires majeures. Il a rapporté un cas où un père et sa fille étaient atteints de caries sévères liées à une hyposialie secondaire à cette anomalie de développement. Ramsey, n'ayant pas accès aux techniques d'imagerie actuelles, a tenté de stimuler la production de salive en donnant des aliments sucrés et acides, et ce sans succès (84).

En 1999, une revue de littérature par Matsuda et coll. a rapporté 43 cas d'aplasie des glandes salivaires majeures (9). Taji et coll. ont rajouté 19 cas mentionnés dans la littérature entre les années 2000 et 2009 (8). Le Tableau IV illustre 46 autres cas rapportés entre les années 1999 et 2017. Au total, environ 108 cas d'aplasie des glandes salivaires majeures ont été rapportés dans la littérature jusqu'à présent.

Tableau IV. Aplasie des glandes salivaires majeures (1999-2017)

Auteurs	Année	Type d'aplasie
Garcia-Consuegra et coll. (22)	1999	Sous-mandibulaire : unilatérale
Goldenberg et coll. (61)	2000	Parotide : bilatérale
Martinez Subias et coll. (85)	2000	Parotide : unilatérale
Daniel et coll. (18)	2003	Parotide : unilatérale
Salvinelli et coll. (82)	2004	Parotide : unilatérale
Karakoc et coll. (86)	2005	Parotide : unilatérale
Roh et coll. (87)	2006	Sous-mandibulaire : unilatérale
D'Ascanio et coll. (88)	2006	Parotide : unilatérale
Shipchandler et coll. (89)	2008	Sous-mandibulaire : unilatérale

Chapman et coll. (90)	2009	Parotide : bilatérale Sous-mandibulaire : bilatérale Sublinguales : bilatérale
Lee et coll. (68)	2010	Parotide : unilatérale
Higley et coll. (66)	2010	Parotide : bilatérale
Pham et coll. (59)	2010	Parotide : bilatérale Sous-mandibulaire : bilatérale Sublinguales : bilatérale
Yilmaz et coll. (17)	2010	Parotide : bilatérale
Udall et col. (91)	2011	Parotide : unilatérale
Chen et coll. (92)	2011	Parotide : unilatérale
Herrera et coll. (93)	2011	Sous-mandibulaire : unilatérale
Yan et coll. (10)	2012	Parotide : bilatérale Sous-mandibulaire : bilatérale Sublinguales : bilatérale
Capaccio et coll. (72)	2012	Parotide : unilatérale
Sun et coll. (94)	2013	Parotide : unilatérale
Seith et coll. (95)	2013	Parotide : unilatérale
Odeh et coll. (7)	2013	Sous-mandibulaire : bilatéral
		Sous-mandibulaire : unilatérale
		Sous-mandibulaire : unilatérale
		Sous-mandibulaire : unilatérale
Mohan et coll. (16)	2013	Parotide : bilatérale Sous-mandibulaire : bilatérale Sublinguales : bilatérale
		Parotide : bilatérale Sous-mandibulaire : bilatérale Sublinguales : bilatérale
Reija et coll. (20)	2013	Sous-mandibulaire : bilatérale
Albsoul et coll. (96)	2013	Sous-mandibulaire : unilatérale

Berta et coll. (97)	2013	Parotide : bilatérale Sous-mandibulaire : bilatérale
Günbey et coll. (98)	2014	Parotide : unilatérale
		Parotide : unilatérale
		Parotide : unilatérale
Frydrych et coll. (62)	2014	Parotide : bilatérale Sous-mandibulaire : bilatérale
Ozçelik et coll. (99)	2014	Parotide : unilatérale
Bhoil et coll. (100)	2016	Sous-mandibulaire : unilatérale
Teymoortash et coll. (101)	2016	Parotide : unilatérale
Brotto et coll. (63)	2017	Parotide : unilatérale
		Parotide : bilatérale
		Parotide : bilatérale
		Parotide : bilatérale
Chadi et coll. (1)	2017	Parotide : bilatérale

L'agénésie des glandes salivaires majeures est deux fois plus fréquente chez les hommes et les glandes parotides sont davantage touchées que les glandes sous-mandibulaires (15,20). Il est difficile d'évaluer précisément la prévalence des cas d'aplasie des glandes salivaires majeures, car les cas asymptomatiques sont certainement sous-diagnostiqués. En effet, les patients qui souffrent de xérostomie depuis leur naissance ont moins tendance à se plaindre en comparaison aux patients qui auront développé une xérostomie au courant de leur vie. Ces patients ne se plaignent pas nécessairement d'une sensation de sécheresse constante et du besoin de s'hydrater la bouche. La xérostomie, étant un symptôme subjectif, semble seulement apparaître lorsque la salive non-stimulée est en deçà de 50% de la production dite normale (19).

La majorité des cas d'aplasie des glandes sous-mandibulaires ont été des découvertes fortuites lors d'une imagerie ou d'une dissection sur cadavre (87). Par exemple, Albsoul et coll. ont rapporté un cas où l'aplasie d'une glande sous-mandibulaire a été découverte lors d'une tomodynamométrie effectuée pour évaluer une ranule sublinguale récidivante. Ce cas était particulier, car même si la glande sous-mandibulaire était absente, le canal de Wharton associé était tout de même présent (96).

L'aplasie d'une glande salivaire majeure peut être associée à la présence de tissu salivaire hétérotrophe pouvant se retrouver à différents endroits dans le corps, comme l'oreille externe et moyenne, l'hypophyse, la mandibule, la capsule de la glande thyroïde et parathyroïde, le cou, les ganglions et le conduit thyroglosse (82).

Quelques signes peuvent suggérer l'aplasie d'une glande salivaire majeure, comme par exemple l'absence à l'examen clinique des ouvertures des canaux de Sténon (Figure 5) ou de Wharton. Par contre, la présence clinique d'une ouverture du canal de Sténon n'indique pas nécessairement la présence d'une glande parotide, car l'ouverture du canal excréteur de la glande parotide accessoire peut également se situer à ce niveau (74). Aussi, lorsqu'il y a aplasie d'une glande parotide, une dépression peut être observée et palpée au niveau préauriculaire (1,9,15,18,19,23,61,81). Il est parfois difficile de détecter cette dépression, car en l'absence de la glande salivaire, cet espace peut se combler de tissus adipeux. Lorsque l'agénésie de la parotide est unilatérale, on peut parfois noter une asymétrie au niveau du visage (17–19,81,100,102).

Figure 5. Absence de l'ouverture du canal de Sténon



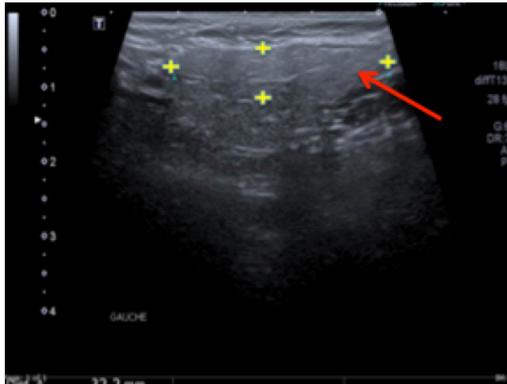
(Source : Dr Adel Kauzman)

Lorsqu'un taux élevé de caries au niveau des incisives mandibulaires est noté, il y a lieu d'investiguer la présence ou absence des glandes sous-mandibulaires. En effet, il est assez rare d'observer des caries sur les incisives mandibulaires, surtout sur les surfaces labiales, linguales et incisives. La présence de caries uniquement au niveau des incisives mandibulaires, alors que les dents postérieures ne présentent aucune carie peut être un signe d'aplasie des glandes sous-mandibulaires (12–14,80,80,89).

Une enflure unilatérale au niveau d'une glande salivaire majeure peut parfois être notée. Cela peut être dû à une hypertrophie compensatoire asymptomatique, une sialolithiase ou une sialadénite rétrograde (21,23,59,86,101,103). Les diagnostics différentiels de l'hypertrophie d'une glande salivaire majeure peuvent également comprendre une infection, une néoplasie ou un kyste dermoïde (11). Srinivasan et coll. ont rapporté le cas d'une femme de 35 ans chez qui il y avait hypertrophie d'une glande sublinguale liée à l'absence ipsilatérale de la glande sous-mandibulaire (104).

L'imagerie de choix pour déterminer la présence ou absence des glandes salivaires majeure est l'échographie. Elle est avantageuse du fait qu'elle est de faible coût, rapide à effectuer, peu invasive pour le patient et qu'elle n'émet pas de radiations (15,55,64). En comparaison à d'autres techniques, elle peut être utilisée relativement facilement chez un patient dont la coopération n'est pas optimale. Les images sont également simples à interpréter par le radiologue. Cette technique est donc le premier choix chez la patientèle pédiatrique (15,64). L'échographie permet de bien visualiser les glandes parotides et sous-mandibulaires, car elles sont positionnées superficiellement (55,56). Il est par contre plus difficile de visualiser les glandes sublinguales, car leur position est plus profonde (56,93).

Figure 6. Échographie d'une glande parotide normale



(Source : Dr Ramy El-Jalbout)

Figure 7. Échographie démontrant l'aplasie d'une glande parotide



(Source : Dr Ramy El-Jalbout)

Figure 8. Échographie démontrant l'hypoplasie d'une glande parotide



(Source : Dr Ramy El-Jalbout)

L'imagerie à résonance magnétique (IRM) et la tomodensitométrie peuvent également être utilisées pour détecter la présence ou absence des glandes salivaires majeures. Ces tests permettent une représentation reproductible de l'anatomie des glandes salivaires majeures et sont très sensibles et spécifiques (15,68). Les deux techniques sont aussi efficaces l'une que l'autre pour démontrer l'absence d'une glande salivaire majeure et ce, même si cet espace est comblé par du tissu adipeux (61,75). Ils permettent également la détection de tissu salivaire hétérotrophe (82). Par contre, en plus de nécessiter une excellente coopération du patient, le coût pour ces examens est plus élevé que celui de l'échographie. L'IRM a l'avantage de ne pas émettre de radiation, ce qui n'est malheureusement pas le cas de la tomodensitométrie (1,15). Certains patients peuvent également être dérangés par le bruit associé à l'IRM. Cette technique peut aussi être difficile à réaliser chez un patient souffrant de claustrophobie. Le port d'un pacemaker contre-indique l'utilisation de cette imagerie (15,55). L'IRM est l'imagerie de choix pour visualiser les glandes sublinguales (93).

La scintigraphie avec le technétium-99m (^{99m}Tc) pertechnétate peut également être utilisée pour évaluer la fonction des glandes salivaires, incluant celle des glandes salivaires mineures (9,68,75). Le traceur, ici le ^{99m}Tc , est injecté par voie intraveineuse pour ensuite être excrété par le parenchyme glandulaire. Par la suite, la lecture se fait à l'aide d'une caméra gamma (8,19,23,105). La scintigraphie avec le ^{99m}Tc permet également la visualisation des tissus de la glande thyroïde. Cette dernière devient donc un point de comparaison avec les tissus des glandes salivaires. Par exemple, s'il y a une absence totale des glandes salivaires majeures, le ^{99m}Tc se fixera presque en totalité aux tissus de la glande thyroïde (105). Cette technique permet également de détecter la présence de tissu salivaire résiduel, dans les cas où il y aurait remplacement par du tissu adipeux (21). Par contre, cette technique en plus d'exposer le patient à des radiations, est peu efficace pour visualiser l'anatomie de la glande salivaire, contrairement à l'échographie, l'IRM et la tomodensitométrie (8,22).

2.2.5 Syndromes et conditions associés à l'aplasie et à l'hypoplasie des glandes salivaires majeures

Yan et coll. ont rapporté un cas d'absence des six glandes salivaires majeures en plus de celle d'un punctum lacrymal (ouverture du conduit lacrymal sur le rebord de la paupière

inférieure). Parmi les 35 cas d'absence de glandes salivaires majeures recensés jusqu'en 2011, 14 d'entre eux ont été associés à l'absence d'au moins un punctum (10). L'organogénèse des puncti, des glandes lacrymales et des glandes salivaires majeures sont fortement reliées, ce qui expliquerait que leurs agénésies respectives vont parfois de pair. Les puncti se développent par invagination de l'ectoderme vers la 7^e semaine intra-utérine (10,59,64).

L'aplasie d'une glande salivaire majeure peut être associée à une anomalie de développement du 1^{er} ou 2^e arc branchial, comme le syndrome de Treacher Collins ou les conditions reliées au spectre oculo-auriculo-vertébral (SOAV) (8,9,18,20). Elle peut donc être reliée à d'autres défauts ectodermiques, comme des défauts au niveau de la peau, des dents, de l'appareil lacrymal, des ongles et des cheveux (8,20). L'absence des glandes salivaires majeures peut également être associée à une fente labiale et palatine, ces structures étant dérivées du 1^{er} arc branchial (9).

Le syndrome de Treacher Collins, aussi appelé dysostose mandibulofaciale ou syndrome de Franceschetti-Klein, survient chez environ 1 individu sur 25 000-50 000. Celui-ci est associé à un âge paternel avancé. En plus de présenter une aplasie ou une hypoplasie des glandes parotides, les patients peuvent avoir une hypoplasie de l'arc zygomatique, ce qui donne au patient l'apparence d'un visage étroit, une dépression au niveau des joues et une angulation anti-mongoloïde des fissures palpébrales. L'hypoplasie de la mandibule, du condyle et du processus coronoïde est également caractéristique de ce syndrome. De plus, 15% des patients présentent une macrostomie secondaire à une fente faciale, alors que 33% des patients présentent une fente palatine (5,65,77).

Le SOAV, comprend la microsomie hémifaciale, le syndrome de Goldenhar et les désordres oculo-auriculo-vertébral (5). Le SOAV est associé à un sous-développement de certaines structures dérivées du 1^{er} et 2^e arc branchial. L'étiologie de ces conditions est inconnue, mais pourrait possiblement être associée à la prise de substances illicites durant la gestation, un apport vasculaire déficient durant la phase embryonnaire, des hématomes et des facteurs génétiques. La microsomie hémifaciale se caractérise par une malformation cranio-faciale unilatérale. Les patients présentent un sous-développement du ramus de la mandibule, du condyle, de l'os malaire et des muscles du côté affecté (5). Brotto et coll. ont évalué 25 patients qui présentaient une microsomie hémifaciale et une microtie. Parmi ces patients, 80%

présentaient une hypoplasie ou une aplasie d'une glande parotide. Vingt-cinq pour cent des patients présentaient en concomitance une anomalie d'une glande sous-mandibulaire (63).

La fente de Tessier no.7 est une fente faciale latérale qui débute à la cavité buccale et s'étend jusqu'au tragus de l'oreille. Elle est souvent associée à la microsomie hémifaciale et au syndrome de Treacher-Collins. Les os et les tissus mous sont tous deux affectés. La glande parotide peut donc être aussi absente du côté affecté (99).

De plus, on retrouve une aplasie des glandes salivaires majeures chez environ 50% des patients atteints du syndrome lacrymo-auriculo-dento-digital (LADD), aussi appelé syndrome de Levy-Hollister. Le syndrome LADD, lié à une mutation du gène *Fibroblast growth factor 10* (FGF10), est une condition de transmission autosomique dominante (61,80,90,106,107). Les patients présentent une surdité et une malformation au niveau des oreilles, des doigts et des dents, en plus d'une aplasie, hypoplasie ou atrésie des glandes salivaires ou du système lacrymal (8,9,18). Les malformations au niveau des doigts peuvent comprendre entre autres une syndactylie (fusion entre deux ou plusieurs doigts), une clinodactylie (déviation latérale du doigt) ou une polydactylie (un ou plusieurs doigts supplémentaires). Au niveau dentaire, on peut retrouver de la microdontie, de l'hypodontie, un délai d'éruption des dents primaires, des incisives latérales en grain de riz ou des défauts d'émail (106). Les problèmes rénaux sont également fréquents (97,107). Ces patients sont donc particulièrement à risque de caries dû à l'hyposialie qui découle de l'aplasie ou de l'hypoplasie des glandes salivaires, en plus des défauts amélaire (5).

Le syndrome lacrymo-auriculo-radio-dental (LARD) ressemble au syndrome LADD et inclut une aplasie de l'os radial ou une synostose radio-ulnaire. Cette condition est de transmission autosomique dominante (97).

La dysplasie ectodermique démontre également des défauts de développement des glandes salivaires. Cette condition touche entre autres les glandes sudoripares, les dents, les ongles et les cheveux, ces structures étant toutes dérivées de l'ectoderme (12,15,16,80,108).

Le syndrome Ectrodactylie–Dysplasie Ectodermique-Fente labiopalatine (EEC) présente aussi une aplasie des glandes salivaires majeures. Ce syndrome est de transmission autosomique dominante et a des caractéristiques semblables à celles de la dysplasie

ectodermique, à savoir l'hypodontie, la microdontie et des cheveux fins et clairsemés. Soixante-huit pour cent des patients présentent une fente labiale, parfois associée à une fente palatine. Les mains et les pieds peuvent être affectés de différentes anomalies, telles la syndactylie et l'ectrodactylie (absence de doigts ou d'orteils qui implique le rayon médian des main ou des pieds) (5,15,20).

Le syndrome *Aplasia of Lacrymal and Salivary Glands* (ALSG) représente une aplasie ou hypoplasie des glandes salivaires majeures, ainsi que des défauts du système lacrymal. Ces derniers peuvent inclure une aplasie des glandes lacrymales, une obstruction du conduit lacrymal ou une absence du punctum lacrymal. Ce syndrome est de transmission autosomique dominante, avec une expressivité variable. Une mutation du gène FGF10 est en cause (11,90,97).

2.3 Glandes salivaires chez les patients T21

La composition de la salive est différente chez les patients atteints de T21. En effet, une étude sur des enfants atteints de T21 et âgés de 12 à 60 mois a noté que leur salive avait une concentration plus élevée en protéines et en sodium, alors que la concentration en potassium est diminuée. Le flot salivaire est également plus faible ou similaire à celui d'un enfant en santé. L'activité de l'amylase et de la peroxydase est également diminuée chez ces patients (7,26).

Chez les patients atteints de T21, l'action de baver n'est pas due à un taux de sécrétion salivaire plus élevé, mais plutôt à une déglutition anormale. Cette dernière est causée par une macroglossie relative, une faible tonicité des muscles périoraux, une position de bouche ouverte au repos et une respiration buccale (26,49).

Une étude effectuée en 2013 par Odeh et coll. a démontré que 4 patients sur 15 atteints de T21 présentaient l'absence d'au moins une glande salivaire majeure (7). Une autre étude par Odeh et coll. en 2014 a conclu que l'absence congénitale des glandes salivaires majeures a une haute spécificité, mais une faible sensibilité dans la détection de la T21 chez les fœtus (110).

En 2017, Chadi et coll. ont rapporté un cas d'absence bilatérale des glandes parotides associée à une hypoplasie des glandes sous-mandibulaires chez un patient atteint de T21 âgé de 23 ans. Le patient avait consulté un dentiste avec une plainte esthétique liée à une perte extensive de structure dentaire. À l'examen clinique, une attrition et une érosion sévères des dents au maxillaire ont été notées. Les muqueuses buccales étaient très sèches, en plus de présenter un érythème généralisé (1).

2.4 La carie dentaire chez les patients atteints de T21

La carie est une maladie infectieuse qui se développe lorsque la plaque dentaire, composée de substrat alimentaire, de bactéries aciduriques et de salive, est en contact prolongé avec la dent. Les bactéries utilisent le substrat disponible pour produire un acide. Il se produit ensuite un processus de déminéralisation et éventuellement de cavitation lorsque le pH se trouve sous le seuil critique de 5,5. Le *Streptococcus mutans* est considéré comme l'une des bactéries les plus impliquées dans l'étiologie de la carie dentaire (29).

Selon Areias et coll., les patients atteints de T21 ont une incidence carieuse plus faible, ainsi qu'un taux de *S. mutans* réduit en comparaison avec des membres de leur fratrie. Cela est probablement lié à une diète plus ou moins contrôlée donc moins cariogène et un retard d'éruption dentaire (27). Chow et coll. ont émis l'hypothèse que la réduction du taux carieux est due à la morphologie dentaire, ainsi qu'à une composition différente de la salive, celle-ci étant plus alcaline et contenant un taux plus élevé de bicarbonates (3). Les patients qui habitent dans un centre d'hébergement auraient un taux carieux plus faible que ceux qui résident dans leur milieu familial. Cela serait expliqué par le fait que la diète et l'hygiène sont mieux contrôlées (111). Par contre, de nos jours, la plupart des patients atteints de T21 demeurent avec leurs familles. Sarvaiya et coll. ont ajouté l'hypothèse qu'un faible taux carieux est expliqué par les espaces dentaires généralisés chez les patients qui présentent une hypodontie ou une microdontie, cela facilitant ainsi leur hygiène dentaire (6).

Par contre, ce faible taux carieux chez les patients atteints de T21 est controversé puisque plusieurs facteurs de risque associés aux caries sont pourtant présents chez ces patients, à savoir un flot salivaire réduit, une hygiène dentaire déficiente et une diète plus cariogène chez certains patients (6).

Suite à une revue systématique effectuée par Moreira et coll. en 2015, il est impossible de conclure que les patients atteints de T21 ont un taux carieux plus faible que les patients sains. En effet, le biais principal vient du fait qu'il est ardu de trouver un groupe contrôle adéquat. La carie étant un processus multifactoriel, il est important de prendre en compte divers facteurs, tels que l'accessibilité aux soins dentaires, les facteurs socioéconomiques, la diète et l'hygiène dentaire (111).

3. But et hypothèse

L'objectif premier de cette étude est de déterminer la prévalence de l'aplasie et de l'hypoplasie des glandes salivaires majeures (parotides et sous-mandibulaires) chez les patients atteints de T21. Le second objectif est d'identifier les manifestations buccales liées à l'aplasie et à l'hypoplasie de ces mêmes glandes salivaires majeures chez les patients atteints de T21.

Notre hypothèse est que la prévalence de l'aplasie et de l'hypoplasie des glandes salivaires majeures (parotides et sous-mandibulaires) est significativement plus élevée chez les patients atteints de T21 comparativement à la population générale.

L'hypothèse nulle consiste en l'absence de différence entre la prévalence de l'aplasie et de l'hypoplasie des glandes salivaires majeures des patients atteints de T21 et celle des patients du groupe contrôle.

4. Pertinence de l'étude

La T21 est un syndrome largement étudié, mais peu d'études se sont intéressées aux glandes salivaires majeures de ces patients. Si les résultats de cette étude supportent notre hypothèse et que la prévalence de l'aplasie et de l'hypoplasie des glandes salivaires majeures est plus élevée chez la patientèle atteinte de T21, cela aurait un impact direct sur la prise en charge clinique par les professionnels de la santé et quotidienne par la famille. Ces patients seraient par exemple plus à risque de développer des caries dentaires (8). Il serait d'autant plus important de voir le patient au plus tard à l'âge de 1 an pour la première visite dentaire, tel que recommandé par l'*American Academy of Pediatric Dentistry* (AAPD) et l'Association dentaire canadienne (ADC) (112,113). Cela permettrait alors d'optimiser les stratégies préventives en fonction du risque carieux présenté par le patient.

5. Matériels et méthodes

5.1 Stratégie et devis

Ce projet est une étude corrélationnelle de type cas-contrôle.

5.2 Population étudiée

Cette étude vise les enfants âgés entre 0 et 17 ans. Ces patients ont été recrutés au sein du département de médecine dentaire du CHU Ste-Justine.

5.3 Échantillon

Une étude semblable, effectuée par Odeh et coll. en 2013, avait recruté 15 patients atteints de T21 (7). Nous visons un échantillon d'au minimum 30 patients dans chacun des deux groupes, soit un échantillon deux fois plus important. Cela permet d'obtenir un pouvoir statistique suffisant.

Le groupe expérimental comprend des patients atteints de T21, alors que le groupe contrôle comprend des patients non porteurs d'une T21 et n'ayant pas de maladie systémique affectant les glandes salivaires.

Un groupe contrôle a été jugé nécessaire, car la prévalence exacte de l'aplasie et de l'hypoplasie des glandes salivaires majeures dans la population générale n'a pas été établie et ce, dû au fait que les patients atteints, mais asymptomatiques, ne sont pas souvent diagnostiqués. Ainsi, 30 patients atteints de T21 ont été jumelés avec 30 patients du groupe contrôle selon l'âge et le sexe. Puisqu'il n'existe pas de données au sein de la littérature quant à la taille des glandes salivaires pour un âge donné, cela va permettre d'évaluer s'il y a une hypoplasie des glandes salivaires majeures chez les patients atteints de T21.

5.4 Critères d'inclusion

Groupe T21 : Patient âgé entre 0 et 17 ans recruté à la clinique de médecine dentaire du CHU Ste-Justine. Le patient doit avoir un diagnostic confirmé de T21.

Groupe contrôle : Patient âgé entre 0 et 17 ans recruté à la clinique de médecine dentaire du CHU Ste-Justine.

5.5 Critères d'exclusion

Les critères d'exclusion pour les deux groupes sont:

1. Patient présentant un syndrome associé à l'aplasie ou à l'hypoplasie des glandes salivaires majeures (ex : Treacher Collins, syndrome LADD, microsomie hémifaciale, etc.)
2. Patient ayant reçu de la radiothérapie dans la région de la tête et du cou
3. Patient dont la coopération est limitée

Il n'y a pas eu exclusion des patients qui présentaient une histoire familiale d'aplasie ou d'hypoplasie d'une glande salivaire majeure. En effet, il a été assumé que cette rare anomalie de développement serait sous rapportée par la famille et que celle-ci pouvait autant se présenter chez les patients du groupe T21 que ceux du groupe contrôle.

5.6 Recrutement des participants

Les parents ont été contactés par téléphone ou lors d'une visite au département de médecine dentaire du CHU Ste-Justine. Des explications verbales concernant l'étude ont été données à ce moment. Par la suite, le formulaire de consentement a été acheminé soit en mains propres, par la poste ou par courriel selon les préférences de la famille. Le consentement fut signé le jour de la collecte des données.

5.6.1 Formulaire de consentement remis aux parents

Voir Annexe 1 : Formulaire de consentement

5.7 Procédures expérimentales

Les données ont été recueillies au CHU Ste-Justine. La collecte des données bucco-dentaires a été effectuée par une seule opératrice, Dre Julie Mi Nguyen, résidente en dentisterie pédiatrique. Les échographies des glandes salivaires majeures (parotides et sous-

mandibulaires) ont été effectuées par deux radiologues du CHU Ste-Justine : Dr Ramy El-Jalbout ou Dre Amélie Damphousse. L'interprétation de ces échographies a été complétée par Dr Ramy El-Jalbout.

5.7.1 Département de médecine dentaire

La collecte des données bucco-dentaires a été effectuée soit dans le cadre d'une visite dentaire de routine au département de médecine dentaire ou conjointement à des soins sous AG au bloc opératoire.

L'âge et le sexe des patients ont été notés afin de permettre le jumelage entre les patients du groupe T21 et ceux du groupe contrôle. Ensuite, l'histoire médicale du patient, incluant la liste de médicaments, a été révisée verbalement avec le parent. Ce dernier était ensuite questionné, au mieux de sa connaissance, concernant la présence d'aplasie ou d'hypoplasie d'une glande salivaire majeure chez un membre de la famille. Un examen extra-oral et intra-oral a ensuite été effectué. Les variables suivantes ont été notées: la présence/absence des ouvertures des canaux de Sténon et Wharton, la présence/absence de sécheresse buccale, la présence/absence d'érythème buccal, l'hygiène buccale et l'indice carieux (cao/CAO). Un échantillonnage pour culture fongique a ensuite été effectué à l'aide d'un écouvillon M40 Transystem™ (Copan, Californie, États-Unis). Finalement, des radiographies et un nettoyage dentaire comprenant un détartrage, une prophylaxie et une application topique de fluor ont été effectués de façon usuelle et selon les besoins du patient.

5.7.1.1 Formulaire utilisé par l'investigatrice principale

Voir annexe 2 : Formulaire clinique

5.7.2 Département d'imagerie médicale

L'échographie des glandes salivaires majeures s'est déroulée au département d'imagerie médicale du CHU Ste-Justine. Une échographie des glandes parotides et sous-mandibulaires a été effectuée par un radiologue. Cette imagerie est d'une durée d'environ 5 à 10 minutes. La même salle (salle 22) et la même machine (Toshiba, Tokyo, Japon) ont été utilisées pour tous les patients. Les échographies ont été effectuées à l'aide d'une sonde

linéaire 12 MHz, selon le protocole élaboré par Dr El-Jalbout concernant le positionnement du patient, ainsi que les différentes coupes et vues des glandes parotides et sous-mandibulaires :

Glande parotide :

Position : Patient couché sur le dos et déviation de la tête du côté controlatéral

- 1- Coupe axiale le long de la mandibule
 - Mesure latéro-latérale (LL) et antéro-postérieure (AP)
- 2- Vue panoramique en axiale de la mandibule et de la glande parotide jusqu'en sous auriculaire
- 3- Coupe longitudinale perpendiculaire à la mandibule
 - Mesure du diamètre crano-caudal (CC)
- 4- Vue panoramique incluant les 2 glandes si la coopération du patient le permet

Glande sous mandibulaire :

Position : Patient couché sur le dos et menton surélevé

- 1- Coupe axiale :
 - Mesure AP et LL
- 2- Coupe longitudinale :
 - Mesure du diamètre CC
- 3- Vue panoramique incluant les 2 glandes si la coopération du patient le permet

Le volume des glandes sous-mandibulaires a été estimé selon ce calcul :

Dimension AP (cm) x Dimension LL (cm) x Dimension CC (cm) / 2

5.7.3 Département de microbiologie

L'analyse des cultures fongiques a été effectuée au laboratoire de microbiologie de l'Université de Montréal (UdeM) par Annie Leduc et Jean Barbeau, microbiologistes. Un frottis des muqueuses buccales, soit au niveau du palais, des joues et de la langue, fut effectué par Dre Nguyen à l'aide d'un écouvillon M40 Transystem™ de Copan. Ce dernier fut livré au

laboratoire et conservé à une température de 4°C jusqu'au traitement par le microbiologiste. Les échantillons ont tous été traités au plus tard 24 heures après leur prélèvement, ce qui respecte le séjour maximal de 24 à 36 heures à 4°C pour une meilleure représentativité quantitative de *Candida albicans*. Ce délai a été déterminé par Annie Leduc, microbiologiste affiliée au projet, suite à une étude de la viabilité de *Candida albicans* sur des écouvillons M40 Transystem™ de Copan conservés à 4°C.

Lors du traitement de l'échantillon, l'écouvillon a été coupé de manière stérile à l'aide de ciseaux flambés à l'alcool, afin de conserver uniquement l'embout ouaté. Ce dernier a ensuite été placé dans un tube stérile contenant 1ml de solution saline stérile (NaCl 0,85% P/V). Afin de déloger les cellules microbiennes, il y a eu agitation sur vortex pendant une minute.

Des géloses sélectives et différentielles pour le *Candida spp.* ont été inoculées par étalement de 0,1ml de la suspension obtenue. Le milieu utilisé était le Biggy Agar de BBL™ (BD, New Jersey, États-Unis) qui a permis de mettre en évidence les espèces de *Candida*. De plus, une gélose Candida Ident Agar modified (Sigma-Aldrich, Missouri, États-Unis) a également été inoculée avec 0,1ml de cette même suspension. Celle-ci a permis d'identifier l'espèce de *Candida* grâce à la coloration différentielle spécifique à chaque colonie. Afin de développer cette coloration, les géloses ont été incubées durant 24 à 36 heures à 37°C.

Il a ensuite été possible d'estimer la concentration de levures dans l'échantillon en dénombrant le nombre de colonies ayant poussé par pétri. La croissance de levures a ensuite été exprimée en Unité Formatrice de Colonie (UFC) par échantillon.

Figure 9. Exemple d'un rapport d'analyse microbiologique



**Laboratoire de Microbiologie
Faculté de Médecine Dentaire
Université de Montréal**

RAPPORT D'ANALYSE MICROBIOLOGIQUE

DATE: 23.11.2017. Analyse faite le lendemain matin du prélèvement (prélevé le 20).

IDENTIFICATION: 060
ÂGE: 13 ans

CLINIENNES: Dre Julie Mi Nguyen et Dre Gisèle Mainville, **Projet spécial**

COLORATION GRAM: Cellules épithéliales, bacilles de plusieurs longueurs et coccobacilles à Gram négatif. Quelques coques et streptocoques à Gram positif. On observe des bouts d'hyphes et possiblement des blastospores.

MISE EN CULTURE ET CROISSANCE OBSERVÉE:

<u>MILIEU</u>	<u>MICROORGANISMES</u>
Biggy ChromAgar™	Présence de <i>Candida sp</i> (10 200 UFC/échantillon) Présence de <i>Candida albicans</i> (12 120 UFC/échantillon)

COMMENTAIRES:
L'échantillon montre une forte croissance de levures, du *Candida albicans*.



Jean Barbeau Ph.D. Mcb A.
Microbiologiste



Annie Leduc M.Sc. Mcb A.
Microbiologiste



5.8 Mesures et variables

Variables indépendantes :

- Sexe
- Âge
- Poids
- Histoire médicale
- Prise de médicaments
- Histoire familiale d'aplasie et d'hypoplasie des glandes salivaires majeures

Variables dépendantes (variables nominales):

- Présence/Absence de sècheresse buccale
- Présence/Absence des ouvertures des canaux de Sténon et Wharton
- Présence/Absence d'érythème buccal

- Présence/Absence de candidose
- Présence/Absence des glandes parotides et sous-mandibulaires

Variables dépendantes (variables ordinales)

- Hygiène buccale (adéquate, moyenne ou pauvre)
- Indice carieux (cao/CAO) : Nombre de dents cariées, absentes ou obturées pour cause de carie (115)

5.9 Analyse statistique

L'analyse de l'aplasie et de l'hypoplasie des glandes salivaires majeures a été effectuée à l'aide du *paired t-test*. Les manifestations buccales (sècheresse buccale, érythème buccal, candidose) ont été analysées selon le test du χ^2 . Finalement, l'indice carieux a été évalué à l'aide du test de U Mann Whitney. Une valeur de $p \leq 0,05$ est considérée comme statistiquement significative.

5.10 Approbation éthique

L'approbation du comité scientifique de la Faculté de médecine dentaire de l'UdeM a été obtenue le 18 avril 2016. Par la suite, l'approbation éthique du CHU Ste-Justine a été obtenue le 16 mars 2017 et renouvelée le 11 avril 2018 (Annexe 1).

5.11 Biais

5.1.1 Biais de recrutement

Puisque la clinique dentaire du CHU Ste-Justine est un centre de soins tertiaires, il a été plus difficile de recruter des patients pour le groupe contrôle. Les patients recrutés étaient majoritairement des patients qui se sont présentés pour des raisons autres que des caries dentaires, comme par exemple des traumatismes bucco-dentaires. Le risque carieux des patients du groupe contrôle pourrait s'en trouver sous-estimé.

5.12 Confidentialité

Les données recueillies sont conservées de manière confidentielle. L'investigatrice principale, sa directrice de recherche (Dre Mainville) et ses co-directeurs de recherche (Dre Asselin et Dr Kauzman) sont les seuls à avoir accès à la totalité des données.

5.13 Risques associés

Aucun risque supplémentaire n'a été associé à ce projet. La cueillette des données en médecine dentaire s'est réalisée dans le cadre des soins de routine, soit un examen et un nettoyage dentaires. Les radiographies dentaires ont été prises selon les besoins du patient et non pour les besoins particuliers de ce projet. Seule une culture fongique a été ajoutée à ce rendez-vous de routine. Celle-ci n'entraîne aucun inconfort ni risque supplémentaire pour le patient. De plus, l'échographie est un examen radiologique sécuritaire, car il n'émet pas de radiation. Il représente un examen diagnostique non-invasif, indolore et rapide pour le patient.

5.14 Financement

Le fond de démarrage de recherche du Dre Mainville a servi à financer les soins dentaires en lien avec le projet. Celui-ci a également couvert les frais associés aux milieux de cultures fongiques et à l'analyse de ces cultures à l'UdeM. Le coût associé aux échographies des glandes salivaires ainsi qu'à leurs analyses ont été pris en charge par une bourse de 10 000\$ offerte par la Faculté de médecine dentaire de l'UdeM.

6. Résultats

6.1 Collecte de données

6.1.1 Répartition des patients

79 participants ont été inclus dans cette étude. Il n'y a eu aucun abandon de la part des participants et aucun participant n'a été retiré de l'étude par les chercheurs.

Lors du recrutement des participants, deux familles de patients atteints de T21 ont refusé que leurs enfants participent au projet, les raisons évoquées étant un manque de coopération de l'enfant pour les procédures demandées ainsi qu'un manque de temps. De plus, il y a eu refus de participation pour deux enfants du groupe contrôle issus d'une même famille. 4,8 % des patients recrutés ont donc refusé de participer à l'étude.

6.1.1.1 Groupe T21

Le groupe T21 comprend 46 patients, à savoir 21 filles et 25 garçons.

Tableau V. Distribution de l'âge de la population du groupe T21

Minimum	2 ans
Maximum	16 ans
Médiane	8 ans
Moyenne	8 ans

6.1.1.2 Groupe contrôle

Le groupe contrôle comprend 33 patients, soit 14 filles et 19 garçons.

Tableau VI. Distribution de l'âge de la population du groupe contrôle

Minimum	2 ans
Maximum	16 ans
Médiane	7 ans
Moyenne	8 ans

6.1.1.3 Jumelage des patients du groupe T21 et des patients du groupe contrôle

Nous avons jumelé 30 patients du groupe T21 à 30 patients du groupe contrôle. Le jumelage a été effectué en fonction de l'âge et du sexe. 13 jumelages ont été effectués parmi les filles et 17 jumelages parmi les garçons.

Tableau VII. Pairage des groupes cas et contrôle

Paire	Groupe T21	Groupe contrôle	Sexe	Âge
1	002	012	Fille	2 ans
2	016	066	Fille	2 ans
3	032	029	Fille	5 ans
4	044	030	Fille	5 ans
5	011	069	Fille	6 ans
6	047	057	Fille	7 ans
7	001	034	Fille	8 ans
8	017	027	Fille	9 ans
9	018	048	Fille	12 ans
10	053	024	Fille	13 ans
11	060	068	Fille	13 ans
12	015	072	Fille	15 ans
13	077	059	Fille	16 ans
14	063	065	Garçon	2 ans
15	049	009	Garçon	4 ans

16	058	055	Garçon	4 ans
17	013	031	Garçon	5 ans
18	020	076	Garçon	5 ans
19	019	010	Garçon	6 ans
20	021	036	Garçon	7 ans
21	043	061	Garçon	7 ans
22	006	033	Garçon	8 ans
23	041	046	Garçon	8 ans
24	040	073	Garçon	9 ans
25	045	078	Garçon	9 ans
26	004	028	Garçon	10 ans
27	070	026	Garçon	11 ans
28	003	051	Garçon	12 ans
29	023	067	Garçon	13 ans
30	008	022	Garçon	15 ans

Tableau VIII. Distribution de l'âge de la population suite au jumelage

Minimum	2 ans
Maximum	16 ans
Médiane	8 ans
Moyenne	8 ans

6.1.2 Conditions médicales associées et médicaments

Les patients inclus dans le groupe T21 présentaient, pour la majorité, des conditions médicales associées au diagnostic de T21. Ces patients prenaient également des médicaments sur une base régulière, et certains de ces médicaments pourraient être associés à la xérostomie ou la candidose. Seulement 8 patients ne présentaient aucune condition médicale associée

au diagnostic de T21 et ne prenaient aucun médicament.

Tableau IX. Conditions médicales associées et médicaments chez les patients atteints de T21

Patient	Condition médicale	Médicaments	Xérostomie¹	Candidose²
004	<ul style="list-style-type: none"> • Canal atrio-ventriculaire partiel (CAVP) • Déficit immunitaire • TSA 	Acide valproïque (116)	1-5%	
		Immunoglobuline intra-veineuse (117)		
		Hydrocortisone (118)		
007	<ul style="list-style-type: none"> • CIA 	Clonidine (119)	<40%	
		Polyéthylène glycol (120)		
013	<ul style="list-style-type: none"> • Asthme • Déficience intellectuelle • CIV 	Ciclesonide (121)	<1%	≥ 3%
		Mometasone nasal (122)		<1%
		Immunoglobuline intra-veineuse (117)		
015	<ul style="list-style-type: none"> • CIA • Pneumonies à répétition 	Fluticasone et salmétérol (123)	1 à 3%	1 à 10%

016	<ul style="list-style-type: none"> • Hyperthyroïdie • Asthme 	Fluticasone (124)		≤31%
		Albuterol (125)	< 3%	
023	<ul style="list-style-type: none"> • Trouble du comportement 	Lisdexamfetamine (126)	4 à 5% ³	
		Quetiapine (127)	4 à 10% ³	<1 %
025	<ul style="list-style-type: none"> • Hypothyroïdie • CAVC • CIA 	Captopril (128)	<1%	
		Furosémide (129)		
		Levothyroxine, (130)		
		Spirolactone (131)		
032	<ul style="list-style-type: none"> • Scoliose • CAVC 	Enalapril (132)	< 1%	
041	<ul style="list-style-type: none"> • Asthme 	Fluticasone (124)		≤31%
042	<ul style="list-style-type: none"> • Trouble du comportement 	Méthylphénidate (133)	14%	
		Lansoprazole (134)	<1%	<1%
056	<ul style="list-style-type: none"> • CIV • CAVC • Anémie ferriprive 	Enalapril (132)	<1%	
		Carvedilol (135)	<1%	
		Lansoprazole (134)	<1%	<1%
060	<ul style="list-style-type: none"> • Hypertension 	Lisdexamfetamine (126)	4 à 5% ³	

	artérielle	Clonidine (119)	≤40%	
062	<ul style="list-style-type: none"> • Trouble du comportement • Trouble de l'anxiété • Trouble du sommeil 	Risperidone (136)	≤10%	
		Sertraline (137)	14%	
		Clonidine (119)	≤40%	
070	<ul style="list-style-type: none"> • TDAH • Myopie • Cataractes en flocons • Souffle cardiaque 	Méthylphénidate (133)	14%	
		Lansoprazole (134)	<1%	<1%
		Guanfacine (138)	3 à 54%	
		Docusate (139)		
		Senna (140)		
074	<ul style="list-style-type: none"> • RGO 	Polyéthylène glycol (120)		
		Lansoprazole (134)	<1%	<1%
077	<ul style="list-style-type: none"> • Asthme • Hypothyroïdie • RGO 	Levothyroxine (130)		
		Lansoprazole (134)	<1%	<1%
		Albuterol (125)	<3%	
		Fluticasone et salmétérol (123)	1 à 3%	1 à 10%

¹ Pourcentage de patients présentant une xérostomie suite à la prise du médicament associé

² Pourcentage de patients présentant une candidose suite à la prise du médicament associé

³ Chez les enfants et adolescents

Parmi les patients listés ci-haut, 6 patients présentant une candidose prennent des médicaments pouvant avoir comme effet secondaire la présence de cette infection fongique. Aussi, 5 patients ayant présenté une sécheresse buccale à l'examen clinique prennent des médicaments pouvant avoir comme effet secondaire la xérostomie.

Parmi les 33 patients inclus dans le groupe contrôle, 20 patients ne présentaient aucune condition médicale associée et ne prenaient aucun médicament sur une base régulière.

Tableau X. Conditions médicales associées et médicaments chez les patients du groupe contrôle

Patient	Condition médicale	Médicament	Xérostomie¹	Candidose²
012	<ul style="list-style-type: none"> • Bronchospasme 	Albuterol (125)	<3%	
022	<ul style="list-style-type: none"> • TSA 	Aripiprazole (141)	1% ³	
031	<ul style="list-style-type: none"> • Asthme • Retard cognitif • Strabisme • TDAH 	Albuterol (125)	<3%	
		Fluticasone (124)		≤31%
051	<ul style="list-style-type: none"> • Déficience intellectuelle • Diabète Type I • TDAH • TED 	Guanfacine (138)	3 à 8%	
		Insuline (142)		
		Méthylphénidate (133)	14%	

066	<ul style="list-style-type: none"> • Asthme 	Albuterol (125)	< 3%	
		Ciclesonide (121)	< 1%	≥ 3%
067	<ul style="list-style-type: none"> • Asthme 	Albuterol (125)	<3%	
		Ipratropium (143)	2 à 4%	
073	<ul style="list-style-type: none"> • TDAH • Trouble de langage • TSA 	Atomoxétine (144)	17 à 35%	

¹ Pourcentage de patients présentant une xérostomie suite à la prise du médicament associé

² Pourcentage de patients présentant une candidose suite à la prise du médicament associé

³ Chez les enfants et adolescents

Parmi les patients du Tableau X, aucun patient présentant une candidose ne prenait un médicament qui pouvait avoir comme effet secondaire cette manifestation buccale. Aussi, aucun de ces patients ne présentait une sécheresse buccale à l'examen clinique.

6.1.3 Histoire familiale d'aplasie ou d'hypoplasie des glandes salivaires majeures

À la connaissance des parents, l'histoire familiale d'aplasie ou d'hypoplasie des glandes salivaires majeures s'est avérée négative chez la totalité des patients. Il est à noter que 2 patients atteints de T21, chez qui nous avons découvert une absence bilatérale des glandes parotides, sont des jumeaux identiques. Ces derniers vivant en famille d'accueil, il est donc impossible d'obtenir de l'information quant à leur prédisposition familiale.

6.1.4 Sècheresse buccale

Aucun patient du groupe contrôle n'a présenté de sécheresse buccale, alors que 14 patients du groupe T21 ont présenté cette condition. Par contre, 3 patients du groupe T21 ont été vus sous AG et n'ont donc pu être évalués adéquatement pour cet aspect, car le

glycopyrrolate utilisé induit une diminution des sécrétions salivaires (145). La différence entre les 2 groupes est statistiquement significative ($p < 0,0001$).

6.1.5 Canaux de Sténon

Parmi les patients du groupe T21, il a été impossible de cliniquement visualiser l'ouverture du canal de Sténon du côté droit chez 2 patients. Chez 3 autres patients du même groupe, il y avait absence bilatérale de l'ouverture du canal de Sténon.

Parmi le groupe contrôle, l'ouverture des canaux de Sténon a pu être observée bilatéralement chez la totalité des patients lors de l'examen clinique.

6.1.6 Canaux de Wharton

Nous avons identifié l'ouverture des deux canaux de Wharton chez la totalité des patients inscrits à l'étude.

6.1.7 Érythème buccal

Aucun patient du groupe contrôle n'a présenté un érythème buccal, alors que 8 patients atteints de T21 ont présenté une telle condition. La différence entre les 2 groupes est donc statistiquement significative ($p = 0,018$).

6.1.8 Candidose buccale

Tableau XI. Candidose buccale

	T21	Contrôle
Présence de candidose	28 patients	5 patients
Absence de candidose	18 patients	28 patients
Total (présence de candidose)	60,9%	15,2%

Il existe donc une différence statistiquement significative entre les deux groupes ($p < 0,001$).

6.1.9 Glandes parotides

6.1.9.1 Aplasie des glandes parotides

Dans le groupe T21, 2 patients (1 garçon, 1 fille) ont été diagnostiqués avec une absence unilatérale droite et 3 patients (2 garçons, 1 fille) ont été diagnostiqués avec une absence bilatérale des glandes parotides. Ces 2 derniers garçons sont des jumeaux identiques. Aussi, 2 patients (1 garçon, 1 fille) ont présenté une absence de la parotide gauche avec présence d'une glande parotide accessoire gauche. La prévalence de l'aplasie de la glande parotide est estimée à 15,2% chez les patients atteints de T21.

Dans le groupe contrôle, un seul patient (1 garçon) a présenté une absence d'une glande salivaire majeure, soit l'absence de la parotide gauche avec présence d'une glande parotide accessoire gauche. La prévalence de l'aplasie de la glande parotide est donc estimée à 3,0%.

La prévalence de l'aplasie des glandes parotides a tendance à être plus élevée chez les patients atteints de T21 ($p=0,13$).

6.1.9.2 Glande parotide accessoire

Tableau XII. Glande parotide accessoire

Patient	Groupe	Aplasie	Sexe
045	T21	Absence parotide G (+ présence accessoire G)	Garçon
054	T21	Absence parotide G (+ présence accessoire G)	Fille
055	Contrôle	Absence parotide G (+ présence accessoire G)	Garçon

Il y avait présence d'une parotide accessoire chez trois patients, soit deux patients atteints de T21 (4,3%) et un patient du groupe contrôle (3,0%).

6.1.9.3 Hypoplasie des glandes parotides

Afin d'évaluer la présence d'hypoplasie des glandes parotides chez les patients atteints de T21, 27 jumelages ont été analysés pour la glande parotide droite. En effet, 3 jumelages ont été exclus car les patients atteints de T21 présentaient l'aplasie de cette glande parotide. Pour la glande parotide gauche, 26 jumelages ont été analysés, car 4 jumelages comprenaient un patient qui présentait l'aplasie de la glande parotide gauche.

La valeur du diamètre AP a été choisie comme critère, car elle différencie bien les deux groupes. Chez 50% des patients atteints de T21, la valeur du diamètre AP est au minimum 3 mm de moins que celle du patient du groupe contrôle associé. La valeur seuil a donc été établie à 3 mm. Le patient était donc considéré comme ayant une glande parotide hypoplasique si la valeur du diamètre AP était au minimum 3 mm de moins que celle du patient du groupe contrôle associé.

Un premier calcul statistique (*paired t-test*) a évalué la présence d'hypoplasie en faisant abstraction du poids des patients.

Tableau XIII. Calcul de l'hypoplasie des glandes parotides en faisant abstraction du poids (groupe T21)

Diamètre	Valeur P (Parotide gauche)	Valeur P (Parotide droite)
Antéro-postérieur dorsal à la mandibule (AP_DM)	0,768	0,116
LL	0,131	0,165
AP	<0,001*	<0,001*
CC	0,001*	0,004*
Latéral à la mandibule	0,001*	0,014*

(LAT_MAND)		
------------	--	--

Selon ce calcul statistique, les valeurs AP, CC et LAT_MAND des 2 parotides sont significativement plus faibles chez le groupe T21.

Par la suite, il y a eu vérification de l'appariement, c'est-à-dire l'évaluation de l'effet de la différence du poids sur la différence de taille des glandes.

Tableau XIV. Effet du poids sur les glandes parotides (groupe T21)

Diamètre	Valeur P (Parotide gauche)	Valeur P (Parotide droite)
AP_DM	0,004*	0,616
LL	0,010*	0,365
AP	0,001*	0,084
CC	0,237	0,363
LAT_MAND	0,380	0,095

Le poids a donc une influence sur la taille des glandes parotides, particulièrement sur les diamètres AP_DM, LL et AP de la glande parotide gauche.

Un calcul a ensuite été effectué pour déterminer si la différence de taille des glandes parotides entre les deux groupes est présente même en tenant compte de l'effet du poids sur la taille de ces glandes.

Tableau XV. Calcul de l'hypoplasie des glandes parotides en tenant compte du poids (groupe T21)

Diamètre	Valeur P (Parotide gauche)	Valeur P (Parotide droite)
AP_DM	0,9864	0,1536
LL	0,1751	0,1940

AP	0,0003*	<0,0001*
CC	0,0031*	0,0090*
LAT_MAND	0,0017*	0,0147*

Les diamètres AP, CC et LAT_MAND des 2 parotides sont encore une fois significativement plus faibles chez les patients atteints des T21.

Tableau XVI. Hypoplasie des glandes parotides chez les patients atteints de T21

	Parotide gauche	Parotide droite
Présence d'hypoplasie	15 patients	15 patients
Absence d'hypoplasie	15 patients	13 patients

La prévalence de l'hypoplasie des glandes parotides est estimée à 51,8% (50% pour la glande parotide gauche et 53,6% pour la glande parotide droite).

6.1.10 Glandes sous-mandibulaires

6.1.10.1 Aplasie des glandes sous-mandibulaires

Aucun patient, autant dans le groupe T21 que dans le groupe contrôle, n'a présenté une aplasie d'une glande sous-mandibulaire.

6.1.10.2 Hypoplasie des glandes sous-mandibulaires

Afin d'évaluer la présence d'hypoplasie des glandes sous-mandibulaires chez les patients atteints de T21, 30 jumelages ont été analysés. Le volume de ces glandes a été pris en compte et la valeur seuil a été établie à 1 mm, car 50% des patients atteints de T21 avaient un volume d'au moins 1 mm plus bas que le patient du groupe contrôle associé. Le patient était donc considéré comme ayant une glande sous-mandibulaire hypoplasique si le volume était d'au moins 1 mm plus bas que celui du patient du groupe contrôle associé.

Les mêmes calculs statistiques que pour les glandes parotides ont été effectués. Un premier calcul statistique (*paired t-test*) a évalué la présence d'hypoplasie sans prendre en compte le poids des patients.

Tableau XVII. Calcul de l'hypoplasie des glandes sous-mandibulaires en faisant abstraction du poids (groupe T21)

	Valeur P (Sous-mandibulaire gauche)	Valeur P (Sous-mandibulaire droite)
AP	0,053	0,012*
LL	<,001*	<,001*
CC	0,001*	0,008*
Volume	<0,001*	<0,001*

Les diamètres AP, LL et CC sont significativement plus faibles pour la glande sous-mandibulaire droite et les diamètres LL et CC le sont pour la glande sous-mandibulaire gauche. La différence de volume des glandes sous-mandibulaires entre les 2 groupes est également statistiquement significative.

Ensuite, l'appariement entre les 2 groupes a été vérifié. L'effet de la différence du poids sur la différence de la taille des glandes a été évalué.

Tableau XVIII. Effet du poids sur les glandes sous-mandibulaires (groupe T21)

	Valeur P (Sous-mandibulaire gauche)	Valeur P (Sous-mandibulaire droite)
AP	0,419	0,082
LL	0,292	0,120
CC	0,084	0,242

Volume	0,084	0,034*
--------	-------	--------

Le poids a surtout une influence sur le volume de la glande sous-mandibulaire droite. Un calcul a ensuite été effectué pour déterminer si la différence des diamètres et du volume des glandes sous-mandibulaires entre les deux groupes est présente et ce, même en tenant compte de l'effet du poids.

Tableau XIX. Calcul de l'hypoplasie des glandes sous-mandibulaires en tenant compte du poids (groupe T21)

	Valeur P (Sous-mandibulaire gauche)	Valeur P (Sous-mandibulaire droite)
AP	0,0674	0,0142
LL	0,0004*	0,0002*
CC	0,0016*	0,0102*
Volume	<0,0001*	<0,0001*

Même en tenant compte du poids des patients, la même différence que dans le tableau XVI existe entre les 2 groupes. C'est-à-dire que la totalité des valeurs pour la glande sous-mandibulaire droite sont significativement plus faibles pour le groupe atteint de T21 et que les valeurs des diamètres LL et CC, ainsi que le volume sont significativement plus faibles chez le groupe atteint de T21 pour la glande sous-mandibulaire gauche.

Tableau XX. Hypoplasie des glandes sous-mandibulaires (groupe T21)

	Sous-mandibulaire gauche	Sous-mandibulaire droite
Présence d'hypoplasie	17 patients	18 patients
Absence d'hypoplasie	13 patients	12 patients

La prévalence de l'hypoplasie des glandes sous-mandibulaires est estimée à 58,4% (56,7% pour la glande sous-mandibulaire gauche et 60% pour la glande sous-mandibulaire droite).

6.1.11 Hygiène buccale

Les patients du groupe T21 ont présenté une hygiène bucco-dentaire inférieure à celle des patients du groupe contrôle lors de l'examen clinique ($p=0,004$).

6.1.12 Indice carieux (cao/CAO)

Dans le groupe T21, 26 des 46 patients ont présenté un indice cao/CAO de 0. Le patient de ce groupe ayant l'indice carieux le plus élevé a présenté un indice cao/CAO de 18. Dans le groupe contrôle, 17 de 33 patients ont présenté un indice cao/CAO de 0. Le patient de ce groupe ayant l'indice carieux le plus élevé a présenté un indice cao/CAO de 12. Suite à l'analyse statistique, l'indice carieux des patients T21 en comparaison avec celui des patients du groupe contrôle n'est pas statistiquement significatif ($p=0,504$).

6.2 Analyse des résultats

6.2.1 Manifestations buccales pouvant découler de l'aplasie des glandes salivaires majeures

6.2.1.1 Candidose

Tableau XXI. Candidose chez les patients ayant l'aplasie d'au moins une glande parotide

Patient	Groupe	Aplasia	Candidose
007	T21	Parotide D	Absence
011	T21	Parotide D	Présence
042	T21	Parotide GD	Absence

045	T21	Parotide G (+ présence accessoire G)	Absence
047	T21	Parotide GD	Présence
054	T21	Parotide G (+ présence accessoire G)	Absence
070	T21	Absence parotide GD	Présence
055	Contrôle	Parotide G (+ présence accessoire G)	Absence

Parmi ces 8 patients présentant l'aplasie d'au moins une glande salivaire majeure, 3 patients avaient une candidose. Cela représente donc 37,5%. Le lien est très faible entre la présence de candidose et l'aplasie d'au moins une glande salivaire majeure ($p=1,000$).

6.2.1.2 Érythème buccal

Tableau XXII. L'érythème buccal chez les patients ayant l'aplasie d'au moins une glande parotide

Patient	Groupe	Aplasia	Érythème
007	T21	Parotide D	Absence
011	T21	Parotide D	Présence
042	T21	Parotide GD	Absence
045	T21	Parotide G (+ présence accessoire G)	Absence

047	T21	Parotide GD	Absence
054	T21	Parotide G (+ présence accessoire G)	Absence
070	T21	Absence parotide GD	Absence
055	Contrôle	Parotide G (+ présence accessoire G)	Absence

Un seul patient a présenté un érythème buccal. L'aplasie d'au moins une glande salivaire majeure n'a donc pas d'impact significatif sur la présence d'érythème buccal ($p=1,000$).

6.2.1.3 Sècheresse buccale

Tableau XXIII. La sècheresse buccale chez les patients ayant l'aplasie d'au moins une glande parotide

Patient	Groupe	Aplasia	Sècheresse buccale
007	T21	Parotide D	Absence
011	T21	Parotide D	Présence
042	T21	Parotide GD	Présence
045	T21	Parotide G (+ présence accessoire G)	Absence
047	T21	Parotide GD	Présence
054	T21	Parotide G (+ présence accessoire G)	Non-évaluée ¹

070	T21	Absence parotide GD	Présence
055	Contrôle	Parotide G (+ présence accessoire G)	Absence

¹Patient évalué sous AG

Les trois patients qui présentaient une absence bilatérale des glandes parotides, présentaient aussi une sècheresse buccale, tandis que parmi les deux patients qui présentaient une absence unilatérale de la parotide droite, un seul de ces patients présentait une sècheresse buccale. Parmi les deux patients évalués pour le critère de sècheresse buccale qui avaient une absence unilatérale de la parotide gauche, mais avec la présence d'une glande parotide accessoire, aucun patient ne présentait de sècheresse buccale. L'aplasie d'au moins une glande salivaire majeure n'a pas une influence statistiquement significative sur la sècheresse buccale ($p=0,190$).

6.2.1.4 Indice carieux

Tableau XXIV. Indice carieux des patients ayant l'aplasie d'au moins une glande parotide

Patient	Groupe	Aplasia	Indice carieux
007	T21	Parotide D	8
011	T21	Parotide D	18
042	T21	Parotide GD	0
045	T21	Parotide G (+ présence accessoire G)	0
047	T21	Parotide GD	0
054	T21	Parotide G	0

		(+ présence accessoire G)	
070	T21	Absence parotide GD	3
055	Contrôle	Parotide G (+ présence accessoire G)	8

Les patients qui présentent une aplasie d'une ou deux glandes parotides ne sont pas plus à risque de caries que les patients qui présentent la totalité des glandes salivaires (p=0,445).

6.2.2 Manifestations buccales découlant de l'aplasie et de l'hypoplasie des glandes salivaires majeures

La présence d'aplasie et d'hypoplasie d'une ou plusieurs glandes salivaires majeures a un impact sur la présence de candidose, d'érythème buccal et de sécheresse buccale. Cette analyse tient compte des 8 patients ayant une aplasie d'au moins une glande salivaire majeure en plus des patients atteints de T21 qui présentaient une hypoplasie d'au moins une glande salivaire majeure.

Tableau XXV. Manifestations buccales découlant de l'aplasie et de l'hypoplasie des glandes salivaires majeures

Manifestations buccales	Valeur P
Candidose	< 0,0001*
Érythème buccal	0,005*
Sècheresse buccale	< 0,0001*
Indice carieux	0,338

6.2.3 Corrélation entre l'absence de l'ouverture du canal de Sténon et l'absence de la glande parotide

Pour les deux patients chez qui on ne pouvait visualiser cliniquement l'ouverture des canaux de Sténon du côté droit, il y avait en effet absence de la glande parotide du même côté.

En ce qui concerne les trois patients chez qui on ne pouvait visualiser cliniquement ces ouvertures bilatéralement, il y avait aussi une absence bilatérale des glandes parotides.

Malgré l'absence de la glande parotide gauche chez trois autres patients, nous pouvions visualiser l'ouverture d'un canal salivaire de ce côté. Cela s'explique par le fait que ces trois patients présentaient également une glande accessoire gauche. La salive venant de ce dernier se déverse dans la cavité buccale via un canal dont l'ouverture se situe là où nous trouvons habituellement l'ouverture du canal de Sténon.

7. Discussion

7.1 Analyse des résultats

7.1.1 Sècheresse buccale

Les patients atteints de T21 sont plus à risque de souffrir de sècheresse buccale en comparaison avec les patients du groupe contrôle ($p < 0,0001$). Puisque nos résultats ont démontré que la présence d'aplasie et d'hypoplasie des glandes salivaires majeures a une influence statistiquement significative sur la présence de sècheresse buccale ($p < 0,0001$), la différence entre les 2 groupes pourrait être expliquée par le fait que la prévalence de l'aplasie des glandes parotides a tendance à être plus élevée chez les patients atteints de T21 ($p = 0,13$) et que l'hypoplasie des glandes parotides et sous-mandibulaires est plus fréquente chez les patients de ce groupe.

7.1.2 Érythème buccal

Les patients atteints de T21 ont présenté davantage d'érythème buccal que les patients du groupe contrôle ($p = 0,018$). Ces résultats sont cohérents avec le fait que la sècheresse buccale est plus commune chez les patients atteints de T21 ($p < 0,0001$), car l'érythème buccal peut être la conséquence d'une sècheresse buccale.

7.1.3 Candidose buccale

La candidose buccale touche davantage les patients atteints de T21 ($p < 0,001$), ce qui peut être expliqué par la prévalence accrue de sècheresse buccale chez ce groupe de patient ($p < 0,0001$). En effet, un des rôles de la salive est de protéger contre les infections opportunistes comme la candidose buccale.

7.1.4 Hygiène buccodentaire

L'hygiène buccodentaire des patients du groupe T21 est plus faible comparée à celle des patients du groupe contrôle ($p = 0,004$). Ces données pourraient probablement être

expliquées par le fait que la coopération pour l'hygiène buccodentaire chez les jeunes patients atteints de T21 est plus limitée.

7.1.5 Indice carieux (cao/CAO)

La différence entre l'indice carieux des patients du groupe T21 et des patients du groupe contrôle n'est pas statistiquement significative ($p=0,504$). La carie est multifactorielle, ce qui explique probablement que nous observons peu de différence entre les 2 groupes. Par exemple, même si notre étude a observé que l'hygiène buccodentaire est plus faible chez les patients atteints de T21, il est possible qu'une diète mieux contrôlée et un niveau socioéconomique élevé mènent à un taux carieux plus faible.

7.1.6 Manifestations buccales pouvant découler de l'aplasie des glandes salivaires majeures

L'aplasie d'au moins une glande salivaire majeure n'a pas d'impact statistiquement significatif sur la candidose ($p=1,000$), l'érythème buccal ($p=1,000$), la sécheresse buccale ($p=0,190$) et l'indice carieux ($p=0,445$). Cela pourrait être expliqué par le fait que parmi les 8 patients présentant au moins une aplasie d'une glande salivaire majeure, 3 d'entre eux avaient une absence unilatérale d'une glande parotide avec présence d'une glande parotide accessoire. Chez ces patients, il est possible que l'absence d'une parotide ait peu d'impact sur les manifestations buccales évaluées. Aussi, la littérature rapporte parfois l'hyperplasie des glandes salivaires majeures présentes lorsqu'il y a aplasie d'une ou plusieurs glandes salivaires majeures. Si présente chez nos patients, cette hyperplasie compensatoire pourrait donc atténuer la sévérité des manifestations buccales.

Aussi, la présence ou absence de sécheresse buccale n'a pas été évaluée chez une patiente présentant l'aplasie d'une glande salivaire majeure, car l'examen dentaire a été effectué sous AG. En rétrospective, nous aurions dû l'évaluer lors de l'examen radiologique alors que la patiente n'était pas sous sédation. Si cette patiente avait présenté une sécheresse buccale, les résultats auraient démontré une plus grande corrélation entre l'aplasie d'au moins une glande salivaire majeure et la présence de sécheresse buccale.

Un échantillon plus grand de patients présentant l'aplasie d'au moins une glande

salivaire majeure pourrait nous donner des résultats plus justes sur les manifestations buccales pouvant en découler.

Un seul patient a présenté un érythème buccal associé à l'aplasie d'au moins une glande salivaire majeure. Cet érythème était situé au niveau des commissures labiales. Ce patient a également présenté une candidose et une sècheresse buccale qui peuvent être corrélées à cet érythème.

7.1.7 Manifestations buccales découlant de l'aplasie et de l'hypoplasie des glandes salivaires majeures

L'aplasie et l'hypoplasie des glandes salivaires majeures a un impact statistiquement significatif sur la candidose ($p < 0,0001$), l'érythème buccal ($p = 0,005$) et la sècheresse buccale ($p < 0,0001$). Tout d'abord, il est attendu qu'une sècheresse buccale découle d'une aplasie et hypoplasie des glandes salivaires majeures. Ensuite, puisque la salive sert à la protection contre les infections opportunistes et à la lubrification des muqueuses buccales, il est plausible que la baisse de quantité de salive causée par ces anomalies de développement entraîne la candidose et l'érythème buccal.

Par contre, il n'y a pas un impact statistiquement significatif sur l'indice carieux ($p = 0,338$). Cela pourrait ici aussi être expliqué par le fait que la carie se développe suite à un processus multifactoriel.

7.2 Intérêt clinique

À la lumière des résultats que nous avons obtenus, soit que la prévalence de l'aplasie et de l'hypoplasie des glandes salivaires majeures a tendance à être plus élevée chez les patients atteints de T21, la prise en charge de ces patients devrait refléter ces constatations.

Tout d'abord, il serait pertinent d'intégrer l'évaluation de la présence de l'ouverture des canaux de Sténon et de Wharton dès le premier examen buccodentaire à l'âge de 1 an. Dans les cas où ces canaux ne peuvent être visualisés, il y aurait lieu de référer le patient pour un examen radiologique afin de confirmer la présence d'une aplasie de la glande salivaire majeure associée.

Aussi, avant de prescrire des sialogogues pour le traitement d'une xérostomie, il serait pertinent de s'assurer que le patient présente du tissu salivaire fonctionnel. Des substituts salivaires seraient alors indiqués si le patient présente une aplasie de plusieurs glandes salivaires majeures.

Ensuite, puisque l'aplasie et l'hypoplasie des glandes salivaires majeures ont tendance à être plus fréquentes au sein de cette population, ces patients sont plus à risque de souffrir de candidose, d'érythème buccal et de sécheresse buccale. Même si nos résultats ne montrent pas de corrélation entre l'aplasie et l'hypoplasie des glandes salivaires majeures et l'indice carieux, nous pouvons tout de même soupçonner que l'indice carieux risque d'être plus élevé chez les patients présentant une sécheresse buccale. En effet, la salive aide à la protection de la carie, entre autre par son action autonettoyante. Il serait donc important d'évaluer ces patients à une plus grande fréquence, afin de détecter ces manifestations buccales.

Puisque nos résultats démontrent une plus grande prévalence de sécheresse buccale chez les patients atteints de T21, cela pourrait avoir un impact dans la prise en charge quotidienne des enfants trisomiques. Par exemple, parmi les patients qui ont présenté une aplasie d'au moins une glande salivaire majeure, deux familles rapportaient que leur enfant avait de la difficulté à s'alimenter, s'étouffait parfois en mangeant et prenait beaucoup de temps à manger des aliments secs. Lorsque ces parents ont appris que leur enfant présentait une aplasie d'au moins une glande salivaire majeure associée à une sécheresse buccale, ils ont pu changer leurs habitudes à la maison. En effet, le simple fait de boire de l'eau avec les aliments secs ou simplement d'éviter ce genre d'aliments a pu aider ces patients.

7.3 Limitations de l'étude

7.3.1 Fiabilité de l'examen clinique

Un seul évaluateur a noté les variables cliniques, soit l'indice carieux, l'hygiène buccodentaire, la sécheresse buccale, l'érythème buccal et la présence des canaux de Sténon et Wharton. Une calibration de l'examinatrice au préalable aurait donné une meilleure fiabilité intra-évaluateur, car les données concernant l'érythème, la sécheresse buccale et l'hygiène sont subjectives et non-mesurées.

Il est également possible qu'il y ait eu un biais de la part de l'évaluateur lors de l'examen clinique. En effet, l'évaluateur savait dans quel groupe appartenait le patient et ses attentes auraient pu altérer la prise des données. L'évaluateur souhaitant obtenir une différence significative entre les 2 groupes, aurait pu surévaluer la présence d'érythème, de sécheresse buccal et de plaque dentaire chez les patients atteints de T21. La présence de ces mêmes critères aurait pu être sous-estimée chez le groupe contrôle.

Il aurait donc été intéressant qu'au moins un autre dentiste ait également effectué l'examen clinique chez la totalité des patients.

7.3.2 Indice carieux

Certains patients atteints de T21 n'ont pas pu recevoir de radiographie étant donné leur coopération limitée. L'indice carieux a probablement été sous-estimé pour certains d'entre eux, car certaines caries interproximales peuvent ne pas avoir été détectées à l'examen clinique. D'un autre côté, les patients du groupe contrôle qui étaient déjà suivis par un dentiste dans un autre établissement ne recevaient pas de radiographies pour détecter la présence ou absence de caries dans le cadre de la recherche. L'indice carieux a donc possiblement été sous-estimé pour ce groupe également.

Aussi, il est déjà connu que plusieurs variables peuvent influencer l'indice carieux du patient, comme l'hygiène buccodentaire, la diète et le statut socioéconomique. Dans le cadre de cette étude, le jumelage des patients atteints de T21 et des patients du groupe contrôle n'a pas tenu compte de ces variables. Il aurait été pertinent de noter ces variables et d'analyser leur influence sur nos résultats.

Dans une étude future, nous pourrions comparer l'indice carieux du patient atteint de T21 avec un autre membre de sa famille. Cela permettrait d'éliminer certains facteurs confondants comme le statut socioéconomique et la diète.

Puisque l'étude s'est déroulée dans un milieu hospitalier, il est possible que les patients atteints de T21 à l'étude soient plus à risque de présenter des problèmes buccodentaires, comme la carie dentaire. En effet, les dentistes généralistes sont aptes à traiter des patients atteints de T21 ayant peu de problèmes buccodentaires. Par contre, lorsque ces patients

doivent recevoir des traitements extensifs, ils sont souvent référés en milieu hospitalier. Il serait donc intéressant de refaire cette étude chez des patients atteints de T21 qui ne sont pas suivis par un dentiste en milieu hospitalier.

7.3.3 Histoire familiale d'aplasie et d'hypoplasie des glandes salivaires majeures

Les parents ont été questionnés sur la présence d'aplasie ou d'hypoplasie des glandes salivaires majeures chez les autres membres de la famille. Aucune anomalie de développement des glandes salivaires majeures n'a été rapportée dans la famille des 79 patients à l'étude. Cette prévalence est très probablement sous-estimée, car il est déjà connu que les patients qui naissent avec une telle anomalie n'auront pas tendance à se plaindre de xérostomie et ne seront donc pas diagnostiqués. Il aurait donc été intéressant d'effectuer une échographie des glandes parotides et sous-mandibulaires chez les autres membres de la famille des patients présentant une aplasie de ces glandes.

7.3.4 Sècheresse buccale

Un test de sialométrie aurait permis d'évaluer si les patients présentaient une réelle hyposialie. Par contre, le jeune âge de nos patients et le manque de coopération de plusieurs d'entre eux nous empêchaient de réaliser un tel test. Une évaluation subjective de la sècheresse buccale a donc été effectuée.

7.3.5 Hygiène buccodentaire

Les patients étaient classés comme ayant une hygiène élevée, moyenne ou faible. Par contre, cette classification était basée sur l'évaluation subjective de l'évaluateur. Ce dernier prenait seulement en compte la quantité de plaque présente cliniquement.

7.3.6 Hypoplasie des glandes salivaires majeures

Puisqu'il n'existe pas de données dans la littérature concernant les diamètres et volumes des glandes salivaires majeures selon l'âge et le sexe, nous avons dû comparer chaque patient atteint de T21 avec un patient du groupe contrôle. Il est possible que le patient

du groupe contrôle présentait également une hypoplasie des glandes salivaires majeures. Si c'était le cas, nos résultats n'auraient pas su démontrer que le patient atteint de T21 présentait une hypoplasie des glandes salivaires majeures car nous n'aurions pas trouvé de différence significative entre ce patient et le patient contrôle. Dans une étude future, il serait intéressant de comparer les données du patient atteint de T21 avec celles de plusieurs patients du groupe contrôle du même âge et sexe. Cela nous permettrait d'obtenir de meilleures valeurs de référence.

Aussi, il n'existe pas de critères établis sur ce qui définit une hypoplasie d'une glande salivaire majeure. Pour la glande parotide, on ne pouvait estimer adéquatement son volume sur les images obtenues lors de l'échographie. La valeur du diamètre AP avait donc été choisie comme critère car elle différenciait bien les 2 groupes. La valeur seuil avait été établie à 3 mm, car chez 50% des patients atteints de T21, la valeur du diamètre AP est au minimum 3 mm de moins que celle du patient du groupe contrôle associé. Nos résultats ont pu être biaisés par le fait que nous avons choisi le diamètre qui différenciait le mieux les 2 groupes. Ce même calcul effectué avec un autre diamètre pourrait montrer une différence moins marquée entre les 2 groupes. Une imagerie comme la tomographie par ordinateur permettrait de mieux estimer le volume de la glande parotide et ainsi donner des résultats plus exacts. Aussi, en changeant la valeur seuil, nos résultats pourraient montrer une plus petite ou grande différence entre les 2 groupes.

7.3.7 Glandes sublinguales

Nous avons effectué des échographies afin d'évaluer la présence ou absence des glandes parotides et sous-mandibulaires, car elle représente une imagerie peu invasive, rapide et peu coûteuse. Par contre, on ne pouvait évaluer les glandes sublinguales avec cette technique d'imagerie. Il serait intéressant de refaire cette même étude avec une autre technique d'imagerie comme la tomographie par ordinateur ou la scintigraphie afin d'évaluer les glandes sublinguales. Cela pourrait augmenter la prévalence d'aplasie des glandes salivaires majeures chez les patients atteints de T21.

7.4 Forces de l'étude

7.4.1 Recrutement des patients

Dans le but d'obtenir un pouvoir statistique adéquat, il était nécessaire de recruter au minimum 30 patients pour le groupe T21 et 30 patients pour le groupe contrôle afin d'obtenir 30 jumelages selon l'âge et le sexe. Au total, 46 patients atteints de T21 et 33 patients du groupe contrôle ont été évalués. Cela nous a permis de récolter et analyser davantage de données concernant l'aplasie des glandes salivaires majeures et des manifestations buccales pouvant en découler. Par contre, puisque 30 jumelages de patients ont été évalués, cela n'a pas augmenté nos données portant sur l'hypoplasie des glandes salivaires majeures.

7.4.2 Fiabilité de l'examen radiologique

Pour chaque patient, plusieurs images de la même glande salivaire majeure étaient prises lors de l'examen radiologique. Cela nous a permis de prendre plusieurs mesures pour chaque diamètre des glandes parotides et sous-mandibulaires. La mesure finale était donc une moyenne de ces différentes mesures.

Un coefficient de corrélation intra-classe (CCI) a été utilisé afin d'évaluer la fiabilité intra-évaluateur. Pour toutes les variables, la mesure 1 a été comparée à la mesure 2. La moyenne des CCI est de 0,86, ce qui démontre une excellente fiabilité.

Tableau XXVI. Coefficient de corrélation intra-classe

Glande salivaire majeure	Diamètre	CCI
Parotide gauche	AP dorsal à la mandibule	0.770
	LL	0.740
	AP	0.928
	CC	0.951
	Latéral à la mandibule	0.980
Parotide droite	AP dorsal à la mandibule	0.834
	LL	0.795
	AP	0.620

	CC	0.939
	Latéral à la mandibule	0.922
Sous-mandibulaire gauche	AP	0.633
	LL	0.862
	CC	0.955
Sous-mandibulaire droite	AP	0.918
	LL	0.942
	CC	0.962

7.4.3 Fiabilité de l'examen clinique

Le même évaluateur a examiné la totalité des patients, donc même si l'évaluation de la sécheresse buccale, de l'érythème buccal et de l'hygiène buccale était effectuée de manière subjective, nous avons évité la présence de biais entre différents examinateurs.

7.5 Comparaison des résultats avec la littérature actuelle

7.5.1 Aplasie des glandes salivaires majeures chez les patients atteints de T21

À notre connaissance, une seule étude s'est penchée sur la prévalence de l'aplasie des glandes salivaires majeures chez les patients atteints de T21. Cela limite donc les comparaisons possibles avec les données de la littérature.

Notre étude peut se comparer à celle réalisée par Odeh et coll. en 2013. Dans cette étude, 4 enfants sur 15 atteints de T21 (26,7%) présentaient l'aplasie d'une ou de plusieurs glandes salivaires majeures, comparativement à aucun des 31 enfants du groupe contrôle ($p=0,008$). Ils n'ont pas remarqué de différence statistiquement significative entre les deux sexes (7). Par contre, à cet effet, la littérature rapporte pourtant une différence selon le sexe dans une proportion de 2:1 en faveur des hommes dans la population générale (15).

Nos résultats ont démontré que 7 patients sur 45 atteints de T21 présentaient l'aplasie d'une ou de plusieurs glandes salivaires majeures (15,6%). Dans le groupe contrôle, 1 patient sur 33 présentait cette anomalie de développement (3,0%). La prévalence de l'aplasie des

glandes salivaires majeures tend ici aussi à être plus élevée chez les patients atteints de T21 ($p=0,13$). Dans notre étude également, il n'y a aucune différence statistiquement significative entre les deux sexes. En effet, 4 garçons et 3 filles atteints de T21 ont présenté une aplasie d'au moins une glande salivaire majeure.

Il est intéressant de noter que dans l'étude de Odeh et coll. en 2013, les 4 patients présentaient l'absence d'une ou de plusieurs glandes sous-mandibulaires. Aucun des patients à l'étude ne présentait l'aplasie d'une glande parotide. Cela n'était pas le cas dans notre étude où les 7 patients présentaient l'absence d'une ou plusieurs glandes parotides. Aucun des patients à l'étude ne présentait une absence d'une glande sous-mandibulaire.

La différence dans la prévalence d'aplasie des glandes parotides et sous-mandibulaires entre l'étude de Odeh et coll. (7) et la nôtre pourrait être expliquée par le fait que nous évaluons une rare anomalie de développement (estimée à 1 personne sur 5000) dans un petit échantillon de patients, soit 15 dans l'étude de Odeh et coll. et 46 dans notre étude.

Chez 2 de nos patients atteints de T21, il y avait absence de la glande parotide gauche avec présence de la glande parotide accessoire. Nous avons donc considéré ces 2 patients comme ayant une aplasie d'une glande salivaire majeure. Dans l'étude de Odeh et coll. (7), il y a mention que 3 patients atteints de T21 présentaient de très petites glandes parotides. Il n'est pas indiqué si ces derniers sont des glandes parotides accessoires. Si c'est le cas, ces trois patients présenteraient une aplasie de la glande parotide avec présence d'une glande parotide accessoire. La prévalence d'aplasie d'une glande parotide serait alors de 20% dans cette étude, comparativement à 15,2% dans notre étude.

7.5.2 Glande parotide accessoire

La glande parotide accessoire est présente chez environ 21% de la population saine (69). Parmi nos patients, il y avait présence d'une parotide accessoire chez seulement trois patients, soit deux patients atteints de T21 (4,3%) et un patient du groupe contrôle (3,0%). La différence pourrait être expliquée par la rareté de cette condition et le petit échantillon de patients à l'étude.

7.5.3 Hygiène buccodentaire

Dans notre étude, nous avons classifié l'hygiène buccodentaire des patients en 3 catégories, soit adéquate, moyenne ou pauvre. Celle-ci était évaluée selon le niveau de plaque dentaire que le patient présentait à l'examen clinique. L'hygiène bucco-dentaire était adéquate si le patient présentait un faible niveau de plaque, moyenne si le patient présentait un niveau de plaque moyen et pauvre si le patient présentait un niveau élevé de plaque.

Une étude publiée en 2018 par Galarneau et coll., a étudié l'hygiène buccodentaire chez les enfants québécois de 2^e et 6^e année du primaire. Cette étude nous a permis de comparer l'hygiène buccodentaire de nos patients avec celle de la population québécoise. Puisque l'âge moyen de nos deux groupes est de 8 ans, nous avons décidé de comparer nos données avec celles des élèves de 2^e année.

Tableau XXVII. Niveau de plaque dentaire

Niveau de plaque dentaire	Groupe T21	Groupe contrôle	Galarneau et coll. (146)
Faible	43%	76%	13,1 %
Moyen	46%	12%	67,9%
Élevé	11%	12%	17,9%

Les patients inclus dans notre étude, autant dans le groupe T21 que dans le groupe contrôle, semblent avoir un plus faible niveau de plaque dentaire que la population québécoise citée. Cette différence pourrait être expliquée par un biais de sélection non-intentionnel de notre étude. Comme mentionné dans l'étude de Galarneau et coll., le niveau de plaque dentaire était moins élevé chez les enfants issus de deux parents non immigrants, chez les enfants ayant au moins un parent possédant un diplôme post-secondaire et chez les enfants vivant dans un milieu de résidence très favorisé. Aussi, il est possible que la quantification de la plaque dentaire diffère selon les différents évaluateurs.

L'utilisation du *Simplified Oral Hygiene Index* aurait permis de standardiser l'évaluation des patients dans notre étude et aurait facilité la comparaison avec les données dans la littérature. L'étude de Galarneau et coll. a utilisé cet index afin d'évaluer l'hygiène buccodentaire des élèves québécois de 2^e et 6^e année. L'indice de débris et de tartre situés au-dessus de la gencive a été évalué sur trois dents à l'arcade supérieure (dents 16/17, 11 et 26/27) et trois dents à l'arcade inférieure (dents 36/37, 31 et 46/47). Lorsque les dents permanentes étaient absentes, les dents primaires correspondantes ont été prises en compte (144).

7.5.4 Indice carieux

Une étude réalisée par Généreux et coll. a évalué l'état de santé buccodentaire des élèves montréalais du primaire en 2012-2013 (115). Les données recueillies sur des élèves de 2^e année se comparent bien aux données de notre étude, car la moyenne d'âge de nos patients est de 8 ans. Aussi, notre étude s'est également déroulée dans la région de Montréal.

Tableau XXVIII. Indice carieux

Indice cao moyen Groupe T21	Indice cao moyen Groupe contrôle	Indice cao moyen Montréal (Généreux et coll.) (115)
2,76	2,55	4,59

L'indice cao des patients de notre étude est plus bas que celui des élèves de 2^e année de Montréal cités ci-haut. Cela concorde avec le fait que les patients que nous avons évalués présentent un indice de plaque dentaire plus faible.

7.6 Ouverture

L'étude de Odeh et coll. chez 15 patients atteints de T21 et notre étude chez 46 patients atteints de T21 pourront être des points de départ pour de futures études à plus grande échelle (7).

Une étude future évaluant les autres membres de la famille des patients atteints de T21 qui ont présenté l'aplasie d'au moins une glande salivaire majeure serait pertinente afin

d'évaluer la composante génétique et ainsi déterminer si cette anomalie de développement est bel et bien relié au syndrome de T21.

Aussi, il serait intéressant d'évaluer la production salivaire des patients atteints de T21 à l'aide d'un test de sialométrie. Cela permettrait d'évaluer si les tissus salivaires présents chez les patients T21 ont une fonction adéquate. La mesure du pH salivaire pourrait également être pertinente. Puisque la carie se développe dans un milieu acide, cette information pourrait nous éclairer sur le risque carieux des patients atteints de T21.

8. Conclusion

Suite à notre étude clinique, nous pouvons conclure que :

1. La prévalence de l'aplasie des glandes parotides est estimée à 15,2% et celle des glandes sous-mandibulaires est estimée à 0% chez les patients atteints de T21. La prévalence de l'aplasie des glandes salivaires majeures (parotides et sous-mandibulaires) tend donc à être plus élevée chez les patients atteints de T21 ($p=0,13$).
2. La prévalence de l'hypoplasie des glandes parotides est estimée à 51,8% et celle des glandes sous-mandibulaires est estimée à 58,4% chez les patients atteints de T21.
3. Les manifestations buccales pouvant découler de l'aplasie et l'hypoplasie des glandes salivaires majeures sont la candidose, la sécheresse buccale et l'érythème buccal.

9. Bibliographie

1. Chadi MJ, Saint Georges G, Albert F, Mainville G, Nguyen JM, Kauzman A. Major salivary gland aplasia and hypoplasia in Down syndrome: review of the literature and report of a case. *Clin Case Rep*. 2017 Jun;5(6):939–44.
2. Ferguson MM, Ponnambalam Y. Aplasia of the parotid gland in Down syndrome. *Br J Oral Maxillofac Surg*. 2005 Apr;43(2):113–7.
3. Chow KM, O'Donnell D. Concomitant occurrence of hypodontia and supernumerary teeth in a patient with Down syndrome. *Spec Care Dent Off Publ Am Assoc Hosp Dent Acad Dent Handicap Am Soc Geriatr Dent*. 1997 Apr;17(2):54–7.
4. Acerbi AG, de Freitas C, de Magalhães MH. Prevalence of numeric anomalies in the permanent dentition of patients with Down syndrome. *Spec Care Dent Off Publ Am Assoc Hosp Dent Acad Dent Handicap Am Soc Geriatr Dent*. 2001 Apr;21(2):75–8.
5. Jones KL, Jones MC, Campo M del. *Smith's recognizable patterns of human malformation*. Seventh edition. Philadelphia, PA: Elsevier Saunders; 2013. 998 p.
6. Sarvaiya B, Mehta D, Singh V, Arora R, Bhayya D, Singh D. Comparison of relationship between salivary electrolyte levels and dental caries in children with Down syndrome. *J Nat Sci Biol Med*. 2015;6(1):144.
7. Odeh M, Hershkovits M, Bornstein J, Loberant N, Blumenthal M, Ophir E. Congenital absence of salivary glands in Down syndrome. *Arch Dis Child*. 2013 Oct 1;98(10):781–3.
8. Taji SS, Savage N, Holcombe T, Khan F, Seow WK. Congenital aplasia of the major salivary glands: literature review and case report. *Pediatr Dent*. 2011 Apr;33(2):113–8.
9. Matsuda C, Matsui Y, Ohno K, Michi K. Salivary gland aplasia with cleft lip and palate: a case report and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 1999 May;87(5):594–9.
10. Yan Z, Ding N, Liu X, Hua H. Congenital agenesis of all major salivary glands and absence of unilateral lacrimal puncta: A case report and review of the literature. *Acta Otolaryngol (Stockh)*. 2012 Jun;132(6):671–5.
11. Mathison CC, Hudgins PA. Bilateral submandibular gland aplasia with hypertrophy of sublingual glands. *Otolaryngol-Head Neck Surg*. 2008 Jan;138(1):119–20.
12. Singh P, Warnakulasuriya S. Aplasia of submandibular salivary glands associated with

ectodermal dysplasia. *J Oral Pathol Med.* 2004 Nov;33(10):634–6.

13. Fracaro MS, Linnett VM, Hallett KB, Savage NW. Submandibular gland aplasia and progressive dental caries: a case report. *Aust Dent J.* 2002 Dec;47(4):347–50.

14. Cameron AC, Widmer RP. *Handbook of pediatric dentistry.* Edinburgh; New York: Mosby Elsevier; 2014.

15. Hodgson TA, Shah R, Porter SR. The investigation of major salivary gland agenesis: a case report. *Pediatr Dent.* 2001 Apr;23(2):131–4.

16. Mohan RP, Tyagi K, Verma S, Chawa V. Non-syndromic non-familial agenesis of major salivary glands: A report of two cases with review of literature. *J Clin Imaging Sci.* 2013;3(2):2.

17. Yilmaz YF, Titiz A, Yurur-Kutlay N, Ozcan M, Unal A. Congenital bilateral parotid gland agenesis in Klinefelter syndrome. *J Cranio-Maxillofac Surg.* 2010 Jun;38(4):248–50.

18. Daniel SJ, Blaser S, Forte V. Unilateral agenesis of the parotid gland: an unusual entity. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2003 Apr;67(4):395–7.

19. Mandel L. An unusual pattern of dental damage with salivary gland aplasia. *J Am Dent Assoc* 1939. 2006 Jul;137(7):984–9.

20. Reija MFG, Gordillo DPL, Palacio JCB, Abascal LB, Perea BG-M. Bilateral Submandibular Gland Aplasia With Hypertrophy of the Sublingual Glands of a Patient With a Cleft Lip and Palate: Case Report. *J Craniofac Surg.* 2013 Sep;24(5):e532–3.

21. Martn-Granizo R, Garca-González D. Unilateral agenesis of the parotid gland: a case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2004 Dec;98(6):712–4.

22. García-Consuegra L, Gutiérrez LJ, Albertos Castro J, Granado J. Congenital unilateral absence of the submandibular gland. *J Oral Maxillofac Surg.* 1999 Mar;57(3):344–6.

23. Almadori G, Cadoni G, Ottaviani F, De Rossi G, Del Ndstno M, Paludetti G. Monolateral Aplasia of the Parotid Gland. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1997 Jun;106(6):522–5.

24. Cuoghi OA, Topolski F, Perciliano de Faria L, Occhiena CM, Ferreira NDSP, Ferlin CR, et al. Prevalence of Dental Anomalies in Permanent Dentition of Brazilian Individuals with Down Syndrome. *Open Dent J.* 2016;10:469–73.

25. Amano A, Murakami J, Akiyama S, Morisaki I. Etiologic factors of early-onset periodontal disease in Down syndrome. *Jpn Dent Sci Rev.* 2008 Oct;44(2):118–27.

26. Chaushu S, Becker A, Chaushu G, Shapira J. Stimulated parotid salivary flow rate in

patients with Down syndrome. *Spec Care Dent Off Publ Am Assoc Hosp Dent Acad Dent Handicap Am Soc Geriatr Dent*. 2002 Feb;22(1):41–4.

27. Areias C, Sampaio-Maia B, Pereira M de L, Azevedo A, Melo P, Andrade C, et al. Reduced salivary flow and colonization by mutans streptococci in children with Down syndrome. *Clin Sao Paulo Braz*. 2012 Sep;67(9):1007–11.

28. de Moraes MEL, de Moraes LC, Dotto GN, Dotto PP, dos Santos LR de A. Dental anomalies in patients with Down syndrome. *Braz Dent J*. 2007;18(4):346–50.

29. McDonald RE, Avery DR, Dean JA, editors. *Dentistry for the child and adolescent*. 8th ed. St. Louis, Mo: Mosby; 2004. 769 p.

30. Bronshtein E, Solt I, Bronshtein M, Gover A, Wolman I, Blumenfeld Z. Detection Rate and Sonographic Signs of Trisomy 21 Fetuses at 14-17 Weeks of Gestation. *Isr Med Assoc J IMAJ*. 2017 Jan;19(1):8–12.

31. Miron P. *Dépistage prénatal de la trisomie 21 et autres aneuploïdies au premier trimestre*. Université de Montréal; 2011.

32. Du Y, Shan L-F, Cao Z-Z, Feng J-C, Cheng Y. Prevalence of celiac disease in patients with Down syndrome: a meta-analysis. *Oncotarget* [Internet]. 2018 Jan 12 [cited 2018 Mar 26];9(4). Available from: <http://www.oncotarget.com/fulltext/23624>

33. Lal C, White DR, Joseph JE, van Bakergem K, LaRosa A. Sleep-Disordered Breathing in Down Syndrome. *Chest*. 2015 Feb;147(2):570–9.

34. Baumer N, Davidson EJ. Supporting a happy, healthy adolescence for young people with Down syndrome and other intellectual disabilities: recommendations for clinicians. *Curr Opin Pediatr*. 2014 Aug;26(4):428–34.

35. Siqueira WL, Siqueira MF, Mustacchi Z, de Oliveira E, Nicolau J. Salivary parameters in infants aged 12 to 60 months with Down syndrome. *Spec Care Dent Off Publ Am Assoc Hosp Dent Acad Dent Handicap Am Soc Geriatr Dent*. 2007 Oct;27(5):202–5.

36. Nixon DW. Down Syndrome, Obesity, Alzheimer’s Disease, and Cancer: A Brief Review and Hypothesis. *Brain Sci*. 2018 Mar 24;8(4).

37. Nation J, Brigger M. The Efficacy of Adenotonsillectomy for Obstructive Sleep Apnea in Children with Down Syndrome: A Systematic Review. *Otolaryngol--Head Neck Surg Off J Am Acad Otolaryngol-Head Neck Surg*. 2017 Sep;157(3):401–8.

38. 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. *The Laryngoscope*. 2017 Jun;127(6):1465–70.

39. 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*. 2017 Sep;157(3):499–503.

40. Reckley LK, Fernandez-Salvador C, Camacho M. The effect of tonsillectomy on obstructive sleep apnea: an overview of systematic reviews. *Nat Sci Sleep*. 2018;10:105–10.

41. Villa MP, Pagani J, Ambrosio R, Ronchetti R, Bernkopf E. Mid-face hypoplasia after long-term nasal ventilation. *Am J Respir Crit Care Med*. 2002 Oct 15;166(8):1142–3.

42. Ghanem I, El Hage S, Rachkidi R, Kharrat K, Dagher F, Kreichati G. Pediatric cervical spine instability. *J Child Orthop*. 2008 Mar;2(2):71–84.

43. Nagarajan A, Panda A, Behura S, Mohiddin G, Narayanaswamy A, Masthan KMK. Oral Candidal and Streptococcal carriage in Down syndrome patients. *J Nat Sci Biol Med*. 2015;6(2):300.

44. Chaushu S, Yefe Nof E, Becker A, Shapira J, Chaushu G. Parotid salivary immunoglobulins, recurrent respiratory tract infections and gingival health in institutionalized and non-institutionalized subjects with Down's syndrome. *J Intellect Disabil Res JIDR*. 2003 Feb;47(Pt 2):101–7.

45. Al-Maweri S, Tarakji B, Al-Sufyani G, Al-Shamiri H, Gazal G. Lip and oral lesions in children with Down syndrome. A controlled study. *J Clin Exp Dent*. 2015;e284–8.

46. Moursi A. *Clinical cases in pediatric dentistry*. Ames, Iowa Oxford: Blackwell; 2012. 365 p.

47. Moore PA, Guggenheimer J. Medication-induced hyposalivation: etiology, diagnosis, and treatment. *Compend Contin Educ Dent Jamesburg NJ* 1995. 2008 Feb;29(1):50–5.

48. Oza N, Doshi JJ. Angular cheilitis: A clinical and microbial study. *Indian J Dent Res Off Publ Indian Soc Dent Res*. 2017 Dec;28(6):661–5.

49. Scully C, van Bruggen W, Diz Dios P, Casal B, Porter S, Davison M-F. Down syndrome: lip lesions (angular stomatitis and fissures) and *Candida albicans*. *Br J Dermatol*. 2002 Jul;147(1):37–40.

50. Chaushu S, Chaushu G, Zigmond M, Yefenof E, Stabholz A, Shapira J, et al. Age-

dependent deficiency in saliva and salivary antibodies secretion in Down's syndrome. *Arch Oral Biol.* 2007 Nov;52(11):1088–96.

51. McDonald FG, Mantas J, McEwen CG, Ferguson MM. Salivary gland aplasia: an ectodermal disorder? *J Oral Pathol.* 1986 Feb;15(2):115–7.

52. Amano O, Mizobe K, Bando Y, Sakiyama K. Anatomy and histology of rodent and human major salivary glands: -overview of the Japan salivary gland society-sponsored workshop-. *Acta Histochem Cytochem.* 2012 Oct 31;45(5):241–50.

53. López-Pintor RM, Fernández Castro M, Hernández G. Afectación oral en el paciente con síndrome de Sjögren primario. Manejo multidisciplinar entre odontólogos y reumatólogos. *Reumatol Clínica.* 2015 Nov;11(6):387–94.

54. Yarat A, Akyüz S, Koç L, Erdem H, Emekli N. Salivary sialic acid, protein, salivary flow rate, pH, buffering capacity and caries indices in subjects with Down's syndrome. *J Dent.* 1999 Feb;27(2):115–8.

55. Freling NJ. Imaging of salivary gland disease. *Semin Roentgenol.* 2000 Jan;35(1):12–20.

56. García CJ, Flores PA, Arce JD, Chuaqui B, Schwartz DS. Ultrasonography in the study of salivary gland lesions in children. *Pediatr Radiol.* 1998 Jun 19;28(6):418–25.

57. Weissman JL. Imaging of the salivary glands. *Semin Ultrasound CT MR.* 1995 Dec;16(6):546–68.

58. Proctor GB. The physiology of salivary secretion. *Periodontol 2000.* 2016 Feb;70(1):11–25.

59. Pham Dang N, Picard M, Mondié JM, Barthélémy I. Complete congenital agenesis of all major salivary glands: A case report and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endodontology.* 2010 Oct;110(4):e23–7.

60. Wilson DB. Embryonic development of the head and neck: Part 3, The face. *Head Neck Surg.* 1979 Dec;2(2):145–53.

61. Goldenberg D, Flax-Goldenberg R, Joachims HZ, Peled N. Misplaced parotid glands: bilateral agenesis of parotid glands associated with bilateral accessory parotid tissue. *J Laryngol Otol.* 2000 Nov;114(11):883–5.

62. Frydrych AM, Koong B. Hyposalivation in a 16-year-old girl: a case of salivary gland aplasia. *Aust Dent J.* 2014 Mar;59(1):125–8.

63. Brotto D, Manara R, Vio S, Ghiselli S, Cantone E, Mardari R, et al. Salivary glands abnormalities in oculo-auriculo-vertebral spectrum. *Clin Oral Investig* [Internet]. 2017 May 22 [cited 2017 Dec 9]; Available from: <http://link.springer.com/10.1007/s00784-017-2125-z>
64. Kwon S-Y, Jung E-J, Kim S-H, Kim T-K. A case of major salivary gland agenesis. *Acta Otolaryngol (Stockh)*. 2006 Feb;126(2):219–22.
65. Norton NS, Netter FH. *Netter's head and neck anatomy for dentistry*. Philadelphia, PA: Saunders Elsevier; 2007. 610 p.
66. Higley MJ, Walkiewicz TW, Miller JH, Curran JG, Towbin RB. Aplasia of the parotid glands with accessory parotid tissue. *Pediatr Radiol*. 2010 Mar;40(3):345–7.
67. Sun Z, Sun L, Zhang Z, Ma X. Congenital salivary fistula of an accessory parotid gland in Goldenhar syndrome. *J Laryngol Otol*. 2012 Jan;126(1):103–7.
68. Lee BH. Unilateral agenesis of the parotid gland associated with a pleomorphic adenoma in the ipsilateral buccal space. *Jpn J Radiol*. 2010 Apr;28(3):224–6.
69. Frommer J. The human accessory parotid gland: its incidence, nature, and significance. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*. 1977 May;43(5):671–6.
70. Batsakis JG. Pathology Consultation Accessory Parotid Gland. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1988 Jul;97(4):434–5.
71. Currarino G, Votteler TP. Lesions of the accessory parotid gland in children. *Pediatr Radiol*. 2005 Dec 8;36(1):1–7.
72. Capaccio P, Luca N, Sigismund PE, Pignataro L. Recurrent inflammation of accessory parotid tissue associated with unilateral parotid gland aplasia: diagnostic and therapeutic implications. *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngol Off J Eur Fed Oto-Rhino-Laryngol Soc EUFOS Affil Ger Soc Oto-Rhino-Laryngol - Head Neck Surg*. 2012 May;269(5):1551–4.
73. Toh H, Kodama J, Fukuda J, Rittman B, Mackenzie I. Incidence and histology of human accessory parotid glands. *Anat Rec*. 1993 Jul;236(3):586–90.
74. Bhide VN, Warshawsky RJ. Agenesis of the parotid gland: association with ipsilateral accessory parotid tissue. *AJR Am J Roentgenol*. 1998 Jun;170(6):1670–1.
75. Antoniadis DZ, Markopoulos AK, Deligianni E, Andreadis D. Bilateral aplasia of parotid glands correlated with accessory parotid tissue. *J Laryngol Otol*. 2006 Apr;120(4):327–9.
76. Varoni EM, Federighi V, Decani S, Carrassi A, Lodi G, Sardella A. The effect of

clinical setting on the unstimulated salivary flow rate. *Arch Oral Biol.* 2016 Sep;69:7–12.

77. Neville BW. *Oral & maxillofacial pathology.* Philadelphia: W.B. Saunders; 2002.

78. Dost F, Farah CS. Stimulating the discussion on saliva substitutes: a clinical perspective. *Aust Dent J.* 2013 Mar;58(1):11–7.

79. Navazesh M, ADA Council on Scientific Affairs and Division of Science. How can oral health care providers determine if patients have dry mouth? *J Am Dent Assoc* 1939. 2003 May;134(5):613–620; quiz 633.

80. Gelbier MJ, Winter GB. Absence of salivary glands in children with rampant dental caries: report of seven cases. *Int J Paediatr Dent.* 1995 Dec;5(4):253–7.

81. Al-Talabani N, Gataa IS, Latteef SA. Bilateral agenesis of parotid salivary glands, an extremely rare condition: report of a case and review of literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endodontology.* 2008 Mar;105(3):e73–5.

82. Salvinelli F, Marte C, D’Ascanio L, Lamanna F, Firrisi L, Grasso RF, et al. Congenital aplasia of the parotid gland with omolateral cheek angioma: case report and review of the literature. *Acta Otolaryngol (Stockh).* 2004 Apr;124(3):328–30.

83. Chainani-Wu N, Gorsky M, Mayer P, Bostrom A, Epstein JB, Silverman S. Assessment of the use of sialogogues in the clinical management of patients with xerostomia. *Spec Care Dent Off Publ Am Assoc Hosp Dent Acad Dent Handicap Am Soc Geriatr Dent.* 2006 Aug;26(4):164–70.

84. Ramsey WR. A CASE OF HEREDITARY CONGENITAL ABSENCE OF THE SALIVARY GLANDS. *Arch Pediatr Adolesc Med.* 1924 Oct 1;28(4):440.

85. Martínez Subías J, Royo López J, Vallés Varela H. [Congenital absence of major salivary glands]. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2000 Apr;51(3):276–8.

86. Karakoc O, Akcam T, Kocaoglu M, Yetiser S. Agenesis of the unilateral parotid gland associated with pleomorphic adenoma of the contralateral parotid gland. *J Laryngol Otol.* 2005 May;119(5):409–11.

87. Roh J-L. Unilateral submandibular gland aplasia: an isolated phenomenon of early fetal development. *Otolaryngol--Head Neck Surg Off J Am Acad Otolaryngol-Head Neck Surg.* 2006 Aug;135(2):332–4.

88. D’Ascanio L, Cavuto C, Martinelli M, Salvinelli F. Radiological evaluation of major salivary glands agenesis. A case report. *Minerva Stomatol.* 2006 Apr;55(4):223–8.

89. Shipchandler TZ, Lorenz RR. Unilateral submandibular gland aplasia masquerading as cancer nodal metastasis. *Am J Otolaryngol*. 2008 Dec;29(6):432–4.
90. Chapman DB, Shashi V, Kirse DJ. Case report: aplasia of the lacrimal and major salivary glands (ALSG). *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2009 Jun;73(6):899–901.
91. Udall D, Cho SY. Congenital agenesis of right parotid gland confounds MIBG scan interpretation in craniocervical neuroblastoma. *Clin Nucl Med*. 2011 Nov;36(11):e162-164.
92. Chen Y-K, Kuo C-J, Yeh C-L. Unilateral agenesis of the parotid gland with contralateral compensation hypermetabolism of FDG. *Clin Nucl Med*. 2011 Aug;36(8):710–1.
93. Herrera-Calvo G, García-Montesinos-Perea B, Saiz-Bustillo R, Gallo-Terán J, Lastra-García-Barón P. Unilateral submandibular gland aplasia with ipsilateral sublingual gland hypertrophy presenting as a neck mass. *Med Oral Patol Oral Cirugia Bucal*. 2011 Jul 1;16(4):e537-540.
94. Sun L, Sun Z, Ma X. Partial duplication of the mandible, parotid aplasia and facial cleft: a rare developmental disorder. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol*. 2013 Sep;116(3):e202-209.
95. Seith AB, Gadodia A, Sharma R, Parshad R. Unilateral parotid agenesis associated with pleomorphic adenoma of ipsilateral accessory parotid gland. *Ear Nose Throat J*. 2013 Jan;92(1):E13-15.
96. Albsoul NM, Obeidat FO, Altaher RN, Jubouri SA, Hadidy AM. Recurrent right sublingual ranula, concomitant with ipsilateral submandibular salivary gland aplasia. *Int J Surg Case Rep*. 2013;4(2):229–31.
97. Berta E, Bettega G, Jouk PS, Billy G, Nugues F, Morand B. Complete agenesis of major salivary glands. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2013 Oct;77(10):1782–5.
98. Günbey HP, Günbey E, Tayfun F, Kaytez SK. A rare cause of unilateral parotid gland swelling: compensatory hypertrophy due to the aplasia of the contralateral parotid gland. *J Craniofac Surg*. 2014 May;25(3):e265-267.
99. Özçelik D, Toplu G, Türkseven A, Senses DA, Yiğit B. Lateral facial cleft associated with accessory mandible having teeth, absent parotid gland and peripheral facial weakness. *J Cranio-Maxillo-fac Surg Off Publ Eur Assoc Cranio-Maxillo-fac Surg*. 2014 Jul;42(5):e239-244.
100. Bhoil R, Mistry KA, Bhoil R, Thakur K. Unilateral submandibular depression. *Eur*

Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis. 2016 Sep;133(4):285–7.

101. Teymoortash A, Hoch S. Congenital Unilateral Agenesis of the Parotid Gland: A Case Report and Review of the Literature. *Case Rep Dent*. 2016;2016:2672496.

102. Sichel JY, Halperin D, Dano I, Dangoor E. Clinical update on type II first branchial cleft cysts. *The Laryngoscope*. 1998 Oct;108(10):1524–7.

103. Kelly SA, Black MJ, Soames JV. Unilateral enlargement of the parotid gland in a patient with sialosis and contralateral parotid aplasia. *Br J Oral Maxillofac Surg*. 1990 Dec;28(6):409–12.

104. Srinivasan A, Moyer JS, Mukherji SK. Unilateral submandibular gland aplasia associated with ipsilateral sublingual gland hypertrophy. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2006 Dec;27(10):2214–6.

105. Heath N, Macleod I, Pearce R. Major salivary gland agenesis in a young child: consequences for oral health. *Int J Paediatr Dent*. 2006 Nov;16(6):431–4.

106. Hajianpour M, Bombei H, Lieberman SM, Revell R, Krishna R, Gregorsok R, et al. Dental issues in lacrimo-auriculo-dento-digital syndrome. *J Am Dent Assoc*. 2017 Mar;148(3):157–63.

107. Lehotay M, Kunkel M, Wehrbein H. Lacrimo-auriculo-dento-digital syndrome. Case report, review of the literature, and clinical spectrum. *J Orofac Orthop Fortschritte Kieferorthopadie OrganOfficial J Dtsch Ges Kieferorthopadie*. 2004 Sep;65(5):425–32.

108. Masse JF, Pérusse R. Ectodermal dysplasia. *Arch Dis Child*. 1994 Jul;71(1):1–2.

109. Abe KT, Rizzo IMPO, Coelho ALV, Sakai N, Carvalho DR, Speck-Martins CE. 19q13.11 microdeletion: Clinical features overlapping ectrodactyly ectodermal dysplasia-clefting syndrome phenotype. *Clin Case Rep*. 2018 Jul;6(7):1300–7.

110. Odeh M, Bronshtein M, Bornstein J. Congenital Absence of Salivary Glands in Fetuses with Trisomy 21. *Isr Med Assoc J IMAJ*. 2017 Jan;19(1):12–4.

111. Moreira MJS, Schwertner C, Jardim JJ, Hashizume LN. Dental caries in individuals with Down syndrome: a systematic review. *Int J Paediatr Dent*. 2016 Jan;26(1):3–12.

112. Nowak AJ, Casamassimo PS, American Academy of Pediatric Dentistry. *The handbook of pediatric dentistry*. 2011.

113. Association dentaire canadienne. Première visite chez le dentiste. [cited 2018 Jul 16]; Available from: http://www.cda-adc.ca/fr/oral_health/cfyt/dental_care_children/first_visit.asp

114. Dost P, Kaiser S. Ultrasonographic biometry in salivary glands. *Ultrasound Med Biol*. 1997;23(9):1299–303.
115. ACIDE VALPROÏQUE. In: Dental Lexi-Drugs [Internet]. Lexicomp. 2018 [cited 2018 May 19]. Available from: http://online.lexi.com.proxy3.library.mcgill.ca/lco/action/doc/retrieve/docid/dental_f/4094790?hl=7137
116. IMMUNE GLOBULINE. In: Dental Lexi-Drugs [Internet]. Lexicomp. 2018 [cited 2018 May 19]. Available from: http://online.lexi.com.proxy3.library.mcgill.ca/lco/action/doc/retrieve/docid/dental_f/3373922?hl=320543
117. HYDROCORTISONE. In: Dental Lexi-Drugs [Internet]. Lexicomp. 2018 [cited 2018 May 19]. Available from: http://online.lexi.com.proxy3.library.mcgill.ca/lco/action/doc/retrieve/docid/dental_f/2074589?hl=389793
118. CLONIDINE. In: Dental Lexi-Drugs [Internet]. Lexicomp. 2018 [cited 2018 May 19]. Available from: http://online.lexi.com.proxy3.library.mcgill.ca/lco/action/doc/retrieve/docid/dental_f/47423?hl=5928
119. POLYÉTHYLÈNE GLYCOL. In: Dental Lexi-Drugs [Internet]. Lexicomp. 2018 [cited 2018 May 19]. Available from: http://online.lexi.com.proxy3.library.mcgill.ca/lco/action/doc/retrieve/docid/dental_f/508924?hl=160261
120. CICLESONIDE. In: Dental Lexi-Drugs [Internet]. Lexicomp. 2018 [cited 2018 May 19]. Available from: http://online.lexi.com.proxy3.library.mcgill.ca/lco/action/doc/retrieve/docid/dental_f/2074469?hl=387890
121. MOMETASONE. In: Dental Lexi-Drugs [Internet]. Lexicomp. 2018 [cited 2018 May 19]. Available from: http://online.lexi.com.proxy3.library.mcgill.ca/lco/action/doc/retrieve/docid/dental_f/2074640?hl=390074
122. FLUTICASONE SALMÉTÉROL. In: Dental Lexi-Drugs [Internet]. Lexicomp. 2018

- [cited 2018 May 19]. Available from:
http://online.lexi.com.proxy3.library.mcgill.ca/lco/action/doc/retrieve/docid/dental_f/47454?hl=6225
123. FLUTICASONE. In: Dental Lexi-Drugs [Internet]. Lexicomp. 2018 [cited 2018 May 19]. Available from:
http://online.lexi.com.proxy3.library.mcgill.ca/lco/action/doc/retrieve/docid/dental_f/2074582?hl=7786
124. ALBUTEROL. In: Dental Lexi-Drugs [Internet]. Lexicomp. 2018 [cited 2018 May 19]. Available from:
http://online.lexi.com.proxy3.library.mcgill.ca/lco/action/doc/retrieve/docid/dental_f/47401?hl=5577
125. LISDEXAMFETAMINE. In: Dental Lexi-Drugs [Internet]. Lexicomp. 2018 [cited 2018 May 19]. Available from:
http://online.lexi.com.proxy3.library.mcgill.ca/lco/action/doc/retrieve/docid/dental_f/810175?hl=321396
126. QUETIAPINE. In: Dental Lexi-Drugs [Internet]. Lexicomp. 2018 [cited 2018 May 19]. Available from:
http://online.lexi.com.proxy3.library.mcgill.ca/lco/action/doc/retrieve/docid/dental_f/47510?hl=6883
127. CAPTOPRIL. In: Dental Lexi-Drugs [Internet]. Lexicomp. 2018 [cited 2018 May 19]. Available from:
http://online.lexi.com.proxy3.library.mcgill.ca/lco/action/doc/retrieve/docid/dental_f/47416?hl=5807
128. FUROSÉMIDE. In: Dental Lexi-Drugs [Internet]. Lexicomp. 2018 [cited 2018 May 19]. Available from:
http://online.lexi.com.proxy3.library.mcgill.ca/lco/action/doc/retrieve/docid/dental_f/47458?hl=6244
129. LEVOTHYROXINE. In: Dental Lexi-Drugs [Internet]. Lexicomp. 2018 [cited 2018 May 19]. Available from:
http://online.lexi.com.proxy3.library.mcgill.ca/lco/action/doc/retrieve/docid/dental_f/47474?hl=6457

130. SPIRONOLACTONE. In: Dental Lexi-Drugs [Internet]. Lexicomp. 2018 [cited 2018 May 19]. Available from: http://online.lexi.com.proxy3.library.mcgill.ca/lco/action/doc/retrieve/docid/dental_f/47524?hl=6984
131. ENALAPRIL. In: Dental Lexi-Drugs [Internet]. Lexicomp. 2018 [cited 2018 May 19]. Available from: http://online.lexi.com.proxy3.library.mcgill.ca/lco/action/doc/retrieve/docid/dental_f/47432?hl=6100
132. MÉTHYLPHÉNIDATE. In: Dental Lexi-Drugs [Internet]. Lexicomp. 2018 [cited 2018 May 19]. Available from: http://online.lexi.com.proxy3.library.mcgill.ca/lco/action/doc/retrieve/docid/dental_f/47487?hl=6566
133. LANSOPRAZOLE. In: Dental Lexi-Drugs [Internet]. Lexicomp. 2018 [cited 2018 May 19]. Available from: http://online.lexi.com.proxy3.library.mcgill.ca/lco/action/doc/retrieve/docid/dental_f/47471?hl=6434
134. CARVEDILOL. In: Dental Lexi-Drugs [Internet]. Lexicomp. 2018 [cited 2018 May 19]. Available from: http://online.lexi.com.proxy3.library.mcgill.ca/lco/action/doc/retrieve/docid/dental_f/47417?hl=5830
135. RISPERIDONE. In: Dental Lexi-Drugs [Internet]. Lexicomp. 2018 [cited 2018 May 19]. Available from: http://online.lexi.com.proxy3.library.mcgill.ca/lco/action/doc/retrieve/docid/dental_f/47517?hl=6917
136. SERTRALINE. In: Dental Lexi-Drugs [Internet]. Lexicomp. 2018 [cited 2018 May 19]. Available from: http://online.lexi.com.proxy3.library.mcgill.ca/lco/action/doc/retrieve/docid/dental_f/47521?hl=6947
137. GUANFACINE. In: Dental Lexi-Drugs [Internet]. Lexicomp. 2018 [cited 2018 May 19]. Available from: http://online.lexi.com.proxy3.library.mcgill.ca/lco/action/doc/retrieve/docid/dental_f/46864?hl

=6297

138. DOCUSATE. In: Dental Lexi-Drugs [Internet]. Lexicomp. 2018 [cited 2018 May 19]. Available from: http://online.lexi.com.proxy3.library.mcgill.ca/lco/action/doc/retrieve/docid/dental_f/46722?hl=6062

139. SENNA. In: Dental Lexi-Drugs [Internet]. Lexicomp. 2018 [cited 2018 May 19]. Available from: http://online.lexi.com.proxy3.library.mcgill.ca/lco/action/doc/retrieve/docid/dental_f/47250?hl=6943

140. ARIPIPRAZOLE. In: Dental Lexi-Drugs [Internet]. Lexicomp. 2018 [cited 2018 May 19]. Available from: http://online.lexi.com.proxy3.library.mcgill.ca/lco/action/doc/retrieve/docid/dental_f/46493?hl=5669

141. INSULIN GLARGINE. In: Dental Lexi-Drugs [Internet]. Lexicomp. 2018 [cited 2018 May 19]. Available from: http://online.lexi.com.proxy3.library.mcgill.ca/lco/action/doc/retrieve/docid/dental_f/331003?hl=7861

142. IPRATROPIUM. In: Dental Lexi-Drugs [Internet]. Lexicomp. 2018 [cited 2018 May 19]. Available from: http://online.lexi.com.proxy3.library.mcgill.ca/lco/action/doc/retrieve/docid/dental_f/2074591?hl=389795

143. ATOMOXÉTINE. In: Dental Lexi-Drugs [Internet]. Lexicomp. 2018 [cited 2018 May 19]. Available from: http://online.lexi.com.proxy3.library.mcgill.ca/lco/action/doc/retrieve/docid/dental_f/47408?hl=5683

144. GLYCOPYRROLATE. In: Dental Lexi-Drugs [Internet]. Lexicomp. 2018 [cited 2018 May 20]. Available from: http://online.lexi.com.proxy3.library.mcgill.ca/lco/action/doc/retrieve/docid/dental_f/5992600?hl=791043

145. Galarneau C, Arpin S, Boiteau V, Dubé M-A, Hamel D, Wassef N. Hygiène buccodentaire et gingivite chez les élèves québécois de 2e et 6e années du primaire en 2012-

2013. 2018 Printemps;55(2):30–7.

146. Généreux M, Picard D, Veilleux G, Durocher J. Étude clinique sur l'état de santé buccodentaire des élèves montréalais du primaire 2012-2013 (ÉCSBQ-Montréal 2012-2013). [Montréal]: Direction régionale de santé publique du CIUSSS du Centre-Sud-de-l'Île-de-Montréal; 2017.

10. Annexes

1. Formulaire de consentement



INFORMATION SUR LA RECHERCHE ET FORMULAIRE DE CONSENTEMENT

Titre : Prévalence de l'aplasie et de l'hypoplasie des glandes salivaires majeures chez les enfants atteints du syndrome de Down (trisomie 21)

Personnes responsables :

- Chercheure principale : Dre Julie Mi Nguyen (Résidente en dentisterie pédiatrique)
- Cochercheurs :
 - Dr Olivier Abboud (ORL)
 - Dre Marie-Ève Asselin (Dentiste pédiatrique)
 - Dre Nelly Huynh (Chercheure)
 - Dr Ramy El Jalbout (Radiologue)
 - Dr Adel Kauzman (Pathologiste buccal et maxillo-facial)
 - Dre Gisèle Mainville (Pathologiste buccal et maxillo-facial)
 - Pierre Rompré (statisticien)

Sources de financement : Les frais associés à cette recherche seront couverts par le département de médecine dentaire du CHU Ste-Justine, le fond de démarrage de la co-chercheure (Dre Gisèle Mainville) et des fonds octroyés par la faculté de médecine dentaire de l'Université de Montréal.

POURQUOI ÊTES-VOUS INVITÉ À PARTICIPER À CE PROJET DE RECHERCHE ?

Le département de médecine dentaire participe à des projets de recherche dans le but d'améliorer les traitements chez les enfants atteints de Trisomie 21. Nous sollicitons aujourd'hui votre participation. Nous vous invitons à

lire ce formulaire d'information afin de décider si vous êtes intéressé à participer à ce projet de recherche. Il est important de bien comprendre ce formulaire. N'hésitez pas à poser des questions. Prenez tout le temps nécessaire pour décider.

Nous encourageons les parents à inclure leur enfant dans la discussion et la prise de décision dans la mesure où l'enfant peut comprendre.

Dans ce formulaire de consentement, « vous » signifie vous ou votre enfant.

POURQUOI MÈNE-T-ON CE PROJET DE RECHERCHE ?

➤ Contexte et pertinence de la recherche

Il a déjà été démontré que les patients atteints de Trisomie 21 présentent des altérations qualitatives et quantitatives de la salive. Ces patients peuvent souffrir de xérostomie (bouche sèche) à cause d'une diminution réelle de la salive (hyposialie), qui peut être une conséquence directe de l'absence (aplasie) d'une glande salivaire majeure ou une taille réduite (hypoplasie) de celle-ci. La salive, par son pouvoir tampon, son effet lubrifiant et antimicrobien, et son contenu en minéraux, sert de protection contre la carie et les infections (ex. candidose). Une hyposialie, combinée à une coopération difficile de la part du patient lors des mesures d'hygiène buccodentaires, peut mener à une augmentation du nombre de caries, au développement de maladies parodontales, à une candidose buccale, à des signes d'attrition et d'érosion dentaire, au retard de guérison des lésions buccales et à des problèmes d'élocution et de déglutition. Il semble que l'hypoplasie et l'aplasie sont plus fréquentes chez les enfants et adolescents ayant le syndrome de Down que chez les autres enfants et adolescents. Si la prévalence de l'hypoplasie et/ou de l'aplasie des glandes salivaires majeures est élevée chez les patients atteints de trisomie 21, ceci aura un impact sur la santé buccodentaire et pourrait modifier la prise en charge clinique de ces patients.

➤ Objectifs de la recherche

Nous vous invitons à participer à un projet de recherche qui vise à déterminer la fréquence de l'aplasie (absence) ou l'hypoplasie (taille réduite) des glandes salivaires majeures chez les patients atteints du syndrome de Down, ainsi que l'identification des changements en bouche qui en découlent (ex : taux de caries, usure dentaire, etc.) liées à l'aplasie-hypoplasie des glandes salivaires majeures chez ces patients.

Ces données seront comparées à celles d'un groupe contrôle de participants qui n'ont pas la Trisomie 21.

COMBIEN DE PERSONNES PARTICIPERONT AU PROJET DE RECHERCHE ?

60 participants prendront part à ce projet de recherche prenant place exclusivement dans notre établissement incluant 30 patients atteints du syndrome de Down et 30 patients non atteints.

COMMENT SE DÉROULERA LE PROJET DE RECHERCHE ?

Pour tous les participants atteints de trisomie 21 ou du groupe contrôle, les procédures se dérouleront de la même façon.

- 1^{ère} partie : Examen buccodentaire et microbiologique (culture fongique), ainsi qu'un nettoyage dentaire au département de médecine dentaire (45 minutes). Cette étape peut être intégrée aux soins dentaires de routine du patient.
- 2^{ème} partie : Échographie des glandes salivaires majeures au département de radiologie. Cet examen est indolore, non-invasif et ne nécessite aucune préparation de la part du patient. (15 minutes). Le radiologiste appliquera un gel sur la mâchoire du bas. Il y déplacera ensuite une sonde échographique pour voir les différentes glandes salivaires.
- Ces 2 parties seront planifiées la même journée.
- Si les soins dentaires sont déjà prévus sous anesthésie générale, il se peut qu'une partie des investigations puisse être effectuée lors de la même séance.

L'équipe de recherche consultera le dossier médical de votre enfant pour obtenir les informations pertinentes à cette recherche.

QUELS SONT LES RISQUES ET INCONVÉNIENTS ?

Il n'y a aucun inconvénient autre que le temps requis pour les rendez-vous en médecine dentaire et en radiologie.

Y-A-T-IL DES AVANTAGES À PARTICIPER À CE PROJET DE RECHERCHE ?

L'avantage de participer à cette étude est l'obtention d'un nettoyage dentaire (détartrage, prophylaxie, fluor) sans frais. Aussi, nous espérons que les connaissances acquises grâce à ce projet de recherche seront utiles aux patients atteints de Trisomie 21.

COMMENT LA CONFIDENTIALITÉ EST-ELLE ASSURÉE ?

Tous les renseignements recueillis demeureront confidentiels dans les limites prévues par la loi. Votre identité sera protégée en remplaçant votre nom par un code de recherche. Seule l'équipe de recherche aura accès au lien entre le code et votre nom.

Les données recueillies lors de l'examen dentaire et radiologique seront consignées dans votre dossier médical.

Afin de vérifier le bon déroulement de la recherche et d'assurer votre protection, l'organisme suivant pourrait consulter votre dossier de recherche et votre dossier médical

-le Comité d'éthique de la recherche du CHU Sainte-Justine ou une personne mandatée par celui-ci ;

Celui-ci adhère à une politique de confidentialité.

Si les résultats généraux de ce projet de recherche sont publiés ou présentés lors de conférences scientifiques, votre nom et vos autres renseignements personnels ne seront pas divulgués.

Les données de recherche seront conservées pendant 7 ans de façon sécuritaire sous la responsabilité du Dre Julie Mi Nguyen

Les données seront détruites 7 années après la fin du projet de recherche.

ÊTES-VOUS LIBRE DE PARTICIPER ?

Oui. La participation à ce projet de recherche est volontaire. Vous êtes libre de refuser de participer à ce projet de recherche. Vous pouvez décider de cesser de participer au projet de recherche à n'importe quel moment. Si vous ne participez pas au projet de recherche ou vous vous retirez cela n'affectera pas la qualité des soins qui vous seront offerts. Si vous vous retirez, vos données seront retirées et détruites sauf si elles ont déjà été analysées.

PERSONNES-RESSOURCES

Si vous avez des questions concernant le projet de recherche, vous pouvez communiquer avec le chercheur responsable du projet de votre hôpital :

-CHU Sainte-Justine : Dre Nelly Huynh, Ph.D.

Courriel : nelly.huynh@umontreal.ca

Vous pouvez aussi adresser vos questions à la résidente en médecine dentaire qui coordonne le projet (chercheuse principale) : Dre Julie Mi Nguyen.

Courriel : julie.mi.nguyen@umontreal.ca

Pour tout renseignement sur vos droits en tant que participant de recherche, vous pouvez vous adresser au Commissaire local aux plaintes et à la qualité des services du CHU Sainte-Justine au 514-345-4749.

OÙ PUIS-JE OBTENIR PLUS D'INFORMATIONS ?

Vous pourrez demander un résumé des résultats du projet de recherche ; ceux-ci ne seront disponibles que lorsque le projet sera entièrement terminé.

Vous recevrez une copie signée de ce formulaire. En tout temps vous pouvez poser des questions à l'équipe de recherche.

COMITÉ D'ÉTHIQUE DE LA RECHERCHE

Le comité d'éthique de la recherche du CHU St-Justine a approuvé ce projet de recherche et en assure le suivi.

ASSENTIMENT ET CONSENTEMENT

Titre du projet de recherche : Prévalence de l'aplasie et de l'hypoplasie des glandes salivaires majeures chez les enfants atteints du syndrome de Down (trisomie 21).

On m'a expliqué la nature et le déroulement du projet de recherche. J'ai pris connaissance du formulaire de consentement et on m'en a remis un exemplaire. J'ai eu l'occasion de poser des questions auxquelles on a répondu. Après réflexion, j'accepte que mon enfant participe à ce projet de recherche.

J'autorise l'équipe de recherche à consulter le dossier médical de mon enfant, pour obtenir les informations pertinentes à ce projet.

En signant ce formulaire de consentement, vous ne renoncez à aucun de vos droits prévus par la loi. De plus, vous ne libérez pas les investigateurs de leur responsabilité légale et professionnelle advenant une situation qui vous causerait préjudice.

_____	_____	_____
Nom de l'enfant (Lettres moulées)	Assentiment de l'enfant capable de comprendre la nature du projet (signature ou Assentiment verbal obtenu par : _____	Date

_____	_____	_____
Nom du parent, tuteur (Lettres moulées)	Consentement (signature)	Date

J'ai expliqué au participant et/ou à son parent/tuteur tous les aspects pertinents de la recherche et j'ai répondu aux questions qu'ils m'ont posées. Je leur ai indiqué que la participation au projet de recherche est libre et volontaire et que la participation peut être cessée en tout temps.

_____	_____
Nom de la personne qui obtient le consentement (Lettres moulées)	(signature)

Date

2. Formulaire clinique

Formulaire clinique (À remplir par le dentiste examinateur)

Projet : Prévalence de l'aplasie et de l'hypoplasie des glandes salivaires majeures chez les enfants atteints du syndrome de Down (trisomie 21)

1. Numéro de dossier :

2. Sexe

Homme

Femme

3. Âge :

4. Histoire Médicale : Trisomie 21

Oui

Non

5. Autre condition médicale :

6. Médicaments :

7. Histoire familiale d'aplasie ou d'hypoplasie des glandes salivaires majeures

Oui

Non

Si oui, précisez :

8. Présence de sécheresse buccale

Oui

Non

9. Présence des canaux de Sténon

Oui

Non

Si non, précisez lequel/lesquels :

10. Présence des canaux de Wharton

Oui

Non

Si non, précisez lequel/lesquels :

10. Présence d'érythème buccal

Oui

Non

Si oui, décrire l'étendue :

11. Présence de candidose par culture fongique

Oui

Non

12. Présence des glandes parotides à l'échographie

Oui

-Taille normale

- Précisez laquelle/lesquelles :

-Glande hypoplasique

-Si oui, précisez laquelle/lesquelles :

Non

- Si non, précisez laquelle/lesquelles :

13. Présence des glandes sous-mandibulaires à l'échographie

Oui

-Taille normale

- Précisez laquelle/lesquelles :

-Glande hypoplasique

-Si oui, précisez laquelle/lesquelles :

Non

- Si non, précisez laquelle/lesquelles :

14. Hygiène buccale

Adéquate

Moyenne

Pauvre

15. Indice CAO (dentition permanente): _____

C (dents cariées) : _____

A (dents absentes pour cause de carie) : _____

O (dents obturées) : _____

Indice cao (dentition primaire): _____

c (dents cariées) : _____

a (dents absentes pour cause de carie) : _____

o (dents obturées) : _____