



**HAL**  
open science

# Gestion de l'anesthésie générale chez les patients atteints de grands syndromes dans le cadre de leur prise en charge bucco-dentaire

Mathilde Nicole, Pierrette Gaüzes

## ► To cite this version:

Mathilde Nicole, Pierrette Gaüzes. Gestion de l'anesthésie générale chez les patients atteints de grands syndromes dans le cadre de leur prise en charge bucco-dentaire. Sciences du Vivant [q-bio]. 2020. dumas-03114771

**HAL Id: dumas-03114771**

**<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-03114771>**

Submitted on 19 Jan 2021

**HAL** is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

**U.F.R. D'ODONTOLOGIE**

Année 2020

Thèse n°73

THESE POUR L'OBTENTION DU  
**DIPLOME D'ETAT de DOCTEUR EN CHIRURGIE  
DENTAIRE**

Présentée et soutenue publiquement

Par GAÜZES Mathilde, Nicole, Pierrette

Née le 27/10/1993 à Bordeaux

Le 10 Décembre 2020

**GESTION DE L'ANESTHESIE GENERALE CHEZ LES  
PATIENTS ATTEINTS DE GRANDS SYNDROMES DANS LE  
CADRE DE LEUR PRISE EN CHARGE BUCCO-DENTAIRE**

Sous la direction de : Noëlie-Brunehilde Thébaud

Membres du jury :

M. CATROS Sylvain  
Mme THEBAUD Noëlie-Brunehilde  
Mme DONNET Laura  
Mme BORDES-DEMOLIS Marilynne  
M. SAMOT Johan

Président  
Directrice  
Rapporteur  
Assesseur  
Assesseur

Professeur des Universités  
Maître de Conférences des Universités  
Assistant Hospitalo-Universitaire  
Praticien Hospitalier  
Maître de Conférences des Universités

# UNIVERSITE DE BORDEAUX

MAJ  
01/11/2020

*Président* M. TUNON DE LARA Manuel  
*Directeur de Collège des Sciences de la Santé* M. PELLEGRIN Jean-Luc

## **COLLEGE DES SCIENCES DE LA SANTE UNITE DE FORMATION ET DE RECHERCHE DES SCIENCES ODONTOLOGIQUES**

*Directrice* Mme BERTRAND Caroline 58-01  
*Directeur Adjoint à la Pédagogie* Mr DELBOS Yves 56-01  
*Directeur Adjoint – Chargé de la Recherche* M. CATROS Sylvain 57-01  
*Directeur Adjoint – Chargé des Relations Internationales* M.SEDARAT Cyril 57-01

### **ENSEIGNANTS DE L'UFR**

#### **PROFESSEURS DES UNIVERSITES**

Mme	Caroline	BERTRAND	Prothèse dentaire	58-01
Mme	Marie-José	BOILEAU	Orthopédie dento-faciale	56-01
M	Sylvain	CATROS	Chirurgie orale	57-01
M	Raphaël	DEVILLARD	Dentisterie restauratrice et endodontie	58-01
Mme	Véronique	DUPUIS	Prothèse dentaire	58-01
M.	Bruno	ELLA NGUEMA	Sciences anatomiques et physiologiques - Biomatériaux	58-01
M.	Jean-Christophe	FRICAÏN	Chirurgie buccale – Pathologie et thérapeutique	57-01

#### **MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES**

Mme	Elise	ARRIVÉ	Prévention épidémiologie – Economie de la santé – Odontologie légale	56-02
Mme	Audrey	AUSSEL	Sciences anatomiques et physiologiques	58-01
Mme	Cécile	BADET	Biologie Orale	57-01
M.	Etienne	BARDINET	Orthopédie dento-faciale	56-01
M.	Michel	BARTALA	Prothèse dentaire	58-01
M.	Cédric	BAZERT	Orthopédie dento-faciale	56-01
M.	Christophe	BOU	Prévention épidémiologie – Economie de la santé – Odontologie légale	56-02
Mme	Sylvie	BRUNET	Chirurgie buccale – Pathologie et thérapeutique	57-01
M.	Jacques	COLAT PARROS	Sciences anatomiques et physiologiques	58-01
M,	Jean-Christophe	COUTANT	Sciences anatomiques et physiologiques	58-01
M.	François	DARQUE	Orthopédie dento-faciale	56-01
M.	François	DE BRONDEAU	Orthopédie dento-faciale	56-01
M.	Yves	DELBOS	Odontologie pédiatrique	56-01
M,	Emmanuel	D'INCAU	Prothèse dentaire	58-01
Mme	Mathilde	FENELON	Chirurgie Orale	57-01
Mme	Elsa	GAROT	Odontologie pédiatrique	56-01
M.	Dominique	GILLET	Dentisterie restauratrice et endodontie	58-01
Mme	Olivia	KEROUREDAN	Dentisterie restauratrice et endodontie	58-01
M.	Jean-François	LASSERRE	Prothèse dentaire	58-01
M.	Yves	LAUVERJAT	Parodontologie	57-01
Mme	Odile	LAVIOLE	Prothèse dentaire	58-01
Mme	Javotte	NANCY	Odontologie pédiatrique	56-01

M.	Adrien	NAVEAU	Prothèse dentaire	58-01
M.	Jean-François	PELI	Dentisterie restauratrice et endodontie	58-01
M.	Philippe	POISSON	Prévention épidémiologie – Economie de la santé – Odontologie légale	56-02
M.	Patrick	ROUAS	Odontologie pédiatrique	56-01
M.	Johan	SAMOT	Biologie Orale	57-01
Mme	Maud	SAMPEUR	Orthopédie dento-faciale	56-01
M.	Cyril	SEDARAT	Parodontologie	57-01
Mme	Noélie	THEBAUD	Biologie Orale	57-01
M.	Eric	VACHEY	Dentisterie restauratrice et endodontie	58-01

#### **AUTRES ENSEIGNANTS**

M.	Cédric	FALLA	Prévention épidémiologie – Economie de la santé – Odontologie légale	56-02
M.	François	ROUZÉ L'ALZIT	Prothèse dentaire	58-01

#### **ASSISTANTS**

M.	Bastien	BERCAULT	Chirurgie Orale	57-01
M.	Baptiste	BERGES	Prothèse dentaire	58-01
Mme	Mathilde	BOUDEAU	Odontologie conservatrice – Endodontie	58-01
Mme	Virginie	CHUY	Prévention épidémiologie – Economie de la santé – Odontologie légale	56-02
M	Pierre-Hadrien	DECAUP	Prothèse dentaire	58-01
Mme	Laura	DONNET	Biologie Orale	57-01
Mme	Julia	ESTIVALS	Odontologie pédiatrique	56-01
Mr	Pierre-André	GUILLAUD	Parodontologie	57-01
Mme	Jane	GOURGUES	Prévention épidémiologie – Economie de la santé – Odontologie légale	56-02
Mr	Louis	HUAULT	Sciences anatomiques et physiologiques	58-01
Mme	Mathilde	JACQUEMONT	Parodontologie	57-01
Mme	Clémence	JAECK	Prothèse dentaire	58-01
Mr	Aymeric	JOUBERT DU CELLIER	Dentisterie restauratrice et endodontie	58-01
Mr	Jean-Baptiste	IRIBARREN	Dentisterie restauratrice et endodontie	58-01
Mme	Claudine	KHOURY	Prévention épidémiologie – Economie de la santé – Odontologie légale	56-02
Mme	Camille	LACAULE	Orthopédie dento-faciale	56-01
M.	Antoine	LAFITTE	Orthopédie dento-faciale	56-01
Mme	Léa	MASSE	Prothèse dentaire	58-01
Mme	Aude	MENARD	Prothèse dentaire	58-01
M	Florian	PITEU	Prothèse dentaire	58-01
Mme	Rawen	SMIRANI	Parodontologie	57-01
Mme	Florianne	VILLAT	Dentisterie restauratrice et endodontie	58-01
M.	Clément	VACHEY	Odontologie conservatrice – Endodontie	58-01
M	Paul	VITIELLO	Prothèse dentaire	58-01
Mme	Sophia	ZIANE	Odontologie conservatrice – Endodontie	58-01

# REMERCIEMENTS

## A notre Président de thèse,

Monsieur le Professeur Sylvain CATROS  
Professeur des Universités - Praticien Hospitalier  
Sous-section Chirurgie Orale 57-01

Je vous remercie de l'honneur que vous me faites en présidant cette thèse d'exercice. Merci pour votre enseignement et pour votre sympathie tout au long de mon cursus universitaire et clinique. Veuillez trouver dans ce travail, l'assurance de ma sincère reconnaissance et de mon profond respect.

## A notre Directrice de thèse,

Madame le Docteur Noëlie-Bruneilde THEBAUD  
Maître de Conférences des Universités - Praticien Hospitalier  
Sous-section Biologie Orale 57-01

Je vous remercie d'avoir accepté la direction de cette thèse et de m'avoir proposé ce sujet. Je tiens également à vous remercier pour l'enseignement que vous m'avez apporté tout au long de mon cursus.

Je vous remercie pour votre soutien et votre disponibilité tout au long de l'élaboration de mon travail. Je vous prie de trouver ici le témoignage de ma sincère et profonde reconnaissance.

## A notre Rapporteur de thèse,

Madame le Docteur Laura DONNET  
Assistante Hospitalo-Universitaire  
Sous-section Biologie Orale 57-01

Je vous remercie d'avoir accepté de corriger ce travail et de suivre son évolution. Je vous prie de trouver le témoignage de ma sincère et profonde reconnaissance.

## A notre Assesseur de thèse,

Madame le Docteur Marilyne BORDES  
Praticien Hospitalier

Je vous remercie d'avoir accepté de participer à ce jury de cette thèse d'exercice. Veuillez trouver ici l'expression de mes sincères remerciements.

A notre Assesseur de thèse,

Monsieur le Docteur Johan SAMOT  
Maitre de Conférences des Universités – Praticien Hospitalier  
Sous-section Biologie Orale 57-01

Je vous remercie d' avoir accepté d' être l' assesseur de cette thèse.  
Je vous suis également reconnaissante pour votre enseignement et votre pédagogie tout au long de mon cursus universitaire. Vous trouverez ici l' expression de ma gratitude et de ma reconnaissance.

A mes parents,

Pour m'avoir épaulé et soutenue durant toutes ces années, malgré les hauts et les bas. Pour votre amour inconditionnel et votre confiance. Pour avoir cru en moi, et ce depuis le début. Vous avez toujours été là pour moi et je n'en serais pas là aujourd'hui sans vous.

A mes grands-parents,

Merci pour votre soutien sans faille et l'amour que vous m'apportez depuis toujours. Merci de suivre mon parcours depuis le début. Je n'en serais pas là sans vous.

A mon frère,

Merci titi pour ces fous rires, ces bagarres, ces disputes et ces réconciliations. Tu as toujours été là pour moi, à ta façon, et je t'en serai toujours reconnaissante.

A isabelle,

Merci pour tes conseils et d'avoir toujours été là pour moi. Merci pour ta bienveillance et tous ces moments passés ensemble, je suis fière que tu fasses partie de ma famille.

A mon parrain, ma tante, mon oncle, Pierre et Adi,

Je suis tellement fière de vous avoir comme famille. Vous êtes la gentillesse incarnée. Merci d'être à mes côtés.

A Bérénice,

Merci pour toutes ces merveilleuses années passées à tes côtés, et ce depuis le CM2. Pour ton soutien inconditionnel, ton amour et ton amitié sans faille. Merci de faire partie de ma vie. A nous, et à nos aventures à venir !

A Jean,

Merci d'être à mes côtés depuis la maternelle, merci pour tous ces fous-rires et nos longues discussions, bref à tous nos moments vécus ensemble et ceux à venir.

A Faustine,

Mon amie du lycée, depuis ce fameux 3x500m, et mon binôme de PACES. Merci pour ton soutien et ton amitié sans limite. A tous nos beaux moments passés ensemble et à tous ceux à venir.

A Marie et Julie,

Merci de m'accompagner depuis toutes ces années. Merci pour votre gentillesse, votre écoute et tous ces précieux conseils. Merci de faire partie de ma vie. A notre trio.

A Iris, Manon et Claire,

Merci de me suivre depuis toutes ces années d'études, et ce même après. Merci pour toutes ces soirées, ces fous rires, ces voyages et ces week-ends. Vous êtes de précieuses amies. A notre vie parisienne !

A Louna et Nico,

Mes dentistes préférés, merci pour votre amitié et votre bienveillance. Merci pour tous ces moments partagés. Je suis heureuse que vous fassiez partie de ma vie.

A Coti et Margot,

Merci d' avoir été présentes lors de l' écriture de cette thèse.  
Plus que des colocs vous êtes devenues de vraies amies.

# TABLE DES MATIERES

<b>INTRODUCTION</b> .....	11
<b>1 ANESTHESIE GENERALE EN ODONTOLOGIE</b> .....	13
1.1 Définition de l'anesthésie générale et historique .....	13
1.2 Indications et contre-indications .....	14
1.2.1 Indications.....	15
1.2.2 Contre-indications.....	16
1.3 Étape de la prise en charge .....	17
1.3.1 La consultation pré-opératoire .....	17
1.3.2 La consultation pré-anesthésique.....	18
1.3.3 La visite pré-anesthésique .....	20
1.3.4 L'intervention.....	20
1.3.5 Le suivi thérapeutique .....	23
1.4 Les risques.....	24
1.5 Spécificité de l'anesthésie générale en odontologie .....	25
1.5.1 Conditions de travail .....	25
1.5.2 Territoire d'intervention .....	25
1.5.3 Modalités d'intubation .....	26
1.5.4 Gestion de l'intubation difficile (ID).....	27
1.6 La chirurgie ambulatoire.....	27
1.6.1 Définitions.....	27
1.6.2 Critères d'éligibilités.....	28
<b>2 PATIENTS A BESOINS SPECIFIQUES</b> .....	30
2.1 Définition .....	30
2.2 État de santé .....	30
2.2.1 Les manifestations cliniques .....	30
2.2.2 Spécificité de la santé oro-faciale et bucco-dentaire.....	31
2.2.3 Spécificité de la prise en charge.....	38
<b>3 GESTION DE L'ANESTHESIE GENERALE - ETUDE REALISEE AU CHU DE BORDEAUX ENTRE 2018 ET 2019</b> .....	40
3.1 Introduction .....	40
3.2 Méthode .....	42
3.2.1 Objectif principal de l'étude.....	42
3.2.2 Type d'étude .....	42
3.2.3 Objectif secondaire .....	42
3.2.4 Recueil des données .....	42
3.3 Résultats .....	43
3.3.1 Les syndromes polymalformatifs .....	45

3.3.2	Pathologies neurologiques.....	51
3.3.3	Pathologies cardiaques .....	54
3.3.4	Pathologies musculaires.....	55
3.3.5	Pathologies du tissu conjonctif .....	56
3.3.6	Pathologies hématologiques.....	57
3.3.7	Syndromes non étiquetés .....	58
3.3.8	Tableau récapitulatif des classements et effets indésirables de chaque patient atteint de syndromes, pris en charge au CHU de Bordeaux entre 2018 et 2019.....	58
3.3.9	Conclusion.....	61
3.4	Discussion .....	62
3.4.1	Les biais.....	62
3.4.2	Littérature scientifique .....	62
	<b>CONCLUSION.....</b>	<b>65</b>
	<b>TABLE DES ILLUSTRATIONS.....</b>	<b>66</b>
	<b>BIBLIOGRAPHIE.....</b>	<b>67</b>
	<b>ANNEXES.....</b>	<b>76</b>

## ABREVIATIONS

AG : Anesthésie générale  
CHU : Centre Hospitalo-Universitaire  
SAHOS : Syndrome d'Apnée-Hypopnée Obstructive du Sommeil  
ORL : Oto-Rhino-Laryngologie  
VADS : Voies aéro-digestives supérieures  
SPR : Syndrome de Pierre Robin  
T21 : Trisomie 21  
SCC : Syndrome du Cri du chat  
SPW : Syndrome de Prader Willi  
SSM : Syndrome de Smith Magenis  
SG : Syndrome de Gordon  
TXq28 : Trisomie Xq28  
SXF : Syndrome de l'X fragile  
SD : Syndrome de Dravet  
SLG : Syndrome de Lennox Gastaut  
SAC : Syndrome d'Arnold Chiari  
SW : Syndrome de West  
SA : Syndrome d'Agelman  
SAG : Syndrome d'Aicardi Goutières  
SWP : Syndrome de Wolf Parkinson White  
TF : Tétralogie de Fallot  
MS : Maladie de Steinert  
SS : Syndrome de Stickler  
TG : Thrombasthénie de Glanzmann

## INTRODUCTION

Une maladie est dite rare lorsqu'elle affecte moins d'une personne sur 2000.

Les grands syndromes génétiques, malgré leur rareté individuelle, touchent en France à ce jour plus de 3 millions de personnes, soit 4,5% de la population (1). On compte aujourd'hui environ 6000 catégories de maladies rares, dont 80% sont d'origines génétiques.

Ces syndromes sont généralement graves, chroniques, et évolutifs : ils entraînent un déficit moteur, sensoriel ou intellectuel dans 50% des cas et une perte totale d'autonomie dans 9% des cas (1 ; 2). L'incidence des maladies rare est évaluée de 1 à 3%.

Ces patients représentent un problème majeur de santé publique de par leur nombre mais également par le manque de données sur leur prise en charge.

Ils souffrent généralement, suivant la maladie concernée, de retard psychomoteur, d'un déficit mental (inconstant mais fréquent), parfois de type autistique, de retard de croissance staturo-pondérale, d'un risque de malformations et de pathologies associées (cardiaques, respiratoires, ophtalmiques, immunitaires...) et de dysmorphie cranio-faciale et/ou des extrémités (3).

De plus, parmi l'ensemble des pathologies affectant le patient, les troubles buccodentaires occupent une place importante. Ces anomalies peuvent toucher toutes les structures de la cavité buccale, qu'elles soient squelettiques (micrognathie, rétrognathie, fente palatine) muqueuses (glossoptose, macroglossie, encombrement des VADS), ou purement dentaire (4).

Dans ce dernier cas, sont retrouvées des :

- Anomalie de nombre : agénésie, voir anodontie, dents surnuméraires, odontomes... (4)
- Anomalie de structure : amelogenèse, hypoplasie... (4)
- Anomalie de taille : macro et microdontie (4)
- Anomalie de formes (4)

Enfin, du fait de l'absence de coopération, d'observance et d'autonomie, ils présentent un risque plus élevé de développer des caries dentaires (5,6).

Ainsi ces patients, au tableau clinique très hétérogène, nécessitent une prise charge précoce, multidisciplinaire et récurrente.

Pour l'ensemble de ces patients, leur mode de vie et leurs conditions médicales ne sont pas compatibles avec leur prise en charge bucco-dentaire de façon classique au fauteuil (7) et d'autres modèles d'accès aux soins doivent être testés. Le recours à l'anesthésie générale en odontologie devient alors la seule option disponible.

La prise en charge sous anesthésie générale offre une solution intéressante pour ces patients qui cumulent des besoins en soins multiples, des difficultés de coopération et d'observance à la régularisation des sessions de soins.

En odontologie, l'anesthésie générale s'adresse essentiellement aux patients avec des besoins spécifiques (10) : enfants polycariés très jeunes ou présentant des troubles graves du comportement, un handicap moteur ou cérébral, une pathologie systémique lourde : son recours permet d'effectuer en une seule séance des soins longs, lourds, complexes et multiples en se libérant des contraintes relatives à ces patients.

L'anesthésie générale ne doit cependant pas être considérée sans risque et son recours doit être murement réfléchi, en particulier chez ces patients polyopathologiques. Elle doit être réalisée dans des conditions optimales de sécurité après avoir obtenu le consentement libre et éclairé du patient ou du tuteur légal.

Cette pratique particulière de l'odontologie reste peu développée, et ne peut pas répondre à ce jour aux demandes de plus en plus importantes.

De plus, il a été constaté qu'il n'existait pas vraiment de conduite à tenir pour les chirurgiens- dentistes sur la prise en charge sous anesthésie générale.

Enfin, il est nécessaire de rappeler que ces grands syndromes entraînent dans la majorité des cas des modifications anatomiques cervico-faciales et des altérations graves de l'état général qui peuvent compliquer voire contre-indiquer une intervention sous anesthésie générale.

Dans un premier temps nous décrirons en quoi consiste une prise en charge sous anesthésie générale dans le cadre d'interventions bucco-dentaires, dans quel cas est-elle pratiquée, puis nous rappellerons les indications et contre-indications des soins dentaires sous anesthésie générale, ensuite nous décrirons dans une seconde partie le patient type à besoins spécifiques.

Enfin, nous présenterons dans une troisième partie, l'étude des pratiques professionnelles menée au sein du CHU de Bordeaux, en répertoriant les patients atteints de syndromes et ayant eu recours à une anesthésie générale dans le cadre de soins dentaires, entre 2018 et 2019 et en évaluant leur besoin spécifique et les complications éventuelles ayant eu lieu.

# **1 ANESTHESIE GENERALE EN ODONTOLOGIE**

## **1.1 Définition de l'anesthésie générale et historique**

D'après la Société Française d'Anesthésie et de Réanimation, l'anesthésie générale se définit comme un ensemble de techniques ayant pour objectif la réalisation d'un acte chirurgical, obstétricale ou médical (endoscopie, radiologie...) en supprimant la douleur provoquée pendant et en l'atténuant après l'intervention dans des conditions optimales de sécurité (9).

Elle engendre un état comparable au sommeil, produit par l'injection de médicaments par la perfusion, et/ou par la respiration : elle entraîne une perte de conscience pendant la réalisation de l'acte (9).

Elle est réalisée par un médecin anesthésiste réanimateur, dans un service hospitalier ou en clinique.

Il peut être intéressant de rappeler que la première intervention réalisée sous anesthésie générale n'était autre qu'une exérèse d'une tumeur du plancher buccale, effectuée par le docteur Morton, chirurgien-dentiste, en 1846 (8,10), grâce à une inhalation d'éther.

Aujourd'hui, les hypnotiques constituent les molécules les plus couramment utilisées pour induire l'anesthésie.

L'anesthésie générale a plusieurs objectifs (11) :

- Provoquer une perte de conscience ;
- Supprimer la douleur ;
- Provoquer un relâchement musculaire ;
- Prendre le relais du cerveau « mis au repos » afin d'assurer les fonctions vitales, la surveillance des fonctions respiratoires et cardio-vasculaires.

Elle comporte trois phases (12,13) :

- **L'induction** : passage de l'état éveillé à l'état d'inconscience ;
- **L'entretien** : de durée aussi longue que nécessaire en fonction de la chirurgie, voire parfois au-delà ;
- **Le réveil** : récupération progressive des différentes fonctions, de façon plus ou moins rapide suivant les médicaments injectés.

## 1.2 Indications et contre-indications

Les indications et contre-indications de l'anesthésie générale à des fins de thérapeutiques dentaires ont évolué au fil des années, et sont variables en fonction des pays.

En Angleterre, les 1ères recommandations sur l'utilisation de l'anesthésie générale en odontologie datent de 1990 : Le rapport de Poswillo. La principale information qui en ressortait était de n'effectuer une anesthésie générale qu'en dernier recours, après échecs des autres solutions thérapeutiques (14).

Le Royal College of Anesthetist (15) et le Department of Health (16) ont respectivement publiés en 1999 et 2000 les standards et recommandations de l'utilisation de l'AG, à savoir :

- Des situations cliniques où l'anesthésie locale est difficile à obtenir ;
- Chez les patients immatures ;
- Chez les patients porteurs de handicaps, mentaux et/ou physiques ;
- Chez les patients présentant une phobie dentaire.

Mais ces recommandations étaient surtout publiées dans le but d'établir un guide de bonne conduite, l'anesthésie générale étant autorisée en Angleterre, en milieu extra-hospitalier.

Aux États Unis, en 1998, l'American Academy of Pediatric Dentistry, publie des recommandations, plus détaillées, révisées en 2004 (17) :

- Enfants d'âge préscolaire non coopérants ;
- Patients non coopérants pour des raisons d'immaturation psychologique ou émotionnelle ;
- Chez les handicapés mentaux ou physiques ;
- Chez les patients présentant une phobie dentaire ;
- En odontologie pédiatrique : patients présentant une inefficacité de l'anesthésie locale, enfants ou adolescents présentant une phobie dentaire avec de nombreux soins dentaires sans possibilité d'amélioration rapide du comportement, enfants présentant des traumatismes oro-faciaux et dentaires importants.

Aucune contre-indication à l'anesthésie générale dans le cadre d'une prise en charge odontologique n'a été définie.

Face au manque d'information et à l'hétérogénéité des pratiques en termes d'utilisation de l'anesthésie générale, la Haute Autorité de Santé a proposé des recommandations sur les indications et contre-indications de l'anesthésie générale pour les actes courants d'odontologie et stomatologie (8).

### 1.2.1 Indications

En odontologie, les indications de l'anesthésie générale sont :

#### 1.2.1.1 Liées à l'état général du patient

- Conditions comportementales empêchant toute évaluation et/ou traitement buccodentaire à l'état vigile après échec de tentatives de soins au fauteuil ;
- Nécessité de mise en état buccal lourde et pressante avant thérapeutiques médico-chirurgicales spécifiques urgentes, par exemple : carcinologie, hématologie, cardiologie, greffe d'organe...
- Limitation de l'ouverture buccale interdisant un examen et/ou un traitement immédiat ;
- Réflexes nauséux prononcés.

#### 1.2.1.2 Liées à l'intervention

- Interventions longues, complexes, regroupement de plusieurs actes en une même séance ;
- État infectieux loco-régional nécessitant d'intervenir en urgence (par exemple : geste associé de drainage et/ou débridement, extraction dans le cadre d'une ostéoradionécrose...).

#### 1.2.1.3 Liées à l'anesthésie locale

- Contre-indications avérées de l'anesthésie locale, c'est-à-dire allergie confirmée par un bilan d'allergologie et contre-indications spécifiées dans l'Autorisation de Mise sur le Marché (porphyrie, épilepsie non contrôlée par les médicaments, ...) ;
- Impossibilité d'atteindre un niveau d'anesthésie locale suffisant après des tentatives répétées au cours de plusieurs séances.

Les indications de l'anesthésie générale pour les patients à besoins spécifique ont ainsi pu être élargies :

- Patient présentant des conditions mentales, physiques et/ou psychiques, porteur de multiples handicaps empêchant tout examen ou thérapeutique dentaire (18,19) ;
- Tout jeune patient, de moins de 3 ans, chez qui le traitement exige des soins multiples (18) ;
- Patient nécessitant de multiples soins dentaires, mais habitant une zone éloignée, dépourvue de centres de soins et pour qui le transport pose un problème (11,18) ;
- Altération de la qualité de vie du patient à cause de son état bucco-dentaire (20).

L'American Society of Anesthesiologist a établi un système de classification selon l'état médical du patient, afin de guider au mieux le clinicien dans son choix (21).

<b>ASA I</b>	Patient n'ayant pas d'affection autre que celle nécessitant l'acte chirurgical
<b>ASA II</b>	Patient ayant une perturbation modérée d'une grande fonction, en relation avec l'affection chirurgicale ou une autre affection
<b>ASA III</b>	Patient ayant une perturbation sévère d'une grande fonction, en relation avec l'affection chirurgicale ou une autre affection
<b>ASA IV</b>	Patient courant un risque vital du fait de l'atteinte d'une grande fonction
<b>ASA V</b>	Patient moribond

Figure 1 : Classification des patients selon leur score ASA

### 1.2.2 Contre-indications

Les contre-indications de l'anesthésie générale sont de 2 ordres (8) :

- Risques anesthésiques majeurs ;
- Le refus du patient et/ou des parents et/ou de son représentant légal.

Il convient de rappeler que l'anesthésie générale n'est pas sans risque et ne doit pas constituer un geste anodin : elle peut entraîner des complications graves, directes, ou indirectes qu'il faut prendre en compte et évaluer avant toute décision de thérapeutique sous anesthésie générale (8,22).

Pour résumer, le chirurgien-dentiste doit analyser la situation, le rapport bénéfique/risque de l'intervention et compter sur son bon jugement : les paramètres de décisions à prendre en compte sont nombreux : cliniques certes, mais aussi sociaux, familiaux, et financiers ...

### 1.3 Étape de la prise en charge

L'exercice de l'anesthésie est régi en France par un décret du 5 décembre 1994 qui décrit les conditions de sa réalisation et l'ensemble du processus, de la consultation pré-anesthésique, au réveil du patient et à son suivi post-opératoire (23).

Une intervention sous anesthésie générale, nécessite pour tout patient :

- Une consultation pré-anesthésique ;
- Une visite pré-anesthésique ;
- Les moyens nécessaires à la réalisation de cette anesthésie ;
- Une surveillance continue après l'intervention ;
- Une organisation permettant de faire face à tout moment à une complication liée à l'intervention ou à l'anesthésie effectuée (13,23–25).

#### 1.3.1 La consultation pré-opératoire

La consultation pré-opératoire a pour objectif d'effectuer un bilan bucco-dentaire complet du patient et d'établir un plan de traitement, provisoire : le jour de l'acte, un différentiel peut exister entre le plan de traitement prévue et son exécution car l'examen clinique et radiographique ne sont pas toujours réalisables (26).

- Un questionnaire médical et une anamnèse sont effectués au préalable afin de recueillir tous les antécédents médicaux, chirurgicaux, les éventuels traitements en cours, ainsi que les habitudes de vie et d'hygiène orale (27).

L'anamnèse médicale doit permettre d'évaluer les risques allergiques, infectieux ou hémorragiques et les risques de complications possibles dues au stress, aux pathologies existantes actuelles ou anciennes et aux interactions médicamenteuses (28).

- L'examen clinique et radiographique doit être le plus complet possible : état dentaire détaillé (dents présentes, absentes, traitements existants, anomalies présentes), relations inter-arcades, pathologies buccales éventuellement présentes, état des tissus parodontaux et muqueux, et enfin évaluation de l'hygiène bucco-dentaire.

Ces examens devront cependant être adaptés à l'âge du patient, et à son état de santé général, physique et mental. Dans certaines conditions ils peuvent être très difficiles voire impossibles à réaliser et un plan de traitement est alors difficile à établir.

C'est également un moment opportun pour donner tous les conseils d'hygiène bucco-dentaire, alimentaires, l'étiologie de la maladie carieuse.

Toutes les indications sur le déroulement de l'intervention seront expliquées au patient et/ou aux représentants légaux, et le consentement éclairé devra être obtenue.

Cette consultation permet de définir la date de l'intervention, de prévoir la consultation d'anesthésie (en vue de dépister les patients à complications), de définir le mode d'hospitalisation (classique ou ambulatoire) et de rédiger les documents médicaux légaux.

### 1.3.2 La consultation pré-anesthésique

L'examen pré-anesthésique comporte un interrogatoire ainsi qu'une anamnèse, puis un examen clinique (25).

Son but principal est d'optimiser la sécurité anesthésique du patient (25,29). Ces recommandations visent à améliorer et/ou maintenir la sécurité des patients en diminuant la morbidité et la mortalité anesthésiques (25).

La consultation pré-anesthésique a lieu à distance de l'acte. Elle doit se dérouler à une date qui permette de prévoir les éventuelles investigations nécessaires à l'élaboration d'une tactique anesthésique. Elle est réalisée par l'anesthésiste environ 2 à 8 jours avant l'intervention et a pour objectifs de :

- Réaliser une évaluation médicale du patient (13) : l'anesthésiste prend connaissance de ses antécédents médicaux, chirurgicaux, anesthésiques, son état de santé actuel, ainsi que des traitements médicamenteux, habitudes de vie et d'hygiène ces facteurs sont susceptibles de modifier la technique anesthésique.

- De prescrire des examens complémentaires lorsqu'ils sont nécessaires (25).
- Évaluer le risque anesthésique suivant la classification ASA : le risque augmente avec la valeur du score.
- Réaliser un examen clinique comprenant la mesure de l'ouverture buccale, la mobilité cervicale, la distance thyro-mentale du patient, et de détecter toute difficulté liée à l'intubation, grâce à la classification de Mallampati. Le score de Cormack sera évalué lors de l'intubation. Une fois évalué ce score sera notifié dans le dossier du patient et pourra être utile lors de prochaines interventions (30).

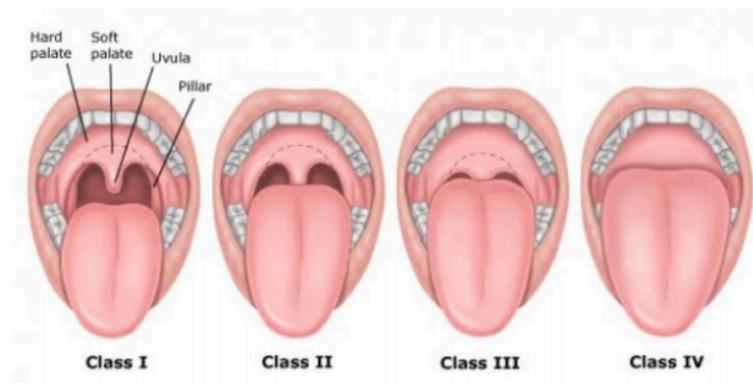


Figure 2 : Score de Mallampati

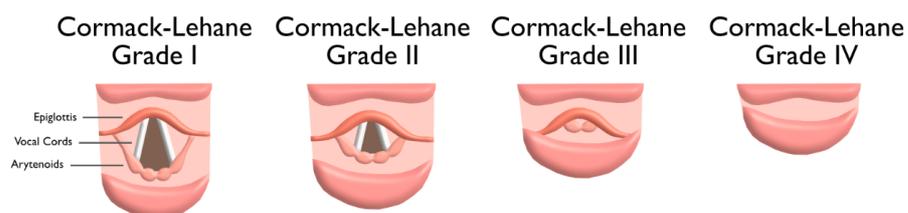


Figure 3 : Score de Cormack

- Proposer la meilleure stratégie anesthésique, décider si une prémédication est nécessaire et faire sa prescription (27).
- Informer le patient, évaluer et préparer psychologiquement le patient et/ou les parents, le mettre en confiance, et recueillir son consentement éclairé.
- Évaluer le rapport bénéfice-risque de l'intervention et anticiper les problèmes potentiels (31).

A la fin de cette consultation, les données sont consignées par écrit dans le dossier médical du patient en n'oubliant pas de stipuler la stratégie anesthésique choisie, les risques médicaux encourus et les précautions à prendre.

Elle permet également à l'anesthésiste de constituer la fiche anesthésique (29) du patient ; qui servira de support de transmission pour l'équipe médicale : anesthésiste, chirurgien-dentiste, infirmiers anesthésistes. Cette étape ne doit en rien se substituer à la visite pré-anesthésique.

### 1.3.3 La visite pré-anesthésique

Elle est réalisée par un médecin anesthésiste réanimateur, « dans les heures précédant le moment prévu pour l'intervention » (Décret 94-1050) (23).

Cette étape vient compléter la consultation pré-anesthésique (32). Ses objectifs sont différents mais complémentaires : elle inclut un dernier examen du dossier médical, l'état général actuel du patient, un échange médecin-patient si possible afin de rassurer une dernière fois le patient, d'autant plus lorsque celui est atteint d'un syndrome avec une déficience mentale et une anxiété exacerbée.

### 1.3.4 L'intervention

Lors de l'intervention, l'anesthésie générale se décompose en 3 phases : l'induction, l'entretien et le réveil.

Lors de l'arrivée au bloc du patient, l'équipe anesthésiste vérifie l'identité du patient, et le type d'intervention, afin de sécurisée celle-ci (33).

Une voie d'abord veineuse ainsi qu'un monitoring multiparamétrique sont mis en place. Le patient est également pré-oxygéné, environ 3 minutes par l'intermédiaire d'un masque pour enrichir l'organisme en oxygène et éviter tous risques d'hypoxémie (13).

#### 1.3.4.1 L'induction

L'induction se fait grâce à l'administration d'un hypnotique : par voie intraveineuse chez l'adulte, et par inhalation au masque chez l'enfant et chez les patients très difficile à

perfuser, et handicapés (27,34). Ces effets sont potentialisés par l'administration d'un analgésique opioïde (13).

Cette étape se caractérise par une perte de conscience et l'atteinte du stade d'anesthésie dit « chirurgicale » ou stade III de Guedel (35) : c'est le niveau où l'intubation et la chirurgie ont lieu.



*Photographie 1 : Induction d'un patient par inhalation*

#### 1.3.4.2 L'intubation

L'alimentation en oxygène du patient peut être effectuée par :

- Un masque respiratoire, placé sur la bouche et le nez
- Un masque laryngé, introduit par la bouche
- Une sonde d'intubation trachéale

Le choix se fait en fonction de l'âge du patient, des particularités anatomiques et morphologiques, et de la difficulté d'intubation évaluée au cours de la consultation anesthésique. Cependant l'intubation nasotrachéale est privilégiée, car dans notre cas elle permet un confort chirurgical, et diminue les risques de mobilisations per-opératoire et donc d'extubation potentielle (36).

Un « packing » est ensuite mis en place au fond de la gorge du patient : il assure une protection mécanique et prévient le risque d'inhalation.

#### 1.3.4.3 L'entretien

La phase d'entretien, est assurée par l'administration d'un hypnotique, d'un analgésique opioïde et quand cela est nécessaire d'un curare (13).



*Photographie 2 : Patient intubé, en décubitus dorsal*

#### 1.3.4.4 Le programme opératoire

En odontologie, la réalisation des soins se fait par secteur, en débutant par les soins conservateurs, puis se terminant par les soins chirurgicaux qui entraîne des saignements (18,27).

Il est également nécessaire de débiter par les patients les plus jeunes et considérés comme les plus à risques : mauvais état général, patients handicapés, en raison des consignes de jeune et de l'anxiété souvent plus important et difficilement contrôlable chez ces patients.

#### 1.3.4.5 Le réveil

A la fin de l'intervention, l'anesthésiste arrête l'administration des médicaments anesthésiques et l'enfant est extubé et amené en salle de surveillance post-interventionnel.

Cette surveillance post-interventionnelle a pour objectif de contrôler les effets résiduels des médicaments anesthésiques, leur limitation, ainsi que l'état général du patient, sa tension artérielle, sa saturation en oxygène, sa température, et sa curarisation (23).

La sortie de la salle de réveil dépend de nombreux critères comme le score d'Aldrete (37) qui permet de s'assurer de la stabilité des constantes vitales, et de l'absence de complications.

SCORE D'ALDRETE					
	Activité	Respiration	Circulation	Conscience	Saturation pulsée en oxygène
2 pts	Bouge les 4 membres à la demande	Respire profondément et peut tousser sans difficulté	PA $\pm$ 20 % de la valeur pré-anesthésique	Complètement réveillé	SpO <sub>2</sub> > 92% à l'air
1 pt	Bouge 2 membres	Dyspnéique, respiration superficielle ou limitée	PA $\pm$ 20-50 % de la valeur pré-anesthésique	Réveillable à l'appel	Apport d'O <sub>2</sub> nécessaire pour maintenir une SpO <sub>2</sub> > 90%
0 pt	Ne bouge aucun membre	Apnéique	PA $\pm$ 50 % de la valeur pré-anesthésique	Aucun réveil à l'appel	SpO <sub>2</sub> < 92% malgré supplémentation en O <sub>2</sub>

Figure 4 : Score d'Aldrete

L'intégralité des informations recueillies lors de l'intervention et en post-opératoire lors de la surveillance est transcrit dans le dossier anesthésique du patient (23).

### 1.3.5 Le suivi thérapeutique

L'opérateur rend visite au patient, quelque heure après l'intervention :

- Il vérifie les suites immédiates de l'opération ;
- Il fournit un compte rendu et des explications sur la nature des actes réalisés, les dents concernées etc ;
- Il établit les prescriptions analgésiques ;
- Il répète au patient et/ou ses tuteurs légaux les conseils d'hygiène et alimentaires notamment post-opératoires.

De son côté le praticien cotera les actes effectués lors de l'intervention et rédigera le compte rendu opératoire, qui sera intégré au dossier du patient.

Enfin, un rendez-vous de contrôle est fixé au maximum deux semaines après l'intervention pour s'assurer de la bonne récupération du patient, de la cicatrisation des

plaies, de l'état des reconstitutions, et de la bonne observance du patient (hygiène bucco-dentaire et suivi des prescriptions) (27).

Les autres rendez-vous de contrôle auront lieu tous les 3 à 6 mois en fonction du risque carieux du patient.

Ces étapes sont primordiales pour garantir la pérennité des thérapeutiques : l'anesthésie générale permet de rétablir un environnement bucco-dentaire sain mais celui-ci ne sera définitivement rétabli que grâce à un contrôle régulier, qui permettra de réinsérer petit à petit le patient dans un parcours de soins plus « classique ».

#### 1.4 Les risques

Toutes les recommandations scientifiques et les professionnels de santé s'accordent pour dire que l'anesthésie générale, malgré tous ses avantages, n'est pas sans risque, elle ne doit pas être considérée comme un acte anodin, son recours doit être réfléchi et doit répondre à des critères bien précis (9,22,26,27,38).

Il convient de différencier le risque anesthésique pur, du risque chirurgical et ces complications peuvent survenir à chaque étape de l'intervention.

Ils sont généralement peu graves :

- Des nausées et vomissements, peuvent survenir au réveil (9) ;
- Les dispositifs utilisés pour induire l'anesthésie peuvent provoquer des douleurs dont des maux de gorge (9) ;
- Des traumatismes dentaires, tel que des fêlures, luxations et des fractures peuvent survenir (9) ;
- Des épistaxis suite à l'intubation nasotrachéale ;
- Un engourdissement d'un membre suite à la position statique prolongée (9) ;
- Des troubles de la mémoire, une amnésie, et une baisse des facultés de concentration en post-opératoire (9).

Des complications imprévisibles mais pouvant impacter le pronostic vital du patient peuvent avoir lieu comme un choc anaphylactique, un arrêt cardiaque et respiratoire, ou une asphyxie, suite à l'inhalation d'un corps étranger (9,22).

## 1.5 Spécificité de l'anesthésie générale en odontologie

L'anesthésie générale, soulève en plus des problèmes spécifiques à l'odontologie : en effet le lieu d'intervention est identique à celui de l'anesthésie, les modalités d'intubation peuvent varier et encombrer le champ opératoire au dépend du chirurgien-dentiste et les conditions de travail au bloc opératoires ne sont pas les mêmes qu'au cabinet dentaire, pouvant compliquer l'intervention.

Elle nécessite une étroite collaboration, en continue, du chirurgien-dentiste et de l'équipe anesthésiste pour réaliser l'intervention en toute sécurité.

### 1.5.1 Conditions de travail

L'intervention ayant lieu dans un bloc opératoire, le praticien ne dispose pas de tout le matériel et tous les matériaux du cabinet dentaire, en particulier le cône radiographique (11). Pour remédier à cet obstacle, des dispositifs de radiographie long cône portatifs conçus pour les blocs opératoires, sont commercialisés, mais le CHU de Bordeaux n'en dispose pas encore.

La position de travail de l'opérateur est inconfortable, tous les soins étant réalisés debout.

Le chirurgien-dentiste doit réaliser souvent un grand nombre de soins, de natures différentes, en très peu de temps pour ne pas faire durer l'anesthésie, et avec une équipe hospitalière différente à chaque intervention (38).

### 1.5.2 Territoire d'intervention

Le siège de l'intervention est identique pour l'opérateur et pour l'équipe anesthésiste : l'intubation est préférentiellement nasotrachéale, et peut constituer un « obstacle » aux gestes thérapeutiques (39).

Une étroite collaboration entre les différents acteurs s'avère indispensable afin de réaliser l'intervention dans des conditions optimales, il faudra veiller (8) :

- Au contrôle de la liberté des voies aériennes supérieure : elle constitue le souci majeur de l'anesthésiste, en raison de la proximité du champ opératoire. Le chirurgien-dentiste devra être particulièrement vigilant au risque d'inhalation de débris dentaires ou de matériaux.
- Au contrôle et à la fiabilité de la fixation de la sonde d'intubation et des raccords.

- A l'installation ergonomique du matériel du chirurgien-dentiste et de l'anesthésiste.
- A la protection oculaire (risque de projection de matériaux et de liquide).
- A la parfaite coopération entre l'opérateur et l'équipe anesthésiste.
- A une aspiration continue et minutieuse : les soins dentaires imposent une irrigation pour éviter la surchauffe des tissus (18).

Une autre conséquence « de ce territoire identique » est le risque de complications bucco-dentaire suite à l'intubation : tels que les traumatismes dentaires (bris dentaire, luxations), mais aussi muqueuses, gingivales et linguales (40).

### 1.5.3 Modalités d'intubation

L'anesthésiste doit assurer, durant et après l'intervention l'oxygénation du patient et la liberté des voies aériennes supérieures.

Pour cela l'anesthésiste met en place une sonde d'intubation qui va permettre (41) :

- Une ventilation assistée ;
- Une libération des voies aériennes ;
- Une aspiration des sécrétions trachéo-bronchiques ;
- Une protection face au risque d'inhalation.

Pour faire face à d'éventuels problèmes, l'anesthésiste devra maîtriser les techniques d'intubation difficile et le chirurgien-dentiste placera un tampon pharyngé (packing) dans l'hypopharynx pour prévenir une inhalation.

L'intubation peut être naso ou oro-trachéale. Elle est préférentiellement nasotrachéale car elle présente l'avantage de libérer la cavité-buccale (8).

Elle est généralement réalisée facilement, mais l'éventualité d'une intubation difficile doit toujours être recherchée, en particulier chez les patients handicapés (41).

Les patients souffrant de syndromes génétiques et de malformations (cranio-faciales, cardiaques, cérébrales ...) constituent une population particulièrement à risque, en particulier les patients avec anomalies cranio-faciales, qui rendent la gestion des voies aériennes supérieures difficile (18,42,43).

L'intubation de ces patients atteints de syndromes est rendue difficile, de par les modifications anatomiques cervico-faciales souvent présentes : micrognathie, macroglossie, fentes labio-palatines, cou très court, immobilité cervicale, limitation d'ouverture buccale... et les malformations congénitales associées : malformations cérébrales entraînant des épilepsies, cardiaques, gastro-entérales... (18)

Ces pathologies rendent l'étape de l'intubation particulièrement délicate et ne permettent de tolérer en aucun cas un certain degré d'hypoxémie.

Un examen rigoureux pré-anesthésique doit permettre de repérer au maximum les patients avec risque d'intubation difficile pour éviter les accidents graves (44).

#### 1.5.4 Gestion de l'intubation difficile (ID)

La société Française d'Anesthésie et de Réanimation a édité des recommandations sur la détection des intubations difficiles et sur leur prise en charges au bloc opératoire (44) :

- Intubation par laryngoscopie : c'est la technique de référence pour les intubations difficiles (ID). Les techniques d'anesthésie vigiles sont préférables mais impossibles chez le patient handicapé. Cependant cette technique rencontre des limites faces aux obstructions des voies aériennes éventuelles.
- Intubation avec laryngoscope et fibre optique : permet d'insérer la sonde sans mobilisation du rachis cervical.
- Le masque laryngé : il constitue une alternative à la sonde endo-trachéale et constitue une technique de choix après échec de l'intubation. Cependant des anomalies du larynx sont responsables de l'échec de sa mise en place.
- Constitution d'une voie chirurgicale de « sauvetage » : devant l'impossibilité d'assurer une ventilation efficace, l'anesthésiste devra effectuer en urgence une oxygénation à l'aide d'un cathéter transtrachéal.

### 1.6 La chirurgie ambulatoire

#### 1.6.1 Définitions

L'anesthésie-chirurgie ambulatoire est autorisée officiellement en France depuis 1991.

La société Française d'Anesthésie et de Réanimation définit l'anesthésie ambulatoire comme « une anesthésie permettant au patient le retour à un domicile privé le jour même de l'intervention » (45).

La majorité des soins dentaires réalisés sous anesthésie générale, sont effectués selon un mode ambulatoire. Elle obéit aux mêmes règles que l'anesthésie générale, énoncées plus haut, et nécessite une sélection des patients, selon des critères stricts (32). Malgré une restriction des patients, environ 80 % peuvent y être éligibles (46).

### 1.6.2 Critères d'éligibilités

La SFAR a émis des recommandations en 2004 concernant l'anesthésie du patient ambulatoire, selon différents critères (45) :

#### 1.6.2.1 Les actes

Ils doivent être :

- Programmés.
- De courte durée : environ 1h à 1h30.
- A risque faibles.
- Aux suites simples et peu douloureuse.

#### 1.6.2.2 Les patients

Leur sélection obéit à des critères sociaux et médicaux.

- **Critères sociaux :**
  - Compréhension suffisante de ce qui est proposé.
  - Aptitude à observer les prescriptions.
  - Conditions d'hygiène et de logement équivalentes, au moins, à celles que propose une hospitalisation.
  - Disponibilité d'une personne, responsable et valide, pour raccompagner le patient et rester la nuit suivante auprès de lui.
  - Éloignement de moins d'une heure d'une structure de soins adaptée à l'acte.
  - Accès rapide à un téléphone.

- **Critères médicaux :**

- L'âge : l'anesthésie ambulatoire est contre-indiquée chez le nouveau-né.
- L'état du patient : le patient doit être ASA I ou ASA II. Un patient ASA III peut être accepté sous certaines réserves (pathologie stabilisée, interférence de l'intervention avec la pathologie négligeable).

### 1.6.2.3 L'anesthésie

Elle obéit aux mêmes règles que celle de l'anesthésie non ambulatoire (32).

L'examen pré-anesthésique doit avoir lieu quelques jours avant l'intervention.

L'intervention doit avoir lieu dans une salle d'opération ou local prévue à cet effet et comportant tout le matériel nécessaire à son bon déroulement.

## 2 PATIENTS A BESOINS SPECIFIQUES

### 2.1 Définition

La définition du handicap est récente. La première classification portant sur le handicap, date de 1980 : « Classification Internationale des handicaps : déficiences, incapacités et désavantages (CIH) ».

- **La déficience** : elle correspond à l'extériorisation de la maladie.
- **L'incapacité** : c'est la traduction de la maladie sous forme d'incapacité à agir.
- **Le désavantage** : se réfère au processus de socialisation de la maladie et à l'impact que celle-ci a sur l'individu en tant qu'être social.

Après de nombreuses critiques, notamment sur le fait de définir le handicap comme une maladie, elle sera révisée en 2001 et nommée « Classification Internationale du Fonctionnement, du Handicap et de la Santé (CIF) » (47).

Selon la définition de l'Organisation Mondiale de la Santé « est handicapée toute personne dont l'intégrité physique ou mentale est passagèrement ou définitivement diminuée, soit congénitalement, ou sous l'effet de l'âge soit d'un accident, en sorte que son autonomie, son aptitude à fréquenter l'école ou à occuper un emploi s'en trouvent compromises » (47).

Elles ne constituent pas un groupe unique et homogène au sein de la population générale, mais sont reconnus comme ayant des besoins spécifiques en matière de santé (48).

Dans ce travail, nous allons nous intéresser aux syndromes polymalformatifs, et aux malformations congénitales, leurs conséquences sur la prise en charge bucco-dentaires et plus particulièrement lors d'une anesthésie générale.

### 2.2 État de santé

#### 2.2.1 Les manifestations cliniques

Un syndrome malformatif se définit par un ensemble d'anomalies du développement, non liées entre elles (49). Ces malformations sont extrêmement hétérogènes, multiples et de sévérités variables.

Ces syndromes associent classiquement 4 types d'anomalies cliniques (3) :

- Retard de croissance staturo-pondérale ;
- Malformations associées ;
- Dismorphies cranio-faciales et/ou des extrémités ;
- Retard psycho-moteur, déficit mental, trouble autistique inconstants.

Ces patients aux multiples déficit (intellectuels, moteurs, sensoriels ...) développement ainsi des troubles du comportement et de la communication entraînant une limitation des activités, et de participation sociale avec une anxiété souvent exacerbée pour toutes les activités de la vie courante, et en particulier pour les soins médicaux.

## 2.2.2 Spécificité de la santé oro-faciale et bucco-dentaire

Sur le plan qualitatif, on retrouve les mêmes pathologies orales que dans la population générale, mais c'est sur le plan quantitatif que le développement de ces différentes pathologies est spécifique : les pathologies bucco-dentaires sont fréquentes, multiples chez ces personnes et arrivent souvent à des stades très avancées.

### 2.2.2.1 Anomalie des tissus osseux :

Les atteintes du tissu osseux cranio-facial sont retrouvés fréquemment dans les syndromes (4), qu'ils soient d'origines génétique ou fonctionnel :

- Craniosténose (50,51) ;
- Hypoplasie faciale (50) ;
- Rétro/pro-gnathie mandibulaire, micrognathie mandibulaire (52–55) ;
- Fentes labio-palatines (52,56).



*Photographie 3 : Formes cliniques des fentes labio- palatines.*

*a. Fente labiale, b. Fente labiale bilatérale, c. Fente palato-vélaire, d. Fente vélaire*

#### 2.2.2.2 Pathologies des tissus mous

##### ➤ Maladies parodontales

Les parodontopathies touchent 80 % à 90 % des patients atteints de handicap (6,57). Elles résultent le plus souvent d'un manque d'hygiène orale, mais aussi de la faiblesse des stimulations au cours de la fonction, les malpositions, les troubles fonctionnelles, les para-fonctions.

Certaines médications, en particulier les médicaments neurologiques, responsables d'hyposialie peuvent également favoriser l'apparition de ces maladies parodontales (48).

Des tumeurs de la muqueuse gingivale ont également été décrites dans cette population, de types hamartomes (58), ou des hyperplasies gingivales, principalement causées par des médicaments de types antiépileptiques et psychotropes (5,6,59).

Il est important de souligner que ces patients souffrent souvent d'épilepsie et de crise d'anxiété, d'agitation et de dépression, et sont donc traités au long cours par ces médicaments, dans un but thérapeutique ou préventif.

Les conséquences de ces pathologies parodontales sont désastreuses pour le patient, d'un point de vue sanitaire (mobilités et perte prématurée des dents, halitose) mais également psychologique (douleurs chroniques, frein à la socialisation, aggravation de la dépendance, due à la chute des dents).



*Photographie 4 : Hyperplasie gingivale*

➤ **Anomalies linguales**

La langue n'est elle aussi pas épargnée, on retrouve classiquement chez ces patients (5,52,55,58) :

- Une langue basse, qui entraîne généralement une prognathie mandibulaire ;
- Une hypertrophie linguale, procidente, qui s'étale entre les arcades ;
- Une hypotonie linguale ;
- Une glossoptose.

Ces anomalies linguales sont responsables d'altérations des fonctions des voies aéro-digestives supérieures : risques de fausse route, reflux, et incontinence salivaire.



*Figure 5 : Micrognathie et glossoptose*

### 2.2.2.3 Pathologies dentaires

#### ➤ La maladie carieuse et l'hygiène bucco-dentaire :

L'indice carieux (cao) est sensiblement le même que dans la population générale, chez les enfants atteints de handicap (5,6). Cependant cet indice est sous-évalué car il ne prend pas en compte les dents absentes ni les retards d'éruption, ces 2 anomalies étant souvent présentes dans les grands syndromes. Cet indice s'inverse à partir de l'adolescence et prévalence de la maladie carieuse tend à augmenter avec l'âge.

Ces patients pressentent un indice carieux plus élevé que celui de la population général (48). Ceci s'explique par :

- Un manque, voir une absence totale **d'hygiène bucco-dentaire**. Celle-ci est due à plusieurs facteurs (5,6,48,60) :
  - Une absence d'observance et d'intérêt vis à vis du brossage ;
  - Des difficultés psycho-motrices, qui empêchent de réaliser le brossage correctement : absence de coordination musculaire, impossibilité de préhension du matériel destiné à l'hygiène ;
  - Absence de coopération du patient empêchant le parent/tuteur de réaliser l'hygiène à sa place.
- Un manque de **connaissance** des parents / tuteurs s'occupant du patient, les gestes sont souvent réalisés de manière inappropriés et sont inefficaces (6,59,60).
- Une acquisition tardive des **fonctions orales** qui assurent l'auto-nettoyage des surfaces dentaires augmentant le risque de développer des caries (5,6).
- Une **alimentation** molle et collante, parfois en plus grande quantité pour composer les carences éventuelles (59).
- Une éventuelle **médication**, qui peut entraîner une baisse de la production de la salive, ou augmenter les apports en sucres (sirops) (59).



*Photographie 5 : Enfant de 5 ans atteint d'un syndrome de Down, polycarié*

Ces lésions carieuses sont fréquemment ignorées par l'entourage et le patient lui-même, ne sachant ni localiser le signal douloureux, ni exprimer la douleur, concourant à entretenir la maladie carieuse.

#### ➤ Les anomalies dentaires

Ces anomalies bien que n'étant pas spécifiques d'un handicap, sont souvent retrouvées dans cette population (59,61).

On retrouve 4 grands types d'anomalies (4,62) :

- Anomalies de **nombres** : allant de l'agénésie simple à l'anodontie, ou dents surnuméraires eumorphiques ou dysmorphiques.
- Anomalies de **taille et de forme** : macrodontie et microdontie, dents coniques, fusionnées, invaginées...
- Anomalie de **structures** : elles peuvent concerner l'émail, la dentine, le cément, quelques dents ou toute la dentition.
- Anomalies **d'éruption** : retard d'évolution de la denture temporaire, définitive, anomalie dans l'ordre d'apparition des dents sur l'arcade...
- Anomalie de **positions** : encombrements, diastèmes, ectopies...



*Photographie 6 : Dents coniques*



*Photographie 7 : Oligodontie maxillaire et anodontie mandibulaire*

#### 2.2.2.4 Pathologies fonctionnelles (5,6,48,59)

Ces patients souffrent fréquemment d'immaturité fonctionnelle, à divers degrés.

- Déglutition : elle est due à l'incompétence linguale, dont les caractéristiques ont été citées plus haut (langue hypotonique etc). La déglutition est souvent de type infantile, et ne permet pas d'effectuer les bons mouvements pour diriger le bol alimentaire. Le risque de fausse route est alors important.
- Mastication : chez ces patients, elle se situe à mi-chemin entre la succion et la mastication « adulte ». L'alimentation doit alors être adaptée.

- Ventilation : elle est souvent buccale (obstacles des VADS très fréquent : tonsilles palatines hypertrophiques, langue hypertrophique etc.)
- Dyskinésies faciales : ce phénomène est aussi fréquemment rencontré, et induisent des mouvements anarchiques et incontrôlables des maxillaires.

Ces troubles fonctionnels, aggrave le handicap du patient : bavage intempestif par absence de barrière anatomiques, alimentation spécifique, mouvements anarchiques de la mandibule... et dans le pire des cas, peuvent avoir des conséquences très grave, engendrant le pronostic vital du patient : inhalation du bol alimentaire, dénutrition et déshydratation...

#### 2.2.2.5 Pathologies traumatiques

Les traumatismes au niveau de la sphère orale sont souvent retrouvés chez ces patients. On distingue :

- Les traumatismes dentaires/buccaux : très souvent il s'agit de fracture des dents antérieures, ou de luxations (5). Elles sont dues aux chutes causées par un retard d'acquisition de la motricité ou lors de crises d'épilepsie. On décrit également des morsures, coupures, ecchymoses qui sont souvent le fait d'automutilation (5,6).
- L'usure dentaire : elles sont très fréquentes chez les patients handicapés. Les étiologies sont variées : on retrouve le bruxisme, qui serait dû à des lésions du système nerveux central, l'action de certains neurotransmetteurs ou l'existence d'une éventuelle dysmorphose, les érosions dentaires dues à des régurgitations acides, les habitudes de succion et de morsures, et les parafonctions (mâchouillement d'objets, onychophagie) (6).

Ces patients constituent une population à haut risque de pathologies orales, qui tend à s'aggraver avec l'âge (48), qu'elles soient d'origine infectieuses, traumatiques, ou fonctionnelles. Ces troubles ont un impact majeur sur le handicap du patient : les épisodes douloureux récurrents, et un inconfort chronique sont très fréquents, et finissent par entraîner des troubles de la communication et du comportement. Des endentements anarchiques sont souvent présents, et un sur handicap s'installe : la déglutition, la mastication, déjà affectées, s'altèrent inévitablement. Les conséquences esthétiques et phonatoires mais également les

dysmorphoses faciales, le bavage, et l'halitose aggravent les difficultés de socialisation du patient.

### 2.2.3 Spécificité de la prise en charge

Les patients atteints de handicaps sont reconnus comme constituant un groupe présentant des besoins spécifiques en matière de santé bucco-dentaire. Malheureusement les déficiences cognitives, et les troubles du comportement dont souffrent ces patients limitent la réalisation de soins bucco-dentaires, au quotidien. On observe ainsi une prise en charge retardée dans le temps et un recours en soins très inférieur à la population générale (48).

#### 2.2.3.1 Liés au patient lui-même /facteurs intrinsèques

- **Non expression et communication de la douleur** : le patient n'interprète pas le signal douloureux comme un patient sans pathologie, et des troubles sérieux du comportement peuvent alors apparaître (6). De plus les difficultés de communication du patient gênent considérablement le repérage et l'analyse des symptômes par le praticien ainsi que son entourage. Ces patients peuvent ainsi souffrir des semaines, voire des mois, retardant le diagnostic et la prise en charge médicale (63).
- **Absence de coopération** : due au déficit même dont souffre le patient, qu'il soit mental, sensoriel, psychique ou physique. De plus, les douleurs et l'inconfort du patient, ressentis au quotidien, ont un fort impact sur le comportement du patient et entretiennent son rejet vis à vis des soins et des programmes éducatifs.
- **Le polyhandicap** : Les pathologies dont souffrent le patient souvent intriquées et les causes de la douleur ressentie par le patient peuvent être multiples, ce qui complique le diagnostic (63).
- **La précarité économique** : l'accès aux soins de ces patients est souvent impacté par leur catégorie socio-économique. En effet la précarité favorise le handicap, qui est lui-même entraîne une précarité (Belorgey, 2009) (64). De plus, ils bénéficient d'une couverture médicale identique à celle de la population générale, et ne prend pas en compte leurs besoins spécifiques en matière de santé (6).

### 2.2.3.2 L'offre de soins

La particularité de l'odontologie réside dans le fait que les thérapeutiques doivent à la fois tenir compte de la difficulté de l'acte, mais aussi du degré de coopération et d'observance (souvent fonction de la condition physique et mentale du patient) (65).

Pour certains chirurgiens-dentistes, peu habitués à recevoir ce type de patient, la simple consultation devient alors impossible. L'absence de formation de ces praticiens et l'impossibilité de communication bilatéral serait l'un des facteurs explicatifs des difficultés d'accès aux soins pour ces patients (48). En effet la formation universitaire, sur la prise en charge du patient handicapé est très peu fournie, et le futur chirurgien-dentiste n'a pas été formé à la « rencontre » avec le patient atteint de handicap, ni aux soins, aux gestes, et aux langages spécifiques que cela implique (66).

Une autre explication serait le manque de temps et l'absence d'une tarification adaptée (60). Depuis le 8 février 2020, une majoration des soins effectués sur un patient en situation de handicap (YYYY183) est possible en en s'appuyant l'Échelle des Adaptations pour une Prise en charge Spécifiques en Odontologie (Annexe 1).

Enfin l'accessibilité, l'organisation et le matériel des locaux professionnels peuvent également contribuer aux difficultés d'accès aux soins (48,60,66).

### 2.2.3.3 Conclusion

Les freins à la prise en charge du patient handicapé sont nombreux, liés à la nature même de la maladie et ses conséquences, mais également aux pratiques des professionnels de santé et leur environnement de travail. Ainsi leur prise en charge est souvent très décalée dans le temps, se traduisant par une demande en soins très importante, d'un point de vue quantitatif et qualitatif et le recours inévitable à l'anesthésie générale.

### **3 GESTION DE L'ANESTHESIE GENERALE - ETUDE REALISEE AU CHU DE BORDEAUX ENTRE 2018 ET 2019**

#### **3.1 Introduction**

Pour le patient à besoins spécifiques, l'anesthésie générale est souvent la seule option que possède le chirurgien-dentiste dans son arsenal thérapeutique.

Comme expliqué précédemment, pour la majorité d'entre eux, les soins au fauteuil sont impossibles :

- Absence de compliance, trouble du comportement et anxiété vis à vis du milieu de la santé, qui limitent la réalisation des actes dans la vie quotidienne.
- Patients souvent polyopathologiques : nombreuses malformations et multiples soins à réaliser, qui contraignent le patient et le chirurgien-dentiste à de nombreuses séances.
- Prise en charge souvent tardive : l'infection a alors le temps de propager, les pathologies sont de sévérité plus importante, souvent à un stade terminal, qui nécessitent des soins plus nombreux et plus invasifs.
- Absence de communication et d'expression de la douleur ou de l'inconfort, qui concourent à une augmentation de la prévalence et l'incidence des pathologies ainsi que leur gravité, et une prise en charge décalée dans les temps. La relation soignant-soigné, nécessaire au bon déroulement des soins dentaires est également très impactée.
- Une offre de soins qui n'est pas à la hauteur de la demande des patients : locaux non accessibles, environnements techniques et organisationnel des soins non adaptés (cabinets non équipés, fauteuil mal adapté et manque de temps) et les professionnels de santé non formés à ce genre de situation.

Tous ces facteurs agissent en synergie, et conduisent inévitablement à une prise en charge sous anesthésie générale.

Malheureusement, cet aspect particulier, mais nécessaire de l'odontologie reste trop peu développé et ne peut pas répondre à la demande, en constante augmentation.

L'anesthésie générale est trop peu développée pour différentes raisons :

Il existe un manque de formation globale des chirurgiens-dentistes, dans le cursus universitaire ou en post-étude (67). La pratique de l'anesthésie générale est de nos jours, mieux codifiée mais encore trop peu enseignée dans la formation universitaire (27).

L'ampleur et la complexité des actes à réaliser est souvent conséquent et il est souvent nécessaire de réaliser une réhabilitation complète. Le praticien doit alors réaliser un maximum d'actes en un temps limité, et ce dans des conditions de travail particulières, le bloc opératoire n'étant pas un cabinet dentaire.

Autre facteur : le cout. Les soins sous anesthésie générale demandent énormément de moyens en termes de matériels et de personnels (38).

L'anesthésie générale comporte toujours un risque vital, le chirurgien-dentiste engage sa responsabilité, et en particulier chez des patients handicapés, avec un risque estimé plus important. Même si l'anesthésiste est responsable de l'anesthésie, et le chirurgien-dentiste de ses actes, ils ne peuvent ignorer ce que l'autre fait, c'est le devoir d'information réciproque (38). Pour la majorité des praticiens, cet aspect législatif de la pratique les rendent très réticents et suffit à les démotiver.

En 2016, seulement 92 praticiens pratiquant des soins sous anesthésie générale ont été répertoriés en France (Thèse de Frédérique Paboeuf : Anesthésie générale en odontologie pédiatrique : répertoire de l'offre de soins en France) (68).

Il est également important de souligner que le chirurgien-dentiste se heurte lui aussi à des obstacles dans sa pratique de l'anesthésie générale :

- Très peu de créneaux sont disponibles pour les soins dentaires dans les hôpitaux : ces soins considérés comme « non vital » et sont non prioritaires faces aux autres opérations.
- Le refus des anesthésistes d'endormir ce type de patient, considéré à risque, et de plus pour des soins dentaires : en effet l'état général du patient peut être critique et l'intubation peut être difficile à gérer.

Tous ces facteurs contribuent à une forte démotivation du chirurgien-dentiste, voir une crainte, de réaliser des soins sous anesthésie générale, et en particulier sur des patients handicapés.

Enfin, on retrouve très peu d'étude dans la littérature scientifique sur l'anesthésie générale en odontologie et les résultats obtenues : que ce soit sur le ressenti du patient après l'intervention, mais aussi la réussite des traitements, une éventuelle amélioration de la qualité de vie, et de sa coopération vis à vis du dentiste. Or, si les résultats de ces études s'avèrent positifs, cela pourrait amener une réelle amélioration de la prise en charge sous AG et être une motivation pour les praticiens. Le chirurgien-dentiste se retrouve donc dans une impasse dans la pratique de son exercice.

## 3.2 Méthode

### 3.2.1 Objectif principal de l'étude

L'objectif de cette étude était de montrer que malgré les difficultés prévues lors des consultations anesthésiques et l'état de santé général éventuellement altéré du patient, les interventions se déroulaient sans difficultés et qu'aucun accident grave n'avait eu lieu.

### 3.2.2 Type d'étude

Afin de répondre au mieux à nos objectifs, une étude de cas par analyse rétrospective de dossier médicaux, des patients atteints de grands syndromes et pris en charge sous anesthésie générale dans le cadre d'une prise en charge bucco-dentaire, au Centre Hospitalier Universitaire (CHU) de Bordeaux, entre 2018 et 2019, a été réalisée.

### 3.2.3 Objectif secondaire

L'objectif secondaire de l'étude était de décrire le profil et déterminer les caractéristiques des patients atteints de ces syndromes et ayant bénéficié de l'anesthésie générale pour motifs odontologiques.

### 3.2.4 Recueil des données

La période d'inclusion s'étendait du 09 Janvier 2018 au 10 décembre 2019.

Nous avons tout d'abord recueilli le nombre de patients pris en charge au bloc opératoire au CHU de bordeaux : à l'hôpital des enfants ou au Centre François Xavier Michelet, dans le cadre de leur prise en charge bucco-dentaire, à partir du logiciel Dxcare. Ce recueil de données nous a permis de réaliser une première sélection des patients ayant reçus des soins bucco-dentaires, dans les services d'odontologie entre 2018 et 2019.

Dans un deuxième temps, nous avons analysé les dossiers médicaux de tous les patients sélectionnés et nous avons répertorié les patients atteints de grands syndromes et de handicaps majeurs.

Cette seconde sélection nous a permis d'effectuer un classement de tous les syndromes rencontrés, décrit dans le tableau n°1.

Nous avons effectué des recherches à partir d'articles scientifiques afin de déterminer les signes cliniques, les symptômes et les complications chirurgicales et anesthésiques attendus lors de la prise en charge de ces grands syndromes, sur Babord, Pubmed et Orphanet.

Nous avons ensuite analysé les fiches des consultations anesthésiques (annexe 2) et des comptes rendus anesthésiques de chaque patient afin de répertorier les classements de chaque patient et de relever toutes les complications éventuelles, ayant eu lieu en per ou post-opératoire (difficulté d'intubation, etc), dans le tableau n°2.

Enfin nous avons comparé nos résultats à ceux obtenus à partir de notre recherche bibliographique.

### 3.3 Résultats

Entre 2018 et 2019, 351 patients ont bénéficié d'une intervention bucco-dentaire, sous anesthésie générale au CHU de Bordeaux : 206 patients en 2018 et 145 patients en 2019.

Après analyse de tous les dossiers médicaux, sur ces 351 patients, 40 étaient atteints d'un grand syndrome ou d'un handicap majeur, soit 11%.

Cette seconde sélection nous a permis d'effectuer un classement de tous les syndromes rencontrés, décrits dans le tableau ci-dessous.

<b>Pathologies polymalformatives</b>	Séquence de Pierre Robin
	Syndrome de Down
	Syndrome du cri du chat
	Syndrome de Prader-Willi
	Syndrome de Smith-Magenis

	Syndrome de Gordon
	Trisomie Xq28
	Syndrome de l’X fragile
<b>Pathologies neurologiques</b>	Syndrome de Dravet
	Syndrome de Lennox Gastaut
	Maladie d’Arnold Chiari de type 1
	Syndrome de West
	Syndrome d’Angelman
	Syndrome d’Aicardi-Goutières
<b>Pathologies cardiaques</b>	Syndrome de Wolf-Parkinson
	Tétralogie de Fallot
<b>Pathologies musculaires</b>	Maladie de Steinert
<b>Pathologies du tissu conjonctifs</b>	Syndrome de Stickler
	Syndrome de Marfan

Pathologies hématologiques	Thrombasthénie de Glanzmann
Non étiqueté	Syndromes génétiques, polymalformatifs associés ou non à des crises d'épilepsies, des crises convulsives, un retard psycho-moteur, et de l'acquisition.

Tableau 1 : Tableau récapitulatif de tous les syndromes rencontrés au CHU de Bordeaux entre 2018 et 2019 dans le cadre de la prise en charge bucco-dentaire sous anesthésie générale

### 3.3.1 Les syndromes polymalformatifs

#### 3.3.1.1 La séquence de Pierre Robin

La séquence Pierre Robin (SPR) se caractérise par une triade de signes cliniques oro-faciaux : un rétrognatisme mandibulaire, une glossoptose et une fente vélo-palatine postérieure médiane (52), qui entraînent une grave obstruction des voies respiratoires.

Le diagnostic est posé à la naissance et environ un nouveau-né sur 10000 est atteint.

On distingue 3 formes de SPR (69) :

- Isolée : aucune autre malformation n'est présente.
- Syndromique : les malformations associées correspondent à un syndrome connu.
- Associé : les malformations associées ne permettent pas d'identifier un syndrome déjà connu.

Le mécanisme de formation de ce syndrome est encore mal identifié, mais les recherches scientifiques s'accordent sur le fait que ce syndrome est dû à un dysfonctionnement du tronc cérébral, qui commande le développement de la mandibule (52,56,69).

La mandibule alors en retrait contraint la langue en arrière et en position verticale, qui empêche alors à son tour la fermeture du palais, en créant ainsi une fente palatine.

Les manifestations de la SPR sont multiples et de sévérités variables. En plus des anomalies de la mâchoire, de la langue et des fentes palatines présentes, on retrouve également de nombreux troubles fonctionnels (69–71) :

- Une obstruction des voies aéro-digestives supérieures (VADS) accompagnée de troubles respiratoires : du simple gène à des épisodes d'hypopnée et d'apnée.

- Des difficultés à l'alimentation : difficulté à coordonner la succion puis la déglutition, avec un risque élevé de fausse route, qui contribue à l'aggravation des problèmes respiratoires.
- Des reflux gastro-œsophagiens.
- Des troubles ORL et des voies respiratoires hautes : baisse de l'audition.
- Des troubles du langage.

Un léger retard mental est possible, dû à un manque d'oxygénation du cerveau ou à une baisse de l'audition empêchant un bon apprentissage de la langue.

Comme décrit plus haut, des troubles bucco-dentaires sont également présents : les anomalies dentaires les plus fréquemment retrouvées dans ce syndrome sont les anomalies de nombre, plus particulièrement les agénésies dentaires multiples ainsi que des dysharmonies maxillo-dentaires, du fait de la micrognathie (71).

Une étude de CHENG L. réalisée en 2007, sur des patients avec des fentes palatines, montre également une susceptibilité à la maladie carieuse plus prononcée du fait de l'encombrement présent, mais aussi du manque d'hygiène orale, et des anomalies de structure de l'email éventuellement présentes (72).

L'évolution de ce syndrome est plutôt bonne, avec une prise en charge adéquate, dès les 1<sup>ers</sup> jours de vie du patient, des troubles respiratoires, et de l'alimentation. Les thérapeutiques seront chirurgicales ou non suivant la sévérité des anomalies, et si la séquence de Pierre Robin est accompagnée d'autres pathologies (69,71).

Si les anomalies n'ont pas pu être totalement traitées et que des obstructions des VADS persistent, alors le chirurgien-dentiste et l'anesthésiste-réanimateur doivent anticiper une intubation éventuellement compliquée et des difficultés opératoires, d'autant plus si ce syndrome est non isolé (trouble cardiaques, apnée centrale...) (70,71,73).

Au CHU de Bordeaux, 2 patients atteints de la séquence de Pierre Robin ont été opérés en 2019, pour des motifs dentaires : ces deux patients ont été classés ASA 2 lors de la consultation anesthésique, avec une intubation difficile à prévoir. Ces patients avaient déjà subi des chirurgies de la fente palatine, et une gastrostomie. Aucune complication n'a eu lieu per et post-opératoire.

### 3.3.1.2 Syndrome de Down

Le syndrome de Down ou trisomie 21 est une anomalie chromosomique congénitale causée par la présence d'une troisième copie, totale ou partielle, du chromosome 21 (54).

Les conséquences de cette anomalie chromosomique sont multiples. Ce syndrome se caractérise par la présence variable d'un déficit intellectuel, d'une hypotonie musculaire, d'un laxisme articulaire et d'une dysmorphie faciale caractéristique.

Des pathologies cardiaques, gastro-intestinales, immunologiques, des troubles neurosensoriels (syndrome de West, épilepsie), psychomoteurs ou endocriniens peuvent également être présents (54,55).

Les patients porteurs de trisomie 21 présentent également un syndrome bucco-facial spécifique (55,74,75) :

- Une prognathie mandibulaire et une rétrognathie maxillaire.
- Une brachycéphalie et un occiput plat.
- Des fosses nasales et un cavum dystrophique.
- Des amygdales et des végétations adénoïdes hypertrophiées.
- Une langue procidente, et souvent étalée entre les arcades.
- Des lèvres desséchées et crevassées.
- Des anomalies de structure, de forme, de position et de nombre des dents. Les agénésies sont plus fréquentes chez ces patients que dans la population générale.

Les pathologies bucco-dentaires infectieuses se développent plus facilement chez les patients atteints de trisomie 21 : le développement de ces maladies est accentué par les troubles immunologiques et systémiques, les malpositions dentaires qui favorisent la stase bactérienne, l'absence d'auto-nettoyage par la langue, souvent hypotonique et par un manque, voir une absence d'hygiène oral, due aux troubles moteurs limitant la dextérité du patient, et aux troubles intellectuels. On retrouve comme pathologies infectieuses :

- La maladie parodontale
- Les lésions carieuses

Différentes études ont montré que la prévalence de la carie était faible chez ces patients (Stabholz et coll 1991, Bradley et Maclister 2004, Davidovitch et al 2010). Mais ces résultats sont à interpréter avec précaution, du fait des agénésies et des retards d'éruption très fréquents dans cette population (55,75).

7 patients atteints du syndrome de Down ont été opérés au CHU de Bordeaux, entre 2018 et 2019 pour des soins dentaires : sur ces 7 patients, aucune complication n'a eu lieu, que ce soit lors de l'induction et de l'intubation, ou en post-opératoire.

En 2004, le docteur Bruno Marcniak, anesthésiste, énonce dans un article que la trisomie 21 nécessite une prise en charge anesthésique particulièrement attentionnée et que des difficultés d'intubation (macroglossie — micrognathie) doivent être anticipées. De plus, des malformations cardiaques éventuellement présentes peuvent exposer à un risque d'hypoxie, d'embolie paradoxale et d'endocardite. Ces patients doivent être particulièrement entourés en péri-opératoire, compte tenu de l'environnement déroutant pour eux (76).

#### 3.3.1.3 Syndrome du cri du chat

Le syndrome du cri du chat, ou la monosomie 5p est une maladie génétique, causée par une délétion de l'extrémité du bras court du chromosome 5 (77). Ce syndrome se caractérise par un cri, semblable à celui d'un chat, un défaut de croissance, un retard mental, des organes génitaux hypotrophiques, une quadriparésie spastique (78).

Au niveau cranio-facial on retrouve (79) :

- Une microcéphalie.
- Une micro et une rétrognathie mandibulaire et maxillaire.
- Un palais profond.
- Un cou court.

2 patients ont été opérés sous anesthésie générale au CHU de Bordeaux pour des soins bucco-dentaires : sur ces 2 patients, une intubation orotrachéale a été prévue comme difficile (le patient n° 10). En effet ce patient avait déjà subi une anesthésie générale, avec une intubation orotrachéale, sous fibroscopie.

Pour les 2 patients, aucune complication n'a eu lieu lors de l'intervention, et en post-opératoire.

#### 3.3.1.4 Syndrome de Prader-Willi

Le syndrome de Prader-Willi est une maladie génétique rare, caractérisée par un dysfonctionnement hypothalamo-hypophysaire associé à une hypotonie majeure (80).

Cette hypotonie a des conséquences fonctionnelles, notamment sur la succion-déglutition et le décalage des acquisitions. Une hyperphagie est également présente, qui peut s'aggraver très rapidement et conduire à une obésité morbide.

Au niveau de la sphère oro-faciale, peuvent être présents :

- Une ventilation orale, un SAHOS.
- Des malformations cranio-faciales (dolichocéphalie, diamètre bifrontal étroit, une bouche tournée vers le bas et une lèvre supérieure très fine).
- Une micrognathie (81).
- Des anomalies de la dentition : malpositions, hypoplasie de l'émail (82), des érosions, des agénésies et des caries dues en partie à l'hyperphagie et aux difficultés d'hygiène bucco-dentaire.

1 patient atteint de ce syndrome a été opéré sous anesthésie générale au CHU de Bordeaux en 2019 : aucune complication n'a eu lieu.

### 3.3.1.5 Syndrome de Smith-Magenis

Le syndrome de Smith Magenis est un syndrome génétique complexe caractérisé par un trouble intellectuel variable, des anomalies cranio-faciales et squelettiques (scoliose, clinodactylie du 5ème doigt, anomalies vertébrales...), un retard moteur, ainsi que des troubles du comportement et du sommeil. Un surpoids ou une obésité peuvent également être présents (83–86).

Ce syndrome se manifeste cliniquement au niveau de la sphère oro-faciale par :

- Une brachycéphalie.
- Un hypertélorisme orbital.
- Une hypoplasie de l'étage moyen de la face.
- Une micrognathie.
- Une éversion de la lèvre supérieure.

Les anomalies dentaires sont également nombreuses :

- Des anomalies de nombre tels que les agénésies ;
- Le taurodontisme ;
- Une susceptibilité à la carie, du fait de l'hyperphagie fréquente, de l'hyposensibilité des patients à la douleur et de leur goût pour les aliments sucrés (85, 86).

1 patient atteint de ce syndrome a subi une intervention sous anesthésie générale dans le cadre d'une prise en charge bucco-dentaire : malgré l'intubation difficile prévue par les médecins anesthésiste-réanimateurs, aucun incident n'a eu lieu.

### 3.3.1.6 Syndrome de Gordon

Le syndrome de Gordon, ou arthrogrypose distale de type 3, est un syndrome malformatif, extrêmement rare, caractérisé par des contractures congénitales des mains et des pieds, une camptodactylie, et des pieds bots. Aucun déficit intellectuel n'est présent (87).

Au niveau oro-facial, on peut retrouver :

- Une fente palatine.
- Une micrognathie.
- Une asymétrie de la face.

1 patient atteint de ce syndrome a été opéré sous anesthésie générale pour soins dentaires au CHU de Bordeaux, en 2018 : malgré une intubation difficile prévue, aucun incident n'a eu lieu.

### 3.3.1.7 Trisomie Xq28

La trisomie Xq28 correspond à un ensemble d'anomalies chromosomiques impliquant le bras long du chromosome X (Xq). Les manifestations cliniques sont très variables et dépendent du sexe du patient, et des gènes contenus dans le segment dupliqué (88).

Sont cependant retrouvés : une hypotonie axiale majeure, un retard important du développement, des difficultés sévères à l'alimentation, des organes génitaux anormaux ainsi qu'une susceptibilité accrue aux infections.

Au niveau de la sphère oro-facial, ces patients ont un facies très caractéristique :

- Un visage large avec des joues pleines, dû à une fermeture prématurée des fontanelles.
- Des grandes oreilles.
- Une microstomie.
- Un palais anormal.

1 patient atteint de ce syndrome a été pris en charge sous anesthésie générale pour des soins dentaires, en 2018 : aucune complication n'a eu lieu.

### 3.3.1.8 Syndrome de l'X fragile

Le syndrome de l'X fragile est une maladie génétique, caractérisée par un déficit intellectuel, des troubles du comportement et des anomalies physiques (89).

Les manifestations cliniques sont peu spécifiques et variables d'un patient à un autre et suivant le sexe : hypotonie, troubles du comportement tels que l'anxiété, l'hypersensibilité, hyperactivité, impulsivité, problèmes de langage, troubles de la vision, hyperlaxité ligamentaire, crise d'épilepsie...

Au niveau de la sphère oro- faciale, on peut trouver chez ces patients, de façon mineur et sporadique (90) :

- Un front large et bombé.
- Une hyperdivergence, une mâchoire allongée.
- Des yeux cernés.
- Des anomalies de la mâchoire provoquant des troubles dentaires.

1 patient atteint de ce syndrome a été pris en charge sous anesthésie générale pour des soins dentaires, en 2018 : aucune complication n'a eu lieu.

### 3.3.2 Pathologies neurologiques

#### 3.3.2.1 Syndrome de Dravet

Le syndrome de Dravet est une épilepsie génétique très sévère de l'enfant, pharmacorésistante, le plus souvent déclenchée par de la fièvre (91).

Les principales manifestations de ce syndrome sont les crises d'épilepsie. Elles apparaissent vers l'âge de 5-6 mois, au cours d'un pic de fièvre. Ces crises peuvent être de plusieurs types (92) :

- Tonico-clonique.
- Myoclonique.
- Absences.
- Crises partielles ou complexes.

Ce syndrome entraîne également un retard de développement, des troubles de l'apprentissage, du comportement, et du sommeil, ainsi qu'une ataxie.

Ces patients ont plus de risque de développer des infections graves.

1 patient atteint de ce syndrome a été pris en charge sous anesthésie générale pour des soins dentaires, en 2018 : aucune complication n'a eu lieu.

### 3.3.2.2 Syndrome de Lennox Gastaut

Le syndrome de Lennox-Gastaut est une encéphalopathie épileptique sévère de l'enfant (93). Elle correspond à une crise d'épilepsie cryptogénique caractérisée par une triade symptomatique comportant (94) :

- Des crises toniques axiales, diurnes et/ou nocturnes, des absences typiques, et des chutes subites atoniques ou myocloniques.
- Un tracé ECG caractéristique.
- Un ralentissement du développement intellectuel et des troubles de la personnalité.

Ce syndrome est généralement réfractaire à la thérapie conventionnelle (93).

1 patient atteint de ce syndrome a été pris en charge sous anesthésie générale pour des soins dentaires, en 2018 : aucune complication n'a eu lieu.

### 3.3.2.3 Maladie d'Arnold Chiari, de type 1

La maladie d'Arnold Chiari de type 1 est une malformation du système nerveux central, caractérisée par un déplacement des amygdales cérébelleuses, sous le foramen magnum (95).

Les symptômes varient en termes d'apparition et de gravité et comprennent : des troubles oculomoteurs, des céphalées, des vertiges, des acouphènes, une dysphonie, une dysphagie, une apnée du sommeil, des syncopes, voir une mort subite (96).

Certaines personnes atteintes peuvent être totalement asymptomatiques (95).

La prise en charge de cette pathologie est chirurgicale, lorsque que celle-ci est symptomatique.

1 patient atteint de ce syndrome a été pris en charge sous anesthésie générale pour des soins dentaires, en 2019 : malgré une intubation difficile prévue, aucun incident n'a été déclaré.

#### 3.3.2.4 Syndrome de West

Le syndrome de West ou spasme infantile est une encéphalopathie épileptique rare, se développant chez le nourrisson ou l'enfant, caractérisée par des spasmes axiaux en salves, surtout au niveau des bras, une détérioration psychomotrice et un tracé ECG caractéristique (97).

Peu à peu sont observés un ralentissement du développement psychomoteur, variable d'un enfant à l'autre, voir une régression. Ces enfants ne peuvent généralement pas encore se tenir debout à l'âge de 1 an. Le cerveau étant en plein développement à cet âge, une altération des fonctions sensorielles peut être présente (98).

1 patient atteint de ce syndrome a été pris en charge sous anesthésie générale pour des soins dentaires, en 2018. Aucune donnée sur la consultation pré-anesthésique n'a été trouvée. Aucun incident lors de l'intervention et en post-opératoire n'a eu lieu.

#### 3.3.2.5 Syndrome d'Angelman

Le syndrome d'Angelman est une maladie neurogénétique caractérisée par un déficit intellectuel et moteur sévère, une absence de langage, des accès de rire, des troubles de l'équilibre, du sommeil ainsi qu'une épilepsie (99,100).

Ces manifestations sont absentes à la naissance et apparaissent vers l'âge de 1 an.

Les patients peuvent présenter des caractéristiques physiques particulières, notamment au niveau de la sphère oro-faciale (99) :

- Un occiput aplatis.
- Une microcéphalie.
- Une macrostomie.
- Une hypoplasie maxillaire.
- Un prognathisme mandibulaire.

Ces signes cliniques ont tendance à s'accroître avec l'âge (100).

2 patients atteints de ce syndrome ont été opérés sous anesthésie générale au CHU de Bordeaux, tous deux en 2018 : pour ces 2 patients, aucun incident n'a eu lieu.

### 3.3.2.6 Syndrome d'Aicardi-Goutières

Le syndrome d'Aicardi-Goutières est une encéphalopathie subaiguë, à transmission mendélienne, caractérisée par un arrêt du développement psychomoteur dans les premiers mois de vie, une tétraplégie spastique, des mouvements anormaux et une microcéphalie acquise.

Les symptômes débutent variablement dans les premiers jours ou mois de vie, sous forme d'une encéphalopathie subaiguë sévère (difficulté d'alimentation, irritabilité, défaut ou régression des acquisitions psychomotrices) associée à une épilepsie (53%), des engelures des extrémités (43%) et des épisodes fébriles aseptiques (40%) (101,102).

1 patient atteint de ce syndrome a été opéré sous anesthésie générale au CHU, en 2018 : aucune complication n'a eu lieu.

### 3.3.3 Pathologies cardiaques

#### 3.3.3.1 Syndrome de Wolf-Parkinson White

Le syndrome de Wolf-Parkinson White est une maladie congénitale, due à la présence d'une connexion électrique supplémentaire entre les oreillettes et les ventricules : le faisceau de Kent (103).

Ce syndrome est responsable de tachycardie paroxystique supraventriculaires, et très rarement d'une fibrillation auriculaire pouvant être mortelle si elle évolue en fibrillation ventriculaire.

1 patient atteint de ce syndrome a été opéré sous anesthésie générale au CHU de Bordeaux pour des soins bucco-dentaires : une intubation difficile a été prévue, mais aucune complication n'a eu lieu.

#### 3.3.3.2 Tétralogie de Fallot

La tétralogie de Fallot est une malformation cardiaque congénitale, caractérisée par une communication interventriculaire, une obstruction de la voie de sortie du ventricule droit, une racine aortique positionnée sur le septum interventriculaire et une hypertrophie ventriculaire droite (104).

Cette pathologie se manifeste à la naissance, par une cyanose d'intensité variable, dépendant du degré d'obstruction du flux pulmonaire.

Ces patients bénéficient généralement de chirurgies reconstructrices néonatales.

Des manifestations de la pathologie peuvent cependant subsister comme une régurgitation pulmonaire, une récurrence de la sténose pulmonaire et des arythmies ventriculaires.

1 patient atteint de ce syndrome a été opéré sous anesthésie générale au CHU de Bordeaux : aucune complication n'a eu lieu.

### 3.3.4 Pathologies musculaires

#### 3.3.4.1 La maladie de Steinert

La maladie de Steinert, ou dystrophie myotonique de type 1, est une dystrophie musculaire myotonique, caractérisée par une myotonie, un déficit musculaire, des troubles du rythme et/ou de la conduction cardiaque, une cataracte, une atteinte du système endocrinien, et des troubles du sommeil (105).

Cette maladie se manifeste d'une façon très variable et l'on peut différencier plusieurs formes (106) :

- ✓ Une forme juvénile, de l'adulte jeune.
- ✓ Une forme infantile.
- ✓ Une forme congénitale.
- ✓ Une forme tardive bénigne.

L'espérance de vie est également variable d'un individu à l'autre, elle peut être très lente, ou au contraire une dégradation rapide peut être observée, pouvant conduire jusqu' à la mort du patient (mort subite par trouble du rythme cardiaque) (107).

3 patients atteints de ce syndrome ont été opérés sous anesthésie générale pour des soins bucco-dentaires au CHU de Bordeaux, entre 2018 et 2019. Sur ces 3 patients, 1 intubation difficile a été prévue, aucune complication n'a eu lieu.

### 3.3.5 Pathologies du tissu conjonctif

#### 3.3.5.1 Syndrome de Stickler

Le syndrome de Stickler est une vitreo-rétinopathie héréditaire, associant des signes oculaires, des atteintes osseuses, une surdité neuro-sensorielle et une séquence de Pierre Robin plus ou moins complète (53).

1 patient atteint de ce syndrome a été opéré sous anesthésie générale au CHU de Bordeaux dans le cadre d'une prise en charge bucco-dentaire : le patient a été agité lors de l'induction, mais aucun autre incident n'a été déclaré.

#### 3.3.5.2 Syndrome de Marfan

Le syndrome de Marfan est une maladie systémique du tissu conjonctif, qui se caractérise par des manifestations cardio-vasculaires, musculo-squelettiques, ophtalmiques et pulmonaires (108).

Elle résulte de la production défectueuse de la fibriline 1, dont le rôle est d'assurer le soutien des organes.

Une grande diversité de manifestations est possible (109) :

- Atteinte cardio-vasculaire, qui conditionne la sévérité du syndrome : fragilité de la paroi aortique.
- Atteinte ophtalmologique : ectopie du cristallin, myopie, déchirement de la rétine, cataracte, glaucome.
- Atteinte musculo-squelettique : hyper-laxité ligamentaire, patient de grande taille, doigts longs et fins, déformation du thorax et de la colonne vertébrale.
- Atteinte neurologique.
- Atteinte cutanée : peau fragile, présence d'hernie.
- Atteinte pulmonaire : emphysème.

Au niveau de la sphère orale, le patient peut présenter un palais ogival, très caractéristique de la maladie, un pogonion en retrait, une occlusion dentaire disharmonieuse, avec des encombrements prononcés.

La gravité du syndrome est très variable d'un patient à un autre, mais peut avoir des complications très graves, voir mortelles, liées à l'atteinte cardiaque présente ou non. Ce risque est cependant nettement diminué grâce aux interventions chirurgicales possibles et au suivi régulier du patient.

1 patient atteint de ce syndrome a été opéré sous anesthésie générale au CHU de Bordeaux dans le cadre d'une prise en charge bucco-dentaire : aucune complication n'a eu lieu, malgré une intubation difficile initialement prévue.

### 3.3.6 Pathologies hématologiques

#### 3.3.6.1 La thrombasthénie de Glanzmann

La thrombasthénie de Glanzmann (TG) est une maladie hémorragique héréditaire, liée à une anomalie quantitative ou qualitative du récepteur membranaire plaquettaire  $\alpha\text{IIb}\beta\text{3}$  (GPIIb- IIIa), impliqué dans l'agrégation des plaquettes.

Les saignements débutent rapidement après la naissance.

Le tableau clinique de la thrombasthénie de Glanzmann est variable. Les manifestations hémorragiques spontanées les plus fréquentes sont le purpura, les épistaxis, les gingivorragies et les ménorragies. Les saignements gastro-intestinaux et les hématuries sont moins fréquents (110,111).

Bien qu'elle soit une maladie hémorragique sévère, la thrombasthénie de Glanzmann, lorsqu'elle est bien prise en charge, est associée à un pronostic très favorable.

1 patient atteint de ce syndrome a été opéré sous anesthésie générale au CHU de Bordeaux dans le cadre d'une prise en charge bucco-dentaire : aucune complication n'a eu lieu.

### 3.3.7 Syndromes non étiquetés

Les syndromes dits non étiquetés, sont des ensembles de signes cliniques et symptômes, ne correspondant à aucun syndrome déjà défini.

Au CHU de Bordeaux, 9 patients atteints de syndromes non étiquetés ont été opérés sous anesthésie générale dans le cadre d'une prise en charge bucco-dentaire : une intubation difficile a été prévue chez 2 patients. Cependant aucune complication lors de l'intervention n'a eu lieu.

En post-opératoire, des nausées chez un premier patient, et un réveil plus long chez un deuxième patient ont été déclarés.

### 3.3.8 Tableau récapitulatif des classements et effets indésirables de chaque patient atteint de syndromes, pris en charge au CHU de Bordeaux entre 2018 et 2019

Patients	Syndromes	ASA	Ouv Buccale	DTM	Mallampati	Cormack	Intubation Difficile Prévue	SREIA
N°1	SPR	2	NE	NE	NE	4	Oui	RAS
N°2	SPR	2	NE	NE	NE	NE	Oui	RAS
N°3	T21	3	>35mm	Non	NE	PDD	Non	RAS
N°4	T21	2	>35mm	Non	NE	PDD	Non	RAS
N°5	T21	2	NE	Non	1	PDD	Non	RAS
N°6	T21	3	NE	NE	NE	PDD	Non	RAS
N°7	T21	2	>35mm	NE	1	PDD	Non	RAS

N°8	T21	2	NE	Non	NE	PDD	Non	Agité
N°9	T21	2	>35mm	Non	2	1	Non	RAS
N°10	SCC	2	>35mm	Non	1	4	Oui	RAS
N°11	SCC	2	NE	NE	NE	PDD	Non	RAS
N°12	SPW	2	NE	NE	NE	PDD	Non	PDD
N°13	SSM	2	>35mm	NE	4	PDD	Oui	RAS
N°14	SGordon	3	>35mm	Oui	4	PDD	Oui	RAS
N°15	TXq28	3	NE	NE	NE	PDD	Non	RAS
N°16	SXF	1	>35mm	Non	NE	PDD	Non	RAS
N°17	SD	3	>35mm	Non	2	1	Non	RAS
N°18	SLG	3	NE	NE	NE	1	Non	RAS
N°19	SAC	3	>35mm	NE	1	PDD	Oui	RAS
N°20	SW	PDD	PDD	PDD	PDD	PDD	PDD	PDD
N°21	SA	2	NE	NE	NE	PDD	Non	RAS
N°22	SA	3	>35mm	Non	NE	PDD	Non	RAS

N°23	SAC	2	>35mm	Non	1	PDD	Non	RAS
N°24	SWP	2	>35mm	Non	1	1	Oui	RAS
N°25	TF	2	>35mm	Non	1	3	Non	RAS
N°26	SSteiner	2	NE	NE	NE	PDD	Oui	RAS
N°27	MS	2	>35mm	Non	1	PDD	Non	RAS
N°28	MS	2	>35mm	Non	1	PDD	Non	RAS
N°29	SS	2	>35mm	Non	1	PDD	Non	Agité
N°30	SM	3	NE	Oui	Ne	PDD	Oui	RAS
N°31	TG	2	>35mm	Non	1	PDD	Non	RAS
N°32	Non Etiqueté	1	NE	NE	NE	PDD	Non	RAS
N°33	Non Etiqueté	2	NE	Non	NE	PDD	Non	RAS
N°34	Non Etiqueté	3	>35mm	Non	1	PDD	Non	RAS
N°35	Non Etiqueté	3	NE	NE	NE	PDD	Oui	RAS
N°36	Non Etiqueté	1	>35mm	Non	1	PDD	Non	RAS
N°37	Non Etiqueté	2	NE	NE	NE	PDD	Non	RAS

N°38	Non Etiqueté	2	NE	NE	NE	PDD	Non	RAS
N°39	Non Etiqueté	PDD	PDD	PDD	PDD	PDD	PDD	Nausée Réveil
N°40	Non Etiqueté	2	<35mm	Non	NE	PDD	Oui	Réveil Long

*Tableau 2 : Tableau récapitulatif des classements des patients et les effets indésirables de l'AG*

### 3.3.9 Conclusion

La majorité des patients atteints de ces syndromes ont été classés comme patients ayant une perturbation modérée à sévère d'une grande fonction :

- 3 patients classés ASA I
- 24 patients classés ASA II
- 11 patients classés ASA III
- 0 patient classé ASA IV
- 0 patients classé ASA V

2 patients n'ont pas obtenu de classement ASA.

Ces patients ayant des dysmorphoses cranio-faciales et/ou des atteintes des grandes fonctions, on pouvait s'attendre à des difficultés lors de l'intubation (70,71,112–115). Sur ces 40 patients syndromiques, une intubation difficile a été prévue chez 11 d'entre d'eux, soit 27 %.

Aucune complication ou difficulté d'intubation n'est intervenue (soit 0% d'échec) chez ces patients, ni chez les patients où la difficulté d'intubation n'était pas prévue.

Il semblerait que les intubations se soient déroulées de manière classique, en orotrachéale.

L'objectif principal de cette étude était de montrer, que malgré les pathologies et les malformations importantes dont sont atteints les patients syndromiques, l'anesthésie générale, et plus particulièrement l'intubation se déroulaient sans complication.

Malgré quelques effets indésirables ayant eu lieu en per-opératoire (agitation lors de l'induction chez un patient) et en post-opératoire (nausée, réveil plus long) et les complications attendues par les médecins, aucun obstacle ou accident grave n'a eu lieu.

### 3.4 Discussion

L'objectif de cette partie est de comparer nos résultats avec ceux de la littérature scientifique.

#### 3.4.1 Les biais

Tout d'abord il est important de signaler que les évaluations sur les difficultés opératoires n'ont pu être complètes chez la majorité des patients : des scores comme l'ouverture buccale, la distance thyro-mentonnière, de Mallampati, et de Cormack n'ont pu être évalués chez beaucoup de patient, dû à leurs syndromes, au retard mental et à l'opposition aux soins, présents chez presque tous ces patients.

La pertinence des articles sélectionnés est limitée : il existe très peu d'articles scientifiques ou d'études portant sur ce sujet.

De plus, les articles sélectionnés, portaient pour la majorité sur le syndrome de Pierre Robin, syndrome très décrit dans la littérature scientifique, et étaient des études rétrospectives, donc à niveau de preuve modéré, et comportaient un nombre faible de sujet.

#### 3.4.2 Littérature scientifique

Une étude rétrospective menée à Taiwan en 2009, au département d'anesthésie du Mackay Memorial Hospital, décrit la gestion des voies aériennes lors de l'anesthésie générale chez des patients avec des anomalies cranio-faciales. Seuls les dossiers anesthésiques des patients atteints de SPR et ayant subi une intervention sous anesthésie générale, de 1998 à 2008 ont été sectionnés (43).

Sur les 53 patients, âgés de 3 à 20 ans et atteints de la séquence de Pierre Robin, l'intubation et l'oxygénation des patients ont pu être gérées malgré les difficultés rencontrées. Diverses techniques de gestions des VADS ont été utilisées :

Pour les intubations évaluées comme difficiles, les anesthésistes ont utilisé un masque laryngé, une bronchoscope rigide, ou une intubation avec fibre optique en état de veille.

Aucun accident grave n'a été déclaré, les VADS ont été gérées de manière adéquate et les interventions se sont toutes bien déroulées.

Les auteurs de l'étude concluent que malgré les difficultés anatomiques rencontrées chez les patients atteints de SPR, la gestion des VADS peuvent être réalisée avec succès, et décrivent un « plan » pour se parer à toutes complications éventuelles lors de l'intubation :

- (1) Avoir un plan organisé ;
- (2) Rester calme ;
- (3) Appeler rapidement à l'aide 2 collègues supérieurs ou plus ;
- (4) Préparer plusieurs types de dispositifs de voies respiratoires tels que la bougie élastique, le LMA, le lightwand et le bronchoscope à fibre optique flexible ;
- (5) S'efforcer de devenir expert dans chaque nouveau dispositif de voies respiratoires et technique, et pratiquer avec des voies respiratoires normales ;
- (6) Pré-oxygéner le patient avec de l'oxygène à 100% pendant au moins 5 minutes ;
- (7) Se rappeler que les voies respiratoires dans les cas de SPM sont les plus difficiles ;
- (8) Éviter d'utiliser un relaxant musculaire avant d'avoir réussi l'intubation chez les patients atteints de SPM ;
- (9) Utiliser l'intubation par fibre optique en état d'éveil ou intuber après l'induction de l'inhalation chez les patients atteints de SPM ;
- (10) Demander à ce qu'un bronchoscope rigide soit prêt si nécessaire.

Une étude rétrospective, menée en Caroline du Nord (114), au département d'anesthésie de la faculté de médecine, a décrit également les procédures d'intubation et complications éventuelles, rencontrées lors de l'AG chez 2 patients atteints de syndrome rare : la première patiente était atteinte du Syndrome de Cornelia de Lange et le deuxième du syndrome de Freeman Sheldon.

Les parents de la patiente atteinte du syndrome de Cornelia de Lange avaient déclaré des antécédents d'intubation difficile, les auteurs ont donc opté pour une ventilation au masque laryngée et l'intubation a été réalisée grâce à un bronchoscope flexible à fibre optique (BFF).

Chez le deuxième patient, pour la gestion des voies respiratoires, un masque laryngé a été utilisé comme guide pour introduire le BFF. Un guide métallique a été introduit avec un embout flexible, et le BFF et le masque laryngé ont tous deux été retirés en laissant le guide en place. Un tube endo-trachéale a été introduit sur le guide et placé dans la trachée. Le guide a ensuite été retiré sans difficulté. Aucune complication grave n'a été déclarée et les opérations se sont bien déroulées.

Une étude menée en Corée (113), en 2013 au département d'anesthésie de l'hôpital Bucheon Saint's Mary, a montré un résultat également positif : une patiente de 27 ans, de 10kg atteinte du syndrome du Cri du Chat, a été admise en AG pour deux opérations de résection du muscle droit interne en raison d'un strabisme. Cette patiente avait un retard mental, et des anomalies cranio- faciales. L'intubation, initialement prévue comme difficile, s'est déroulée de manière classique, par voie endo-trachéale, après une induction intraveineuse.

Enfin, un cas clinique a été décrit en 2012 (116), au CHU de Amiens, portant sur une patiente atteinte de la maladie de Steinert. Cette patiente souffrant d'une lithiase vésiculaire symptomatique, a été admise en AG pour une cholecystectomie.

La difficulté de l'anesthésie générale est ici de prévenir la survenue d'une crise myotonique qui peut entraîner des difficultés à intuber voire rendre l'intubation impossible, en cas d'atteinte des muscles laryngés et respiratoires. Certains médicaments peuvent être responsables du déclenchement des myotomies.

L'induction a été réalisée par Propofol et l'intubation a été réalisée par voie endo-trachéale, sans difficulté. Aucune crise myotonique n'a été constatée (112).

## CONCLUSION

En raison des diverses caractéristiques anatomiques et cranio-faciales présentes chez les patients atteints de ces syndromes, la gestion des voies aériennes peut être difficile. Pour compliquer encore les choses, chaque syndrome présente ses propres défis en termes de gestion des voies aériennes : intubation, ventilation, risque accru de désaturation et/ou d'aspiration, ou autres complications non liées aux voies aériennes.

Cependant, grâce aux consultations pré-anesthésiques, à l'expérience des praticiens et aux différents moyens de contrer ces éventuels obstacles à la gestion des VADS, très peu d'accidents, ou de complications sont à déclarés, que ce soit dans la littérature scientifique, ou dans cette étude.

L'anesthésie générale, et particulièrement l'intubation chez ces patients, ne doit pas être considérée comme un geste anodin et sans risque. Cependant la tendance qui découle de cette étude et des articles scientifiques est positive : très peu d'accidents graves sont à déplorer, et de nombreux moyens alternatifs à l'intubation « classique » existent pour contrer des éventuelles difficultés.

Au vu de la demande croissante et du besoin de soins dentaires sous AG pour ces patients, il est nécessaire de rassurer les praticiens et anesthésistes sur ce type d'acte.

Cependant, il existe encore trop peu d'articles portant sur ce sujet et encore moins sur le devenir de ces patients après une anesthésie générale pour des soins dentaires. Il serait donc intéressant d'effectuer un suivi post-opératoire de ces patients sur le long terme, afin de voir si une amélioration de la qualité de vie a eu lieu et si le rapport bénéfice/risque est positif.

## TABLE DES ILLUSTRATIONS

### Figures :

Figure 1 : Classification des patients selon leur score ASA .....	16
Figure 2 : Score de Mallampati .....	19
Figure 3 : Score de Cormack .....	19
Figure 4 : Score d' Aldrete.....	23
Figure 5 : Micrognathie et glossoptose.....	33

### Photographies :

Photographie 1 : Induction d'un patient par inhalation .....	21
Photographie 2 : Patient intubé, en décubitus dorsal .....	22
Photographie 3 : Formes cliniques des fentes labio- palatines. ....	32
Photographie 4 : Hyperplasie gingivale .....	33
Photographie 5 : Enfant de 5 ans atteint d'un syndrome de Down, polycarié .....	35
Photographie 6 : Dents coniques.....	36
Photographie 7 : Oligodontie maxillaire et anodontie mandibulaire .....	36

### Tableaux :

Tableau 1 : Tableau récapitulatif de tous les syndromes rencontrés au CHU de Bordeaux entre 2018 et 2019 dans le cadre de la prise en charge bucco-dentaire sous anesthésie générale .....	45
Tableau 2 : Tableau récapitulatif des classements des patients et les effets indésirables de l' AG .....	61

## BIBLIOGRAPHIE

1. Ministère des Solidarités et de la Santé. (page consultée le 18/03/2020). Les maladies rares, [Internet]. <http://solidarites-sante.gouv.fr/soins-et-maladies/prises-en-charge-specialisees/maladies-rares/article/les-maladies-rares>
2. Alliance maladie rare. (page consultée le 18/03/2020). Définition et chiffres clés, [Internet]. <https://www.alliance-maladies-rares.org/les-maladies-rares/definition-et-chiffres-cles/>
3. CHU de Bordeaux Anomalies (page consultée le 18/03/2020). Anomalies du développement et syndromes malformatifs, [Internet]. <https://www.chu-bordeaux.fr/>
4. O-Rares. (page consultée le 18/03/2020). Maladies orales et dentaires rares, [Internet]. <https://www.o-rares.com/maladies-oraux-et-dentaires-rares>
5. Moussa-Badran S. Quelques éléments sur la santé orale des personnes en situation de handicap. Journal de Réadaptation Médicale : Pratique et Formation en Médecine Physique et de Réadaptation. Mars 2013;33(1):26-30.
6. Hennequin M, Collado V, Faulks D, Veyrune J-L. Spécificité des besoins en santé bucco-dentaire pour les personnes handicapées. Motricité Cérébrale : Réadaptation, Neurologie du Développement. Mars 2004;25(1):1-11.
7. Cousson P-Y, Alsaleh I, Decerle N, Hennequin M. Soins dentaires sous anesthésie générale pour les adultes polycariés. Actual Odonto-Stomatol. Dec 2011;(256):315-33.
8. Haute Autorité de Santé. (page consultée le 24/03/2020). Indications et contre-indications de l'anesthésie générale pour les actes courants d'odontologie et stomatologie, [internet]. [https://www.o-rares.com/medias/fichiers/has\\_anesthesie\\_odonto.pdf](https://www.o-rares.com/medias/fichiers/has_anesthesie_odonto.pdf)
9. La SFAR. (page consultée le 26/03/2020). Information médicale sur l'anesthésie, [Internet]. <https://sfar.org/pour-le-grand-public/information-medical-sur-lanesthesie/>
10. Le CMARL. (page consultée le 26/03/2020). Histoire de l'anesthésie, [Internet]. [http://www.cmarl.lu/online/www/menu\\_vert/11/6/FRE/index.html](http://www.cmarl.lu/online/www/menu_vert/11/6/FRE/index.html)
11. Bandon D, Delbos Y, Nancy J Vaysse F, Rouas P. MEOPA, anesthésie générale : pourquoi et comment orienter les patients ?. Le fil dentaire. Aug 2010 ;(43) :20-3.
12. Osman D, Bonnet M-P, Bouferrache K, Jossierand J. Urgences Réanimation Anesthésie. 2<sup>nd</sup> ed. Paris : Elsevier Masson ; 2017.

13. Sides. (page consultée le 31/03/2020). Item n° 133 : Anesthésie locale, locorégionale et générale, [Internet].  
[https://wiki.sidesante.fr/doku.php?id=sides:ref:anesthrea:item\\_133\\_unique](https://wiki.sidesante.fr/doku.php?id=sides:ref:anesthrea:item_133_unique)
14. Poswillo DE. General anaesthesia, sedation and resuscitation in dentistry : report of an expert working party. Standing Dental Advisory Committee ; 1990.
15. The Royal College of Anaesthetists. Standards and Guidelines for General Anaesthesia for Dentistry. Londres : RCOA ;1999.
16. Departement of Health. A conscious decision. A review of the use of general anaesthesia and conscious sedation in primary dental care. SAAD digest. London : DH ;2000.
17. American Dental Association. (page consultée le 26/03/2020). Guidelines for the Use of Sedation and General Anesthesia by Dentists, [Internet].  
[http://www.ada.org/~media/ADA/Education%20and%20Careers/Files/anesthesia\\_use\\_guidelines.pdf](http://www.ada.org/~media/ADA/Education%20and%20Careers/Files/anesthesia_use_guidelines.pdf)
18. Pendeville p, Siciliano S, Mayné A, Bayet B, Reychler H et al. Anesthésie en odontostomatologie. Traité d'anesthésie générale : à mises à jour périodique. 2001 :1-17.
19. Lim M-T, Borromeo G-L. The use of general anesthesia to facilitate dental treatment in adult patients with special needs. J Dent Anesth Pain Med. Juin 2017;17(2):91-103.
20. Yawary R, Anthonappa RP, Ekambaram M, McGrath C, King NM. Changes in the oral health-related quality of life in children following comprehensive oral rehabilitation under general anaesthesia. Int J Paediatr Dent. Sept 2016;26(5):322-9.
21. American Society of Anesthesiologists. (page consultée le 27/03/2020). ASA Physical Status Classification System, [Internet]. <https://www.asahq.org/standards-and-guidelines/asa-physical-status-classification-system>
22. Bonnet F, Berger J. Risque et conséquences à court et à long terme de l'anesthésie. La Presse Médicale. Nov 2009;38(11):1586-90.
23. Légifrance. (page consultée le 27/03/2020). Décret no 94-1050 du 5 décembre 1994 relatif aux conditions techniques de fonctionnement des établissements de santé en ce qui concerne la pratique de l'anesthésie et modifiant le code de la santé publique (troisième partie : Décrets), [Internet].  
<https://www.legifrance.gouv.fr/affichTexte.do?cidTexte=JORFTEXT000000549818&categorieLien=id>
24. La SFAR. (page consultée le 26/03/2020). Dossier Anesthésique, [Internet].  
<https://sfar.org/dossier-anesthesique/>
25. La SFAR. (page consultée le 26/03/2020). Recommandations concernant la période préanesthésique, [Internet]. <https://sfar.org/recommandations-concernant-la-periode-preanesthesique/>

26. Bandon D, Nancy J, Vaysse F, Delbos Y. Constitution du dossier patient soigné sous anesthésie générale, recommandations de la SFNO. Le Chirurgien-dentiste de France. Oct 2006;1275:41-7.
27. Bandon D, Nancy J, Prévost J, Vaysse F, Delbos Y. Apport de l'anesthésie générale ambulatoire pour les soins buccodentaires des enfants et des patients handicapés. Archives de Pédiatrie. Mai 2005;12(5):635-40.
28. Agence Nationale d'Accréditation et d'Evaluation en Santé (ANAES). Le dossier du patient en odontologie. Acta Endosc. Mai 2000;28(2):151-5.
29. Anceaux F, Beuscart-Zéphir M-C. La consultation préopératoire en anesthésie : gestion de la prise d'informations et rôle des données retenues dans la planification du processus d'anesthésie. Le travail humain. 2002 ;65(1):59-88.
30. Weil G, Bourgain J-L. Consultation préanesthésique. EMC-Anesthésie-Réanimation. 2012 ;9(2) :1-16.
31. Fuscuardi J. La visite préanesthésique « dans les heures précédant le moment prévu pour l'intervention » : mise au point. Annales françaises d' anesthésie et de réanimation. 4<sup>ème</sup> ed. Paris : Elsevier Masson ; 2005.
32. Medecine Sorbonne Université. (page consultée le 31/03/2020). Chapitre 1- Anesthésie, [Internet]. <http://www.chups.jussieu.fr/polys/nivA/AnesthNivA.html>
33. Haute Autorité de Santé. (page consultée le 08/04/2020). La check-list « sécurité du patient au bloc opératoire », [Internet]. [https://www.has-sante.fr/jcms/c\\_2620042/fr/la-check-list-securite-du-patient-au-bloc-operatoire](https://www.has-sante.fr/jcms/c_2620042/fr/la-check-list-securite-du-patient-au-bloc-operatoire)
34. Bazin J-E, Vignaud M, Petit A, Futier E. L'induction anesthésique. Congrès national d'anesthésie et de réanimation 2008. Les essentiels, p263-79.
35. Roche-Barreau M, Ha J-C. (page consultée le 08/04/2020). Signes et stades de l'anesthésie, [Internet]. <https://reanesth.chu-bordeaux.fr/IDE-r%C3%A9a-IADE/L-%C3%A9cole-d-Infirmiers-Anesth%C3%A9sistes-%C3%A0-Bordeaux/PROMOTION-DARWIN-2012-2014/Les-cours-en-ligne-Promotion-Darwin-2012-2014/SEMESTRE-1/UE-331-Chirurgie/Signes-et-stades-de-l-anesth%C3%A9sie.pdf/>
36. Bennaceur S, Sagnet P, Ernewein D, Maudier C, Louafi S, Couly G. Anesthésies locale, locorégionale et générale en odontologie et stomatologie pédiatriques. Encycl Med Chir, Odontologie. 2001 ;23-400-G-10.
37. Walder B, Roden E, Eichenberger A-S. Nouveauté en anesthésie. MAPAR 2013 ; p523-531.
38. Nivet S, Bandon D, Brun-Croese N, Prevost J, Nancy J, Foti B. Soins dentaires des enfants sous anesthésie générale. A propos de l'activité de l'unité d'odontologie pédiatrique de l'Hôpital Nord de Marseille. 2<sup>ème</sup> partie : enquête préliminaire sur l'utilisation de l'anesthésie générale au sein d'un CHU Marseillais. Le chirurgien dentiste de France, Confédération nationale des syndicats dentaires, 2004 : p39-46.

39. Walker R-W-M. Management of the difficult airway in children. Journal of the Royal Society of Medicine. Juill 2001 ; 94 :341-44.
40. Derrien A, Dovergne A, Devisse M, Herry H, Hacquard A, Lansonneur C, et al. Complications bucco-dentaires de l'intubation trachéale : apport des vidéolaryngoscopes. Med Buccale Chir Buccale. Janv 2017;23(1):65-71.
41. Thomassin J-M, Radulesco T, Courtinat C. Intubation : techniques, indications, matériel, complications. EMC-Oto-rhino-laryngologie 2014 ;9(3) :1-13.
42. Sculerati N, Gottlieb M-D, Zimblér M-S, Chibbaro P-D, McCarthy J-G. Airway management in children with major craniofacial anomalies. The Laryngoscope. 1998;108(12):1806-12.
43. Chen Y-L, Wu K-H. Airway Management of Patients With Craniofacial Abnormalities: 10-year Experience at a Teaching Hospital in Taiwan. Journal of the Chinese Medical Association. Sept 2009;72(9):468-70.
44. La SFRA. Intubation difficile. Ann Fr Anesth Réanim. 1996 ;15 :207-14.
45. La SFAR. (page consultée le 23/03/2020). L'anesthésie du patient ambulatoire, [Internet]. <https://sfar.org/lanesthesie-du-patient-ambulatoire/>
46. Langloÿs J. Anesthésie Ambulatoire : mode ou nécessité ?. ICAR. Nov 2004;7.
47. CCAH. (page consultée le 13/04/2020). Les différents types de handicap, [Internet]. <https://www.ccah.fr/CCA/Articles/Les-differents-types-de-handicap>
48. Ministère des Solidarités et de la Santé. (page consultée le 23/03/2020). La santé bucco-dentaire des personnes handicapées, [Internet]. [https://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/La\\_sante\\_bucco-dentaire\\_des\\_personnes\\_handicapees.pdf](https://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/La_sante_bucco-dentaire_des_personnes_handicapees.pdf)
49. Collège Français des Pathologistes. (page consultée le 13/04/2020). Pathologie du développement : malformations congénitales, [Internet]. [http://campus.cerimes.fr/anatomie-pathologique/enseignement/anapath\\_5/site/html/cours.pdf](http://campus.cerimes.fr/anatomie-pathologique/enseignement/anapath_5/site/html/cours.pdf)
50. Orphanet. (page consultée le 16/04/2020). Maladie de Crouzon, [Internet]. [https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?lng=fr&Expert=207](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=fr&Expert=207)
51. Benmiloud S, Chaouki S, Atmani S, Hida M. Le syndrome d'apert. Pan African Medical Journal. Feb 2013 ;14(66) : 1-4.
52. Orphanet. (page consultée le 09/03/2020). Syndrome de Pierre Robin isolé, [Internet]. [https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?lng=fr&Expert=718](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=fr&Expert=718)
53. Orphanet. (page consultée le 09/03/2020). Syndrome de Stickler, [Internet]. [https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?lng=FR&Expert=828](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=FR&Expert=828)

54. Orphanet. (page consultée le 17/03/2020). Down syndrome, [Internet]. [https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?Lng=EN&Expert=870](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=EN&Expert=870)
55. Hennequin M, Faulks D, Veyrune J-L, Faye M. Le syndrome bucco-facial affectant les personnes porteuses d'une trisomie. *Information Dentaire*. Juin 2000;26 : 1951-4.
56. Cornu A. Séquence de Pierre Robin : prise en charge néonatale et devenir. Thèse de doctorat : en médecine spécialisée : Nancy : 2016.
57. Vigild M. Periodontal conditions in mantally retarded children. *Community Dent Oral Epidemio*. 1985 ;13 :180-2.
58. Awa H-D-M, Mvondo R-M-N, Nguefack S, Messanga C-B, Ndombo P-O-K. Les maladies rares et leurs manifestations cliniques orales dans deux formations hospitalières de Yaoundé. *Pan Afr Med J*. 2019 ;32 :195.
59. Mihoubi Z. Santé bucco-dentaire de l'enfant et du jeune adulte en situation de polyhandicap en 2009: à propos d'une étude réalisée au centre de protection de l'enfance de Blâmont. Thèse de doctorat : en chirurgie dentaire : Nancy : 2010.
60. Pujade C, Kheng R, Braconni M, Bdeoui F, Monnier A, Hoang L, et al. Soins bucco-dentaires pour les patients handicapés. *Sante Publique*. Déc 2017 ;29(5):677-84.
61. Piette E, Goldberg M. La dent normale et pathologique. De Boeck Supérieur; 2001. 392 p.
62. Collège des enseignants en odontologie pédiatrique. Guide d'odontologie pédiatrique. 2<sup>nd</sup> ed. Edition CdP ;2018.
63. Inserm. Déficiences intellectuelles. Collection expertise collective. Montrouge : EDP Sciences ; 2016.
64. Belorgey N. Contrainte budgétaire, accès aux soins et inégalités sociales de santé. *Savoir/Agir*. Fev 2009 ;8(2) :89.
65. Garat M. Anesthésie générale en odontologie pédiatrique. Thèse de doctorat : sciences odontologiques : Nancy : 2010 ; 3231.
66. Hescot D-P, Moutarde D-A. (page consultée le 09/03/2020). Rapport de la mission « handicap et santé bucco-dentaire », améliorer l'accès à la santé bucco-dentaire des personnes handicapées, [Internet]. <http://reseau-sbdhra.org/upload/kcfinder/files/P13%20HSBD.pdf>
67. HAS. (page consultée le 09/03/2020). Accès aux soins des personnes en situation de handicap, [Internet]. [https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2009-01/synthese\\_ap\\_acces\\_soins\\_personnes\\_handicap\\_23102008.pdf](https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2009-01/synthese_ap_acces_soins_personnes_handicap_23102008.pdf)
68. Paboeuf F. Anesthésie générale en odontologie pédiatrique : répertoire de l'offre de soins en France. Thèse de doctorat : sciences odontologiques : Nantes : 2016 ;42.

69. Orphanet. (page consultée le 09/03/2020). Le syndrome de Pierre Robin, [Internet]. <https://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/PierreRobin-FRfrPub562.pdf>
70. Open Anesthesia. (page consultée le 09/03/2020). L'intubation dans le syndrome de Pierre Robin, [Internet]. [https://www.openanesthesia.org/intubation\\_in\\_pierre\\_robin\\_syndrome/](https://www.openanesthesia.org/intubation_in_pierre_robin_syndrome/)
71. Dubosc C. La séquence de Robin : concept actuel. Thèse de doctorat : sciences odontologiques : Toulouse : 2013 ; 2.
72. Cheng L. Predisposing Factors to Dental Caries in Children with Cleft Lip and Palate : A review and Strategies for Early Prevention. Cleft palate-Craniofacial Journal. Jan 2007 ; 44(1) :67-72.
73. Fayoux P, Daniel S-J, Allen G, Balakrishnan K, Boudewyns A, Cheng A, et al. Robin Sequence consensus recommendations. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. Mars 2020;130:109855.
74. Bah A, Fofana L, Camara S, Kourouma A. Prise en charge de la trisomie 21 chez l'enfant en odontologie. Guide médical. Juil 2012 ; (71) :22-7.
75. Aime F. Prise en charge orthodontique des patients porteurs de trisomie 21 : à propos de cas cliniques. Thèse de doctorat : sciences odontologiques : Lorraine : 2012.
76. Marciniak B, Hébrard A. Trisomie 21 et anesthésie. Le Praticien en Anesthésie Réanimation. Fev 2004;8(1):18-23.
77. Orphanet. (page consultée le 17/03/2020). Monosomie 5p, [Internet]. [https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?Lng=fr&Expert=281](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=fr&Expert=281)
78. CISMef. (page consultée le 25/06/2020). Maladie du Cri du Chat, [Internet]. <http://www.chu-rouen.fr/page/maladie-du-cri-du-chat>
79. Orphanet. (page consultée le 25/06/2020). Monosomie 5p: Signes cliniques et symptômes, [Internet]. [https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease\\_HPOTerms.php?Lng=FR&data\\_id=201&Typ=Pat&diseaseType=Pat&from=rightMenu](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_HPOTerms.php?Lng=FR&data_id=201&Typ=Pat&diseaseType=Pat&from=rightMenu)
80. Orphanet. (page consultée le 25/03/2020). Syndrome de Prader Willi, [Internet]. [https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?Lng=FR&Expert=739](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=FR&Expert=739)
81. Lemaire A. Prise en charge bucco-dentaire des enfants atteints du syndrome de Prader-Willi. Thèse de doctorat : sciences odontologiques : Nancy : 2018 ;10160.
82. Saeves R, Klinge R-F, Risnes S. Microscopic structure of dental hard tissues in primary and permanent teeth from individuals with Prader-Willi syndrome. Archives of Oral Biology. Juin 2016;66:55-60.

83. Orphanet. (page consultée le 17/03/2020). Syndrome de Smith Magenis, [Internet]. [https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?Lng=FR&Expert=819](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=FR&Expert=819)
84. Vidal. (page consultée le 17/03/2020). Syndrome de Smith Magenis (SMS), [Internet]. [https://www.vidal.fr/recommandations/2756/maladies\\_rares/syndrome\\_de\\_smith\\_magenis\\_sms/](https://www.vidal.fr/recommandations/2756/maladies_rares/syndrome_de_smith_magenis_sms/)
85. Orphanet. (page consultée le 17/03/2020). Le syndrome de Smith-Magenis, [Internet]. <https://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/Smith-Magenis-FRfrPub387.pdf>
86. Poisson A, Nicolas A, Sanlaville D, Cochat P, De Leersnyder H, Rigard C, et al. Le syndrome de Smith-Magenis, une association unique de troubles du comportement et du cycle veille/sommeil. Archives de Pédiatrie. Juin 2015;22(6):638-45.
87. Ophanet.(page consultée le 17/03/2020). Syndrome de Gordon, [Internet]. [https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?Lng=FR&Expert=376](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=FR&Expert=376)
88. Orphanet. (page consultée le 17/03/2020). Trisomie Xq28, [Internet]. [cité 17 mars 2020]. [https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?Lng=FR&Expert=1762](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=FR&Expert=1762)
89. Orphanet. (page consultée 17/03/2020). Syndrome de l’X fragile, [Internet]. [https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?Lng=FR&Expert=908](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=FR&Expert=908)
90. Orphanet. (page consultée le 17/03/2020). Le syndrome de l’X fragile, [Internet]. <https://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/XFragile-FRfrPub120.pdf>
91. Orphanet. (page consultée le 17/03/2020). Syndrome de Dravet, [Internet]. [https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?Lng=FR&Expert=33069](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=FR&Expert=33069)
92. Orphanet. (page consultée le 17/03/2020). Le syndrome de Dravet, [Internet]. <https://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/Dravet-FRfrPub10307v01.pdf>
93. Orphanet. (page consultée le 17/03/2020). Syndrome de Lennox Gastaut, [Internet]. [https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?Lng=FR&Expert=2382](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=FR&Expert=2382)
94. Orphanet. (page consultée le 17/03/2020). Urgence Lennox-Gastaut, [Internet]. [https://www.orpha.net/data/patho/Pro/fr/Urgences\\_Lennox-Gastaut.pdf](https://www.orpha.net/data/patho/Pro/fr/Urgences_Lennox-Gastaut.pdf)
95. Orphanet. (page consultée le 17/03/2020). Malformation d’Arnold Chiari type I, [Internet]. [https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?Lng=FR&Expert=268882](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=FR&Expert=268882)
96. Masson C, Colombani J-M. Neurologie - La malformation de Chiari de type 1 à l’ère de l’imagerie par résonance magnétique. La presse médicale. Dec 2005 ; 34(21) : 1662-7.
97. Orphanet. (page consultée le 17/03/2020). Syndrome de West, [Internet]. [https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?Lng=fr&Expert=3451](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=fr&Expert=3451)

98. Orphanet. (page consultée le 17/03/2020). Le syndrome de West, [Internet].  
<https://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/West-FRfrPub894.pdf>
99. Orphanet. (page consultée le 17/03/2020). Le syndrome d' Angelman, [Internet]. :  
[https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?Lng=FR&Expert=72](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=FR&Expert=72)
100. Orphanet. (page consultée le 17/03/2020). Le syndrome d' Angelman, [Internet].  
<https://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/Angelman-FRfrPub90v01.pdf>
101. Orphanet (page consultée le 17/03/2020). Syndrome d'Aicardi Goutières, [Internet].  
[https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?Expert=51&Lng=FR](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Expert=51&Lng=FR)
102. San Antonio V, Sachs P, Monier A, Aicardi J, Evrard P, Arzimanoglou A. Le syndrome d'Aicardi-Goutières : une maladie neurologique infantile, à transmission familiale, encore méconnue. *Revue Neurologique*. Avr 2005 ; 161(4) : 445-50
103. Manuel MSD. (page consultée le 29/06/2020). Syndrome de Wolff-Parkinson-White (WPW) , [Internet]. <https://www.msmanuals.com/fr/accueil/troubles-cardiaques-et-vasculaires/troubles-du-rythme-cardiaque/syndrome-de-wolff-parkinson-white-wpw>
104. Orphanet. (page consultée le 13/05/2020). Tétralogie de Fallot, [Internet].  
[https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?Lng=FR&Expert=3303](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=FR&Expert=3303)
105. Orphanet. (page consultée 17/03/2020). Dystrophie myotonique de Steinert Maladie de Steinert, [Internet]. [https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?Lng=FR&Expert=27](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=FR&Expert=27)
106. Orphanet. (page consultée le 17/03/2020). La dystrophie moytonique de Steinert, [Internet]. <https://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/Steinert-FRfrPub77v01.pdf>
107. Bouhour F, Bost M, Vial C. (page consultée le 17/03/2020). Maladie de Steinert, [Internet]. <https://www.orpha.net/data/patho/Pro/fr/Steinert-FRfrPro77v01.pdf>
108. Orphanet. (page consultée le 13/05/2020). Syndrome de Marfan, [Internet].  
[https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?Lng=FR&Expert=558](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=FR&Expert=558)
109. Orphanet. (page consultée le 13/05/2020). Le syndrome de Marfan, [Internet].  
<https://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/Marfan-FRfrPub109.pdf>
110. Orphanet. (page consultée le 21/08/2020). Thrombasthénie de Glanzmann, [Internet]. [https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?Lng=FR&Expert=849](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=FR&Expert=849)
111. Orphanet. (page consultée le 21/08/2020). Urgences Thrombasthénie de Glanzmann, [Internet]. [cité 21 août 2020].  
[https://www.orpha.net/data/patho/Pro/fr/Urgences\\_Glanzmann.pdf](https://www.orpha.net/data/patho/Pro/fr/Urgences_Glanzmann.pdf)
112. Shen Y-F, Vargervik K, Oberoi S, Chigurupati R. Facial Skeletal Morphology in Growing Children with Pierre Robin Sequence. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal*. Sept 2012;49(5):553-60.

113. Insoo H, Yee-Suk K, Sang-Wook K. Anesthetic experience of a patient with cri du chat syndrome. *Korean Journal of Anesthesiology*. Nov 2013 ; 65(5) :482-3.
114. Bryan Y-F, Johnson K-N. Airway Management of Children With Rare Syndromes. A look at 3 cases. *Anesthesiology News*. 2018 ;99-107.
115. Raj D, Luginbuehl I. Managing the difficult airway in the syndromic child. *Contin Educ Anaesth Crit Care Pain*. Fév 2015;15(1):7-13.
116. Badaoui R, Popov I, Delforge A, Regimbeau J-M, Dupont H. Contraintes anesthésiques et maladie de Steinert. *Rev. Anesth-réanim. med. Urg.* 2012 ; 4(1) :13-15.

## ANNEXES

### Annexe 1 :

### **GRILLE DES ADAPTATIONS POUR LA PRISE EN CHARGE EN SANTE BUCCO-DENTAIRE DES PATIENTS EN SITUATION DE HANDICAP**

Adaptation de la prise en charge	<b>DOMAINES ayant nécessité une adaptation de la prise en charge du patient pour réaliser des soins bucco-dentaires</b>	
<b>DOMAINE DE LA COMMUNICATION</b>		
Aucune	Pas de problème de communication	
Mineure	Ex. Communication interpersonnelle lente ; Troubles cognitifs mineurs ; Malentendant ; Malvoyant ; Troubles de l'élocution ou de la communication verbale	
Modérée	Ex. Communication par l'intermédiaire d'une tierce personne ; Troubles cognitifs modérés ; déficience sensorielle complète	<input type="checkbox"/>
Majeure	Ex. Pas de communication ; Troubles cognitifs sévères ; Démence sévère	<input type="checkbox"/>
<b>DOMAINE DES PROCEDURES FACILITATRICES (sédation consciente / hypnose / AG)</b>		
Aucune	Aucune procédure facilitatrice n'a été nécessaire pour réaliser l'examen ou les soins	
Mineure	Prémédication orale pour réaliser l'examen ou les soins.	
Modérée	Sédation consciente ou hypnose pour réaliser l'examen ou les soins.	<input type="checkbox"/>
Majeure	Anesthésie générale ou sédation profonde en présence d'un médecin anesthésiste, quelle que soit l'indication.	<input type="checkbox"/>
<b>DOMAINE DE LA COOPERATION</b> pendant l'examen ou le soin (avec ou sans technique facilitatrice) (voir annexe 1*)		
Aucune	Détendu ; Coopérant	
Mineure	Mal à l'aise ; Tendus ; La continuité thérapeutique est préservée mais avec beaucoup d'anxiété	
Modérée	Réticent ; Manifestation de l'opposition verbalement ou avec les mains ; La séance se déroule avec difficultés	<input type="checkbox"/>
Majeure	Très perturbé ou totalement déconnecté ; La séance est régulièrement interrompue ; Réactions de fuite, Séance avec contention ou prématurément stoppée.	<input type="checkbox"/>
<b>DOMAINE DE L'ETAT DE SANTE GENERALE (voir annexe 2**)</b>		
Aucune	Patient en bonne santé générale	
Mineure	Patient présentant une maladie systémique légère ou bien équilibrée	
Modérée	Patient présentant une maladie systémique modérée ou sévère	<input type="checkbox"/>
Majeure	Patient présentant une maladie systémique sévère mettant en jeu le pronostic vital	<input type="checkbox"/>
<b>DOMAINE DE L' ETAT DE SANTE BUCCO-DENTAIRE</b>		
Aucune	Pas de facteur de risque particulier induisant un mauvais état bucco-dentaire	
Mineure	Présence d'un facteur de risque uniquement en lien avec une hygiène défaillante ou une alimentation sucrée	
Modérée	Présence d'un facteur de risque modéré en lien avec un syndrome, une dysmorphologie, ou une maladie, ex. Troubles de la déglutition ; Fente labiopalatine ; Gastrostomie ; Trachéotomie ; Limitation de l'ouverture buccale, Spasticité	<input type="checkbox"/>
Majeure	Association de plusieurs facteurs de risque en lien avec un syndrome, une dysmorphologie, ou une maladie et en lien avec une hygiène défaillante ou une alimentation sucrée	<input type="checkbox"/>
<b>DOMAINE DE L'AUTONOMIE</b>		
Aucune	Pas de perte d'autonomie pour accéder aux soins dentaires	
Mineure	Besoin d'une assistance hors du cabinet dentaire ex. prises de rdv, transport par un tiers (parent, VSL, taxi); fauteuil roulant	
Modérée	Besoin d'un accompagnateur lors des soins ex.aide aux transferts ; à la prise en charge comportementale ; à la communication	<input type="checkbox"/>
Majeure	Ex. Besoin d'être porté lors des transferts ; Interruption de la continuité des soins cause hospitalisations/épisodes aigus fréquentes ; Besoin de plusieurs accompagnateurs lors des soins	<input type="checkbox"/>
<b>DOMAINE DE LA GESTION MEDICO-ADMINISTRATIVE</b> (ex. constitution du dossier médical ; lien avec l'établissement, la famille, l'assistant social ; contact avec la tutelle)		
Aucune	Pas de gestion médico-administrative particulière	
Mineure	La gestion médico-administrative est faite par une tierce personne (famille, assistant social, établissement, médecin traitant...) ou dans le cadre d'une procédure de télémedecine bucco-dentaire.	
Modérée	La gestion médico-administrative est faite par le chirurgien-dentiste avec un seul secteur (médical, médico-social ou médico-légal)	<input type="checkbox"/>
Majeure	La gestion médico-administrative est faite par le chirurgien-dentiste avec et entre plusieurs secteurs (médical, médico-social et/ou médico-légal)	<input type="checkbox"/>

*négociée par Les CDF*



## Annexe 2 :



(Féminin) 25/11/2009 - 9 ans  
 Numéro VENUE : 19031418202

CHU de BORDEAUX  
 POLE/SERVICE ANESTHESIE-REANIMATION  
 Hôpital PELLEGRIN - Place Amélie Raba-Leon 33075 BORDEAUX  
 CONSULTATION D'ANESTHESIE - PEL Anesthésie Réa

Type d'acte prévu : Soins dentaires

Date prévue pour l'acte : 07/05/2019

Date consultation : 06/03/2019

Anesthésiste :

Opérateur :

Histoire de la maladie :

<b>SYNTHESE</b>	ASA 2 Urgence : Non Intubation difficile Risque neurologique  Décision d'antibioprophylaxie : Pas d'antibioprophylaxie ASA2, troubles cognitifs avec microcéphalie. CORMACK 4 connu. Précédentes Intubation sous fibro. Mère souhaite être présente au réveil car réveil difficile et agité de l'enfant en l'absence de visage connu. Règles de jeun pré op.					
<b>Anesthésies précédentes</b>	0 IOT DIFFICILE INTUBATION FIBRO					
<b>Antécédents</b>	med : -Syndrome du cri du chat : hypotrophie laryngée, microcéphalie, retard mental, agitation. -asthme:0 SAOS : ? Ronflements. RGO ameliore par TTT  Chir : exeresse kyste retro auriculaire IOT DIFFICILE : CORMACK IV IOT FIBRO  Diathèse hémorragique négative. Bilan sans particularité					
<b>Allergies</b>	RAS					
<b>Traitement</b>	Ibuprofène 200 si douleurs Forlax 4g pendant 15jours Fumafer 66 mg MEDIKINET 10 mg Risperdal 0.25mlmatin et 0.5 à 17h CIRCADIN LP 2mg					
<b>Symptomatologie fonctionnelle</b>	Constipation					
<b>Examen clinique</b>	Taille : 131 cm	Poids : 25 kg	IMC : 14,57	TA :	Pouls :	SPO2 :
	Auscultation cardio-pulmonaire : sans particularité			Examen dentaire :		
	Etat veineux :Bon			Rien à signaler		
<b>Prescriptions</b>	Examens à réaliser en VILLE			Examens à réaliser à l'ADMISSION		
<b>Facteurs de risque</b>	Ouverture de bouche : > 35 mm Distance thyromentonnière < 60 mm : Non Classe Mallampati (voir Onglet "AIDE") : 1 Angle flexion extension < 90° : Non Intubation difficile à prévoir : Oui					
<b>Technique prévue</b>	Anesthésie générale (AG)					
<b>Consignes transfusionnelles</b>	Présence détermination(s) DxCare : Non ATCD connu de RAI positive : Non					
<b>Informations données au patient</b>	Information donnée : Oui Information donnée en présence de : La famille Document SFAR remis : Oui			Consentement éclairé du patient : N'est pas en état A défaut consentement donné par : Les deux parents		

## Collège des Sciences de la Santé

### UFR des Sciences Odontologiques

# Serment

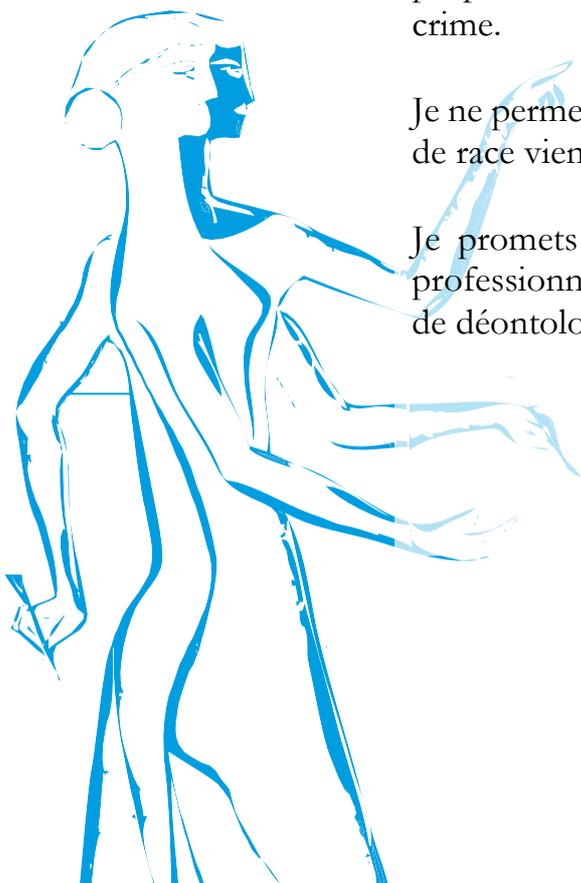
En présence de mes Maîtres et de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de l'art dentaire.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un honoraire au-dessus de mon travail. Ma langue taira les secrets qui me seront confiés. Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe.

Mes connaissances et mon état ne serviront ni à diffuser des propos non avérés, ni à corrompre les mœurs, ni à favoriser le crime.

Je ne permettrai pas que des conditions de croyance, de nation et de race viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient.

Je promets et je jure de conformer strictement ma conduite professionnelle aux principes et aux règles prescrites par le code de déontologie.



Vu, Le Président du Jury, Date,  
Signature :

Vu, la Directrice de l'UFR des Sciences Odontologiques,  
Date, Signature :

Vu, le Président de l'Université de Bordeaux, Date,  
Signature :

**Titre : Gestion de l'anesthésie générale chez les patients atteints de grands syndromes dans le cadre de leur prise en charge bucco-dentaire : évaluation des pratiques professionnelles.**

**Résumé** : Les grands syndromes d'origine génétique représentent un problème majeur de santé publique. Parmi l'ensemble des signes cliniques affectant le patient, les troubles bucco-dentaires occupent une place importante. La prise en charge thérapeutique de ces patients est complexe et nécessite la plupart du temps des soins multiples sous anesthésie générale. L'objectif de cette thèse était de montrer que malgré les difficultés prévues lors des consultations anesthésiques et l'état de santé général éventuellement altéré du patient, les interventions se déroulaient sans difficultés et qu'aucun accident grave n'avait eu lieu. Afin de répondre à cet objectif nous avons répertorié les patients atteints de grands syndromes, pris en charge sous anesthésie générale au CHU de bordeaux pour des traitements bucco-dentaires, entre 2018 et 2019, décrit les éventuelles difficultés anesthésiques rencontrées, et leurs méthodes de prise en charge. Aucune difficulté ou complication n'a eu lieu chez aucun de ces patients atteints de grands syndromes. L'anesthésie générale semblerait être une alternative aux soins au fauteuil pour les patients à besoins spécifiques. Il pourrait être intéressant de développer cette pratique pour répondre à la demande en soins de ces patients.

**Mots clés** : Intubation, Dymorphose cranio-faciale, Syndromes, Gestion de l'anesthésie, Anesthésie générale.

---

**Title: Management of general anesthesia in patients with major syndromes in oral management: evaluation of professional practices.**

**Abstract**: Major syndromes of genetic origin represent a major public health problem. Among all the clinical signs affecting the patient, oral disorders occupy an important place. The therapeutic management of these patients is complex and most of the time requires multiple treatments under general anesthesia. The objective of this thesis was to show that despite the difficulties expected during the anesthetic consultations and the patient's general state of health that may have been altered, the operations were carried out without difficulty and that no serious accidents had occurred. In order to meet this objective, we listed the patients with major syndromes, treated under general anesthesia at the Bordeaux University Hospital for oral treatments between 2018 and 2019, described the possible anesthetic difficulties encountered, and their methods of management. No difficulties or complications occurred in any of these patients with major syndromes. General anesthesia would appear to be an alternative to chairside care for patients with special needs. It might be interesting to develop this practice to meet the demand for care of these patients.

**Keywords** : Intubation, Craniofacial dysmorphism, Syndromes, Anesthetic management, General anesthesia.