



Personne trisomique 21 âgée

Présentation synthétique de la pathologie

Définition : La trisomie 21 est une aberration chromosomique avec présence d'un chromosome 21 surnuméraire. Actuellement, l'espérance de vie d'une personne trisomique est de 55 ans (9 ans en 1929). 14% atteignent 60 ans. En France le nombre de personnes trisomiques 21 est de 50 000 (avec 300 à 500 naissances par an). Le doyen a 78 ans. Le risque de développer une maladie d'Alzheimer et/ou une démence est 5 fois plus élevé, à âge égal, que dans la population générale. En effet, la maladie d'Alzheimer est une surcharge intra cérébrale de protéine β amyloïde. Or, le chromosome 21 code pour la synthèse de l'APP (Amyloïd Précursor Protéin) qui est le précurseur de la protéine β amyloïde. La personne trisomique 21, par la présence de ces 3 chromosomes, est donc surchargée prématurément par rapport à la population générale en APP. Notons que 90% des personnes trisomiques 21 démentes présentent des crises d'épilepsie

Risques liés à la nutrition

- **Troubles des fonctions oro-faciales :**

Structures osseuses spécifiques : brachycéphalie à occiput plat, sous-développement de l'étage moyen de la face, endognathie maxillaire avec propulsion mandibulaire.

Parties molles spécifiques : amygdales et végétations adénoïdes volumineuses, langue hypotonique, plicaturée et de gros volume, lèvres petites et commissures tombantes.

Dents présentant des anomalies de nombre, de structures et d'éruption (agénésie des incisives latérales, des deuxièmes prémolaires permanentes et des dents de sagesse).

Hypotonie des muscles orbiculaires et zygomatiques avec bouche souvent entrouverte.

- **Fausse routes :**

Lors de la prise de repas ou de boissons, souvent à distance des repas par stase alimentaire en bouche, par déglutition de la salive ou en complication d'un reflux gastro œsophagien.

Celles-ci sont majorées par l'avancée en âge, l'hypotonie, la perte des repères et de la concentration lors des repas.

Conséquences des risques liés à la nutrition

- **Liées aux malformations oro-faciales :**

Ventilation buccale, difficultés de succion et de déglutition avec mauvais apprentissage de la prise alimentaire. Difficultés de mastication et des phonations par hypotonie de la langue, des lèvres et des muscles masticatoires. Stase alimentaire buccale fréquente par malposition dentaire, faible motricité buccale et absence de mouvements spontanés d'auto nettoyage avec la langue et les lèvres. Caries et parodontites fréquentes, sources de douleur et de mauvaise mastication.

- **Les fausses routes :**

La toux, lors de la prise alimentaire, doit les faire suspecter. Elles sont possibles à distance des repas.

Elles génèrent des surinfections broncho pulmonaires avec risques de pneumopathie et de difficultés respiratoires aiguës ou chroniques. Elles constituent la cause la plus importante de décès chez la personne trisomique de plus de 40 ans.

Notons que les fausses routes sont majorées par les malformations oro-faciales et les troubles démentiels (perte de l'utilisation des couverts, gloutonnerie...).

- **La dénutrition :**

Par refus alimentaire, sélection des aliments, anorexie et dénutrition endogène accompagnant les états inflammatoires

Prise en charge en lien avec la nutrition et l'alimentation préconisée

Un bilan de déglutition doit être établi systématiquement par une orthophoniste lors de l'apparition des premières fausses routes ou dès qu'elles sont suspectées.

- **Accompagnement systématique de tous les repas** (éducateur à table avec le résidant).
- **Travail pluridisciplinaire indispensable** (cuisine- éducatif - médical).
- **Préconisation au niveau de l'hydratation** : présentation systématique et régulière de la boisson.
- **Incitation à une activité physique adaptée à moduler suivant l'état général.**
- **Faire du repas un moment agréable** (petit groupe, veiller au bruit, présentation des aliments, vaisselle adaptée).
- **Penser aux mixés "maison"** (le goût se dégrade vite) avec la consistance de pâte lisse.

- **Se méfier des aliments avec phases différentes** (pain mouillé, mixé granuleux, riz, pâte à tarte ...) ou des aliments collants (mie de pain, pain au lait).
- **Ne pas oublier que les repas mixés sont en déficit glucidique** (pas de pain sauf si le pain mixé sert de liant).
- **Compenser par un apport glucidique** supplémentaire de préférence avec des sucres lents.
- **Veiller à la boisson** : plutôt froide et gazeuse ou chaude et menton collé au thorax pour favoriser la déglutition.
- **Ne pas hésiter à utiliser des épaississants pour les liquides** (à consistance de compotée) en prenant en compte le surplus calorique (souvent les préparations sont à base d'amidon).
- **Terminer le repas par une prise de liquide** pour nettoyer la bouche et éviter la stase alimentaire buccal

AUTRES PRÉCISIONS

Chez la personne trisomique âgée, la balance entre les ?????? favorisant la prise de poids et ceux de la dénutrition évolue.

Dans un contexte syndrome neurodégénératif lié à la démence, le risque de dénutrition passe au premier plan.

L'accompagnement devra être adapté à chacun et repensé périodiquement suivant l'évolution.