

Orthodontic problems in patients with Down syndrome from infancy to maturity based on own observations

Problemy ortodontyczne pacjentów z zespołem Downa od wieku niemowlęcego do dojrzałości na podstawie obserwacji własnych

Elżbieta Młynarska-Zduniak, Małgorzata Zadurska,
Barbara Siemińska-Piekarczyk

Zakład Ortodoncji Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego, Polska
Department of Orthodontics, Medical University of Warsaw, Poland
Head: dr hab. M. Zadurska

Abstract

Introduction. The study presents orthodontic problems in children with Down syndrome from infancy to maturity based on the 12-year experience of the authors. **Aim of the study.** To analyse some abnormalities of the stomatognathic system in different periods of the development of patients with Down syndrome and present these disorders in the light of findings of other authors who examined children without this syndrome. **Material and methods.** The study included 284 patients at different developmental age, treated at the Department of Orthodontics in the years 2007-2014. The patients were divided into six age groups. Diagnostic models, photographs and X-ray images and the information from the medical history were analyzed. The evaluation included malocclusion, parafunctions, dysfunctions and agenesis of the permanent teeth. **Results.** The relations of the gingival ridge were correct until the eruption of the first deciduous teeth in 66% of the study group. The eruption of deciduous teeth in the first year of life was observed in 31% of patients. 71.2% of the study toddlers had prognathism of the gingival ridge. In early childhood, 81% of patients had malocclusion, 94% dysfunctions and 65% parafunctions of the masticatory system. In late childhood, there were 97% cases of malocclusion, 90% of dysfunctions and 65% of parafunctions. In adolescence, 100% of patients had malocclusion, 58% parafunctions and 100% dysfunctions. In patients over 7 years, 31% were diagnosed with agenesis of the permanent teeth. **Conclusions.** The stomatognathic system disorders in patients with Down syndrome

Streszczenie

Wprowadzenie. Na podstawie własnych, 12-letnich doświadczeń przedstawiono problemy ortodontyczne u dzieci z zespołem Downa od okresu niemowlęctwa do dojrzałości. **Celem pracy** była analiza niektórych nieprawidłowości układu stomatognatycznego w poszczególnych okresach rozwojowych u pacjentów z zespołem Downa i przedstawienie tych zaburzeń w świetle wyników badań innych autorów wykonanych u dzieci bez tego zespołu. **Materiał i metoda.** Badaniami objęto 284 pacjentów w różnym wieku rozwojowym, leczonych w Zakładzie Ortodoncji w latach 2007-2014. Pacjentów podzielono na 6 grup wiekowych. Analizie poddano modele diagnostyczne, zdjęcia fotograficzne i rentgenowskie oraz informacje z wywiadu od rodziców. Oceniano wady zgryzu, parafunkcje i dysfunkcje oraz agenezję zębów stałych. **Wyniki.** Do okresu wyrzynania pierwszych zębów mlecznych w 66% badanej grupy stosunki wałów dziąsłowych były prawidłowe, a wyrzynanie zębów mlecznych w pierwszym roku życia nastąpiło u 31% pacjentów. W okresie poniemowlęcym przodozgrzyzowe warunki wałów dziąsłowych dotyczyły 71,2% badanych dzieci. W okresie wczesnego dzieciństwa u 81% pacjentów stwierdzono wady zgryzu, a w 94% przypadków występowały dysfunkcje i w 65% parafunkcje narządu żucia. W okresie późnego dzieciństwa było 97% wad zgryzu, u 90% pacjentów zaobserwowano dysfunkcje i w 65% parafunkcje. W okresie młodzieńczym 100% pacjentów miało wady zgryzu, a u 58% pacjentów występowały parafunkcje i w 100% dysfunkcje. U pacjentów powyżej 7 lat

KEYWORDS:

Down syndrome (DS), disorders of the orofacial complex, orthodontic problems

HASŁA INDEKSOWE:

zespół Downa (DS), zaburzenia układu stomatognatycznego, problemy ortodontyczne

are present at all stages of development resulting in the need for the orthodontic treatment from birth to adulthood. These abnormalities are more common in children with Down syndrome than in children without it.

Introduction

Down syndrome (OMIM#190685) is the most common developmental defect. According to various authors, the prevalence rate is on average 1 case per 640-800 live births.¹⁻⁴ Down syndrome is an autosomal genomic mutation that gives rise to various malformations caused by the excess of genetic material, or the presence of an extra chromosome of the 21st pair. The mechanism of Down syndrome formation was described in the articles.⁵⁻⁸ Recent scientific reports show that thanks to the new techniques of genetic tests it is possible to identify cases of patients very much resembling Down syndrome with DYRK 1A gene duplication on chromosome 21. Currently, DYRK 1A gene is considered the most important gene of the syndrome (which does not mean that other genes play no role). Studies have shown that it regulates hundreds of other genes responsible for Down syndrome. Many researchers claim that various genes, whose activity depends on DYRK 1A kinase, need the reduction of the enzyme activity to obtain their proper function. This would have the therapeutic relevance in search of the drug for Down syndrome. Harmine (organic chemical compound, psychedelic psychoactive substance which occurs in plants of the genus *Passiflora*, mainly in the herb of *passiflora incarnata*) turned out to be a compound lowering the DYRK 1A kinase activity. This has been proven in the mouse model. Hallucinogenic properties of harmine, however, preclude its application and force researchers to seek its synthetic counterparts. The literature, however, already contains reports on synthetic DYRK 1A kinase inhibitors.^{6,9-11}

Down syndrome covers different types of defects. The external features of the syndrome can be seen mainly on the face, hands and feet. The child's face has a distinctive appearance. It is

w 31% rozpoznano agenezję zębów stałych. **Wnioski.** Zaburzenia układu stomatognatycznego u pacjentów z zespołem Downa występują we wszystkich okresach rozwojowych powodując potrzebę leczenia ortodontycznego od urodzenia do okresu dojrzałości. Omawiane nieprawidłowości występują częściej u dzieci z zespołem Downa niż u dzieci bez zespołu.

Wprowadzenie

Zespół Downa (OMIM # 190685) należy do najczęstszych wad rozwojowych. Częstość jego występowania wynosi średnio, jak podają różni autorzy, 1 przypadek na 640-800 żywych urodzeń.¹⁻⁴ Zespół Downa jest autosomalną mutacją genomową, która powoduje powstanie różnych wad rozwojowych w związku z nadmiarem materiału genetycznego, czyli występowaniem dodatkowego chromosomu 21 pary. Mechanizm powstawania zespołu Downa został opisany w artykułach.⁵⁻⁸ Z najnowszych doniesień naukowych wynika, że dzięki nowym technikom badań genetycznych udało się zidentyfikować przypadki chorych bardzo przypominających zespół Downa, u których wystąpiła duplikacja genu DYRK 1A na chromosomie 21. Obecnie gen DYRK 1A jest uważany za najważniejszy gen zespołu (co nie oznacza, że inne geny nie odgrywają żadnej roli). Badania wykazały, że setki innych genów odpowiedzialnych za zespół Downa są przez niego regulowane. Wielu badaczy twierdzi, że uzyskanie prawidłowej funkcji bardzo wielu genów zależnych od aktywności kinazy DYRK 1A wymaga redukcji aktywności tej kinazy. Miałoby to znaczenie terapeutyczne w poszukiwaniu leku w zespole Downa. Związkiem obniżającym aktywność kinazy DYRK 1A okazała się harmina (harmina – organiczny związek chemiczny, psychodeliczna substancja psychoaktywna, występująca w roślinach z rodzaju *Passiflora*, głównie w ziele męczennicy cielistej), która na mysim modelu sprawdziła się jako związek powodujący redukcję aktywności tej kinazy. Właściwości halucynogenne harminy uniemożliwiają jednak jej stosowanie i wymuszają na badaczach poszukiwania jej syntetycznych odpowiedników. W literaturze fachowej pojawiają się już doniesienia o syntetycznych inhibitorach kinazy DYRK 1A.^{6,9-11}



Fig. 1. The shape of the palate in: a – infancy, b – toddlerhood.
Kształt podniebienia w okresie: a – niemowlęcym, b – poniemowlęcym.

flattened in the area of the maxillary and zygomatic bones. The eyelid slits are set obliquely outward and upward. The cerebral part of the skull is short with the abnormally embedded auricles.¹² Most serious symptoms of the syndrome include, among others, mental retardation resulting from the reduced brain volume. There are often congenital heart defects (40%), epilepsy (10%), digestive tract disorders (2%), hypothyroidism (3%) and acute lymphoblastic leukaemia (1%). From birth, the child had the generalized reduced muscle tension, which also applies to the masticatory muscles i.e. the muscles of the tongue, orbicularis oris, cheeks, palate, throat and larynx.^{4,6,9,10} The oral cavity may display disorders in the construction of the palate, which from birth is narrow at the centre and wide in the lateral sections of the gingival ridge. This creates the impression of the high vaulted palate (Fig. 1).^{4,13} There are disturbances in the structure and number of the teeth, delayed tooth eruption, both milk and permanent, as well as the postponed formation of the permanent teeth roots. The abnormalities also often include persistent deciduous teeth, and agenesis of the deciduous and permanent teeth. The tongue of the patients with DS is large or has varying size (macroglossia), folded and protruded to a greater or lesser degree outside the mouth (exoglossia). The oral slit is open; dysfunctions of the stomatognathic system affect sucking, swallowing, breathing, speech

Zespół Downa to różnego typu wady. Cechy zewnętrzne zespołu widoczne są głównie w obrębie twarzy, dłoni i stóp. Twarz dziecka ma charakterystyczny wygląd. Jest spłaszczona w okolicy kości szczękowych i jarzmowych. Szpary powiekowe są ustawione ukośnie na zewnątrz i ku górze. Część mózgowia czaszki jest krótka, z nieprawidłowo osadzonymi małżowinami usznymi.¹² Najpoważniejszym objawem zespołu jest upośledzenie umysłowe, wynikające między innymi ze zmniejszonej objętości mózgu. Często występują wady wrodzone serca (40%), padaczka (10%), wady przewodu pokarmowego (2%), niedoczynność tarczycy (3%), ostra białaczka (1%). Od urodzenia stwierdza się uogólnione obniżone napięcie mięśniowe, które dotyczy także mięśni narządu żucia, tj.: mięśni języka, mięśnia okrężnego ust, mięśni policzków i podniebienia, jak również mięśni gardła i krtani.^{4,6,9,10} W zakresie jamy ustnej mogą występować zaburzenia w budowie podniebienia, które od urodzenia jest wąskie w części środkowej, a w obrębie bocznych odcinków wałów dziąsłowych szerokie, co stwarza wrażenie wysoko wysklepionego podniebienia (Fig. 1).^{4,13} Występują zaburzenia w budowie i liczbie zębów oraz opóźnione wyrzynanie zębów zarówno mlecznych, jak i stałych, a także opóźnione formowanie korzeni zębów stałych. Często obserwuje się również przetrwałe zęby mleczne oraz agenezję zębów mlecznych i stałych. Język pacjentów z SD jest duży lub w różnym stopniu powiększony (macroglossia), pofałdowany i wysunięty w większym lub mniejszym stopniu na zewnątrz jamy ustnej (exoglossia). Szpara ustna jest otwarta, występują zaburzenia czynności układu stomatognatycznego jak ssanie, połykanie, oddychanie, mowa i żucie. U pacjentów z zespołem Downa często obserwuje się zahamowanie wzrostu szczęki oraz wady z grupy przodozgryzów, zgryzów krzyżowych i zgryzów otwartych.^{4,7,14-17}

Leczenie ortodontyczne pacjentów z zespołem Downa jest realizacją zaleceń WHO, dotyczących między innymi wykrywania, rozpoznawania i leczenia wrodzonych wad zgryzu oraz pomocy osobom mającym trudności w takich czynnościach narządu żucia jak połykanie, żucie i wymowa. Zarówno rehabilitacja ustno-twarzowa wykony-

and chewing. Patients with Down syndrome often manifest the inhibited growth of the jaw and defects from the group of prognathism, cross-bites and open bites.^{4,7,14-17}

The orthodontic treatment of patients with Down syndrome puts into practice the WHO recommendations on, among others, detection, diagnosis and treatment of congenital malocclusions. It helps people with difficulties in the activities of the masticatory organ, such as swallowing, chewing, and talking. Both orofacial rehabilitation performed by speech therapists in the Early Intervention Centres and the therapy of the masticatory system muscular tension, which is implemented by orthodontists, is consistent with the recommendations of EDSA (European Down Syndrome Association).

The school of early diagnosis and developmental therapy founded by an Argentine physician of rehabilitation Dr. *Rodolfo Castillo-Morales* is particularly important among methods of rehabilitation of children with disabilities, including those with Down syndrome.^{5,16,18-20} The rehabilitation should include orofacial regulatory therapy, which should best be started in infants due to the plasticity mechanisms of the brain and the stages of sensory development.^{7,9} Rehabilitation of the muscular tension improves the masticatory system, restores its normal function and prevents secondary anatomical changes like malocclusion. It also creates favourable conditions to form pre-articulation speech reflexes. The orofacial regulatory therapy is conducted in parallel with the overall motor therapy. It consists of massages, stimulation and orthodontic treatment using a stimulation plate. The extra- and intra-oral massages and stimulation of the facial neuromotor points is carried out by neuro speech therapists. Orthodontic treatment using a stimulation plate, as a necessary component of orofacial rehabilitation, is performed by an orthodontist. Orofacial rehabilitation activates the facial mimic and masticatory muscles, and improves verticalization of the tongue as well as allows the child to control the normal activities of the masticatory system, i.e. sucking, breathing, swallowing, chewing and talking.^{2,19-27}

wana przez logopedów w Ośrodkach Wczesnej Interwencji, jak i rehabilitacja napięcia układu mięśniowego narządu żucia realizowana przez ortodontów objęta jest zaleceniami EDSA (European Down Syndrome Association).

Wśród metod rehabilitacji dzieci niepełnosprawnych, w tym dzieci z zespołem Downa, szczególne znaczenie ma szkoła wczesnej diagnostyki i terapii rozwojowej, której twórcą jest argentyński lekarz rehabilitacji profesor dr *Rodolfo Castillo-Morales*.^{5,16,18-20} W ramach rehabilitacji należy podjąć ustno-twarzową terapię regulacyjną, którą najlepiej rozpocząć u niemowląt ze względu na mechanizmy plastyczności mózgu i etapy rozwoju sensorycznego.^{7,9} Rehabilitacja napięcia układu mięśniowego narządu żucia poprawia i przywraca jego prawidłową czynność oraz zapobiega powstawaniu wtórnych zmian anatomicznych, jak np. wady zgryzu, stwarza też korzystne warunki dla kształtowania się preartykulacyjnych odruchów mowy. Ustno-twarzowa terapia regulacyjna prowadzona jest równocześnie z terapią ruchową ogólną. Składa się ona z masażu, stymulacji i leczenia ortodontycznego płytką stymulacyjną. Masaże zewnętrzne i wewnętrzne oraz stymulacja punktów neuromotorycznych twarzy prowadzona jest przez neurologopedę. Leczenie ortodontyczne płytką stymulacyjną, jako niezbędna składowa ustno-twarzowej rehabilitacji, jest prowadzone przez ortodontę. Rehabilitacja ustno-twarzowa uaktywnia mięśnie mimiczne i mięśnie żucia oraz poprawia pionizację języka i umożliwia dziecku kontrolę nad prawidłowymi czynnościami narządu żucia, tj.: ssaniem, oddychaniem połykaniem, żuciem i wymową.^{2,19-27}

Cel pracy

Celem pracy jest ocena wad zgryzu, dysfunkcji, parafunkcji i agenezji zębów u pacjentów z zespołem Downa w okresie od urodzenia do dojrzałości oraz porównanie częstości występowania niektórych nieprawidłowości w badanej grupie z pacjentami bez DS na podstawie wyników badań innych autorów.

Materiał i metoda

Dokumentację ortodontyczną 371 pacjentów z zespołem Downa w różnym wieku rozwojo-

Study objective

The aim of the study is to evaluate malocclusion, dysfunctions, parafunctions and tooth agenesis in patients with Down syndrome from birth to maturity and to compare the incidence of certain abnormalities in the group of patients without DS, based on the findings of other authors.

Material and methods

The orthodontic documentation of 371 patients with Down syndrome at different developmental age was retrospectively evaluated. These patients were treated at the Department of Orthodontics in the years 2007-2014. Then, 284 patients were selected and divided into groups based on the developmental age. The evaluation did not include the patients who reported only for a single visit and did not have complete clinical documentation. When patients undertook another treatment after a 4-5 year interval, they were qualified to the appropriate group based on the current developmental age. The evaluation included dental and general medical history, clinical examination, diagnostic models, photographic images and X-rays. The analysis included the developmental periods: infancy and toddlerhood from birth to 3 years (191 patients), early childhood 3-7 years (48 patients), late childhood 7-12 years (31 patients), puberty 12-16 years (12 patients) and adolescence less than 16 years (2 patients). Malocclusion was assessed using the Orlik-Grzybowska's classification. The evaluation also included the presence of dysfunctions, parafunctions and agenesis of the permanent teeth. The data were compiled and graphs were prepared in an Excel spreadsheet. The statistical analyses were performed in Statgraphics 4.1 software using the chi-square test.

Results

During infancy and toddlerhood the analysis covered 191 patients undergoing the treatment until the age of 3 years (Table 1). As it is clear from the analysis, only 30.4% of the patients began the treatment before the age of 5 months, which is the most favourable period for orofacial rehabilitation. The assessment of the authors shows that in 66% of children the gingival ridge relations were normal

wym, leczonych w Zakładzie Ortodoncji w latach 2007-2014, poddano retrospektywnej ocenie. W wyniku oceny wyselekcjonowano 284 pacjentów, których podzielono na grupy według wieku rozwojowego. Do oceny nie kwalifikowano pacjentów, którzy zgłosili się tylko na jednorazową wizytę oraz nie posiadali pełnej dokumentacji klinicznej. W przypadku ponownego podejmowania leczenia po 4-5 letniej przerwie pacjenci byli kwalifikowani do odpowiedniej grupy, według aktualnego wieku rozwojowego. Ocenie poddano wywiad stomatologiczny i ogólnomedyczny, badanie kliniczne, modele diagnostyczne oraz zdjęcia fotograficzne i rentgenowskie. W analizie uwzględniono okresy rozwojowe: niemowlęcy i poniemowlęcy od urodzenia do 3 roku życia (191 pacjentów), okres wczesnego dzieciństwa 3-7 lat (48 pacjentów), okres późnego dzieciństwa 7-12 lat (31 pacjentów), okres dojrzewania 12-16 lat (12 pacjentów) i okres młodzieńczy powyżej 16 roku życia (2 pacjentów). Wady zgryzu oceniano wg klasyfikacji prof. Orlik-Grzybowskiej. Oceniono także występowanie dysfunkcji i parafunkcji oraz agenezję zębów stałych. Dane zestawiono i wykresy przygotowano w arkuszu kalkulacyjnym Excel. Analizy statystyczne przeprowadzono w programie Statgraphics 4.1 z użyciem testu chi-kwadrat.

Wyniki

W okresie niemowlęcym i poniemowlęcym analizą objęto 191 pacjentów podejmujących leczenie do 3 roku życia (Tab. 1). Jak wynika z analizy tylko 30,4% pacjentów rozpoczęło leczenie do 5 miesiąca życia, w okresie najkorzystniejszym dla rehabilitacji ustno-twarzowej. Z oceny auterek wynika, że u 66% badanych dzieci, do czasu wyrzynania pierwszych zębów mlecznych, stosunki wałów dziąsłowych były prawidłowe, a w 33% przodozgrzyzowe. W okresie wyrzynania pierwszych zębów mlecznych stwierdzono, że w grupie 125 pacjentów prawidłowe kontakty wałów dziąsłowych miało tylko 20,8%, natomiast przodozgrzyzowe aż 71,2% badanych dzieci. Warunki tyłozgrzyzowe zaobserwowano u 6,4% pacjentów, a zgryzy krzyżowe w 1,6% (Tab. 2). Udział procentowy różnych typów nieprawidłowych stosun-

Table 1. Age of patients at the beginning of treatment in the group younger than 3 years

Age of patients	Number of patients	%
to 5 months	58	30.4
5 to 7 months	61	31.9
8 to 12 months	52	27.2
more than 12 months	20	10.5
	191	100

until the eruption of the first deciduous teeth, and prognathism was reported in 33%. It was found that during the eruption of the first milk teeth in the group of 125 only 20.8% had normal contacts between the gingival ridges, while prognathism was observed in as many as 71.2% of children. Overbite was found in 6.4% of patients and cross-bites in 1.6% (Table 2). The percentage of different types of abnormal gingival ridge relations differed significantly ($P < 0.001$ based on the chi-square test).

The evaluation of the teething period revealed that in the majority of patients from this group (69%), the initial period of the eruption of the first milk teeth was in the first half of the 2nd year of life and included the central lower incisors (Tab. 3).

The prevalence of certain malocclusion, parafunctions and dysfunctions was analyzed in all stages of development (Table 4). The observation of the authors shows that in the early childhood malocclusion related to 81% of cases. Prognathism in 54% and overbite in 31% dominated among malocclusion (no statistically significant difference

ków wałów dziąsłowych różnił się statystycznie istotnie ($P < 0,001$ na podstawie testu chi-kwadrat).

Ocena okresu ząbkowania wykazała, że u większości pacjentów z tej grupy (69%), początkowy okres wyrzynania się pierwszych zębów mlecznych występował w pierwszym półroczu 2 roku życia. Były to siekacze dolne przyśrodkowe (Tab. 3).

Częstość występowania poszczególnych wad zgryzu oraz parafunkcji i dysfunkcji przeanalizowano we wszystkich okresach rozwojowych (Tab. 4). Z obserwacji auterek wynika, iż w okresie wczesnego dzieciństwa wady zgryzu dotyczyły 81% przypadków. Wśród wad zgryzu dominowały przodozgrzyzy 54% i tyłozgrzyzy 31% (brak statystycznie istotnej różnicy $P = 0,053$ na podstawie testu chi-kwadrat), następnie zgryzy otwarte 10% i zgryzy krzyżowe 5% (brak statystycznie istotnej różnicy $P = 0,399$ na podstawie testu chi-kwadrat). W okresie późnego dzieciństwa 97% pacjentów miało wady zgryzu. Najczęściej występowały przodozgrzyzy rzekome – 42% pacjentów, tyłozgrzyzy stwierdzono u 23% pacjentów, zgryzy krzyżowe u 19%, a zgryzy otwarte w 13% przypadków (różnice między udziałem poszczególnych typów wad zgryzu były statystycznie nieistotne, $P > 0,05$ dla testu chi-kwadrat). W okresie dojrzewania i okresie młodzieńczym wszyscy pacjenci mieli wady zgryzu, najwyższy odsetek dotyczył przodozgrzyzów rzekomych (58%) i tyłozgrzyzów (25%), a zgryzy krzyżowe i otwarte po 8% (różnice między udziałem przodozgrzyzów a tyłozgrzyzów były statystycznie nieistotne, $P > 0,05$ dla testu chi-kwadrat, natomiast zgryzów krzyżowych i otwartych było istotnie mniej niż przodozgrzyzów – $P = 0,009$).

Table 2. Relationship of gingival ridges in patients with DS from infancy to the eruption of first deciduous teeth (n=number of cases)

Analyzed periods of development	Number of patients in the study group	Normal conditions		Conditions of anterior occlusions		Crossbite occlusions		Posterocclusions	
		(n)	%	(n)	%	(n)	%	(n)	%
Period before teething (gingival ridge relations)	97	64	66	32	33	0	0	1	1
Initial period of teething	125	26	20.8	89	71.2	2	1.6	8	6.4

$p=0.053$ based on the chi-square test), followed by open bites in 10% and cross-bites in 5% (no statistically significant difference $p=0.399$ based on the chi-square test). In the late childhood, 97% of patients had malocclusion. The most common were *pseudoprognathism* in 42% of patients, overbite in 23%, cross-bites in 19%, and open bites in 13% of cases (differences between the shares of individual types of malocclusion were statistically insignificant, $p>0.05$ based on the chi-square test). During puberty and adolescence, all patients had malocclusion, with the highest percentage for *pseudoprognathism* (58%), overbite (25%) and cross-bites and open bites in 8%, respectively (differences between the shares of prognathism and overbites were not statistically significant $p>0.05$ based on the chi-square test, but cross-bites and open bites were less significant than prognathism $p=0.009$).

In the early childhood group, parafunctions were diagnosed in 65% and dysfunctions in 94% of the subjects (a statistically significant difference, $p<0.001$ based on the chi-square test). In the late childhood group, parafunctions occurred in 65% of cases and dysfunctions in 90% (statistically significant differences; $p=0.015$ based on the chi-square test). In the puberty group, parafunctions were present in 58% and dysfunctions in 100% (differences statistically significant, $p=0.012$ based on the chi-square test).

Table 3. Eruption of first deciduous teeth in patients with DS

Periods of tooth eruption	Number of patients	%
Eruption of teeth in the first year of life	39	31
Eruption of teeth in the first half of the second year of life	86	69
Total number of patients	125	100

W grupie wczesnego dzieciństwa parafunkcje zdiagnozowano u 65%, a dysfunkcje u 94% pacjentów (różnica statystycznie istotna, $P<0,001$ na podstawie testu chi-kwadrat). W grupie późnego dzieciństwa parafunkcje występowały w 65% przypadków, a dysfunkcje w 90% (różnice statystycznie istotne, $P=0,015$ na podstawie testu chi-kwadrat). Natomiast w grupie okresu dojrzewania częstość parafunkcji, wynosiła 58%, a dysfunkcji 100% (różnice statystycznie istotne, $P=0,012$ na podstawie testu chi-kwadrat).

Z analizy 45 zdjęć pantomograficznych pacjentów z zespołem Downa w wieku powyżej 7 roku życia wynika, że agenezja zębów stałych dotyczyła 31% przypadków, a najczęściej brakowało 2 (hipodoncja) lub 7 zawiązków (oligodoncja) (Tab. 5). Dalsza analiza materiału pozwoliła zaobserwować wyraźną symetrię w rozkładzie brakujących zawiązków, zarówno w szczęce, jak i żu-

Table 4. Incidence of specific malocclusions, parafunctions and dysfunctions in patients with DS in the analyzed age groups (n = number of patients)

Orthodontic conditions	3 ÷ 7 year (n= 48)		7 ÷ 12 year (n=31)		12 ÷ 16 year (n=12)		Total (n=91)	
	number of cases	%	number of cases	%	number of cases	%	number of cases	%
Anterior occlusions	21	54	13	42	7	58	41	45
Posteroocclusions	12	31	7	23	3	25	22	24
Crossbite occlusions	2	5	6	19	1	8	9	10
Openbite malocclusions	4	10	4	13	1	8	9	10
Malocclusion - in all	39	81	30	97	12	100	81	89
Parafunctions	31	65	20	65	7	58	58	64
Dysfunctions	45	94	28	90	12	100	85	93

Table 5. Agenesis of permanent teeth in patients older than 7 years

Number of patients in the study group	Number of patients with missing teeth buds	%	Number of missing teeth buds (n)							
			1	2	4	5	6	7	11	
45	14	31	1	2	4	5	6	7	11	
Number of cases with (n)			1	4	1	1	2	4	1	
%			35.7	14.3	14.3	28.6	7.1			
			Hypodontia – 50%				Oligodontia – 50%			

Table 6. Analysis of agenesis of permanent teeth in the maxilla and the mandible in 14 patients with DS

Upper teeth	17	16	15	14	13	12	11	21	22	23	24	25	26	27
Number of missing teeth buds			6	2	1	8			9	1	2	6		
%			17.1	5.7	2.9	22.9			25.7	2.9	5.7	17.1		

Lower teeth	47	46	45	44	43	42	41	31	32	33	34	35	36	37
Number of missing teeth buds			5	1	2	1	5	7	2	1	1	8		
%			15.2	3.0	6.1	3.0	15.1	21.2	6.1	3.0	3.0	24.2		

The analysis of 45 pantomographic images of the patients with Down syndrome aged over 7 years revealed that agenesis of the permanent teeth concerned 31% of cases and most often there were two (hypodontia) or seven buds (oligodontia) missing (Tab. 5). Further analysis of the material showed a clear symmetry in the distribution of the missing buds, both in the maxilla and mandible. The maxilla usually lacked permanent lateral incisors (in 22.9% on the right side and in 25.7% on the left side). The most common deficiencies in the mandible involved the second permanent premolars, i.e. 15.2% on the right side and 24.2% on the left side, and the lower central incisors (in 15.2% on the right side and in 21.2% on the left side) (Tab. 6). The differences in the distribution of the missing buds in the upper and lower jaws were statistically significant ($p=0.006$ based on the chi-square test).

chwie. W szczęce brakowało najczęściej siekaczy bocznych stałych to jest 22,9% po stronie prawej i 25,7% po stronie lewej. W żuchwie najczęściej obserwowano braki drugich zębów przedtrzonowych stałych, to jest 15,2% po stronie prawej i 24,2% po stronie lewej oraz siekaczy przyśrodkowych dolnych prawych 15,2% i lewych 21,2% (Tab. 6). Różnice w rozkładzie brakujących zawiązków w szczęce i żuchwie były statystycznie istotne ($P=0,006$ na podstawie testu chi-kwadrat).

Dyskusja

Najliczniejszą grupę pacjentów z zespołem Downa podejmującą leczenie ortodontyczne stanowili pacjenci w okresie niemowlęcym i ponie-mowlęcym, tj. do 3 roku życia, kierowani przez neurologopedów oraz logopedów z Ośrodków Wczesnej Interwencji.^{2,5,18,20,24} Świadczy to dobrze o funkcjonującym systemie wczesnej inter-

Discussion

Infants and toddlers were the largest group of patients with Down syndrome undertaking the orthodontic treatment, i.e. children up to 3 years old who were referred by neuro speech therapist and speech therapists from the centres of early intervention.^{2,5,18,20,24} This reflects well on the early intervention for children with mental retardation (WHO, EDSA) and a high degree of the involvement of parents.

Many authors recommend starting the early orthodontic treatment using a stimulation plate as early as possible, even at the age of 2 to 3 months in children with DS.^{2,5,18,20-22,26,28,29} In the group of 191 patients, the mean age of the treatment initiation was approximately 6.5 months, which seems to be delayed. However, it is reasonable, given the birth defects observed in the syndrome often requiring surgery in the first period of the child's life. In this group, only 30.4% of the patients started the treatment with a stimulation plate before the age of 5 months, while 31.9% between 5 and 7 months of age or even later (37.7%) (Tab. 1). The reason for the delay was a variety of surgical procedures, usually performed on the heart. Therefore, congenital heart defects have a significant effect on starting the early orthodontic treatment and its outcome. They also increase the risk during diagnostics and orthodontic procedures.

The tests of the *intermaxillary* relations in infants up to the period of the eruption of the first milk teeth show that the majority of children with DS have the correct ratio of the gingival ridge, which becomes unbalanced in the early stage of the eruption of milk teeth. The study group of patients showed a reduction in the number of children with the normal ratio of gingival ridge from 64 before teething to 26 in the initial period of teething (with an increase in the size of the group 1.288 x). After taking into account an increase in the number, the comparison of the two groups with the normal conditions revealed that in the study group the frequency of variations in the *intermaxillary* conditions was 68%. The difference between the two groups is statistically significant, $p < 0.001$ based on the chi-square test. Comparing the two

wencji dla dzieci z upośledzeniem umysłowym (WHO, EDSA) oraz wysokim stopniu zaangażowania rodziców.

Wielu autorów zaleca rozpoczęcie wczesnego leczenia ortodontycznego płytką stymulacyjną w jak najwcześniejszym terminie nawet od 2-3 miesiąca życia u dzieci z DS.^{2,5,18,20-22,26,28,29} W badanej grupie 191 pacjentów średnia wieku rozpoczęcia leczenia wynosiła około 6,5 miesiąca, co wydaje się być terminem opóźnionym. Biorąc jednak pod uwagę opisywane wady wrodzone występujące w zespole, często wymagające zabiegów chirurgicznych w pierwszym okresie życia dziecka, jest to uzasadnione. W grupie tej tylko 30,4% pacjentów rozpoczęło leczenie płytką stymulacyjną przed 5 miesiącem życia, natomiast 31,9% pacjentów w wieku między 5 a 7 miesiącem życia lub jeszcze później (37,7%) (Tab. 1). Powodem opóźnienia były różne zabiegi chirurgiczne, najczęściej przeprowadzane na sercu. Dlatego, wady wrodzone serca w sposób znaczący wpływają na termin rozpoczęcia wczesnego leczenia ortodontycznego i jego wynik oraz zwiększają ryzyko podczas wykonywania czynności diagnostycznych i procedur ortodontycznych.

Z badań stosunków międzyszczękowych u niemowląt do okresu wyrzynania pierwszych zębów mlecznych wynika, że większość dzieci z DS ma prawidłowy stosunek wałów dziąsłowych, który ulega zaburzeniu w początkowym okresie wyrzynania zębów mlecznych. W badanej grupie pacjentów zaobserwowano zmniejszenie liczby dzieci z prawidłowym stosunkiem wałów dziąsłowych z 64 przed ząbkowaniem do 26 w początkowym okresie ząbkowania (przy wzroście liczebności grupy 1,288x). Z porównania obu grup z warunkami prawidłowymi, po uwzględnieniu wzrostu liczebności wynika, że częstość występowania zmian warunków międzyszczękowych w badanej grupie wynosiła 68%. Różnica między tymi dwiema grupami jest statystycznie istotna, $P < 0,001$ dla testu chi-kwadrat. Porównując oba okresy dostrzegamy wzrost liczby dzieci z warunkami przodozgrzyzowymi przed ząbkowaniem z 32 do 89 w początkowym okresie ząbkowania. Takie zaburzenie zdaniem autorek jest spowodowane brakiem proporcjonalnego rozwoju szczęki

periods, we have noticed an increase in the number of children with prognathism before teething from 32 to 89 in the initial period of teething. In the opinion of the authors, this disorder is caused by the lack of the proportional development of the jaws, and is associated with birth defects in patients with Down syndrome. In general, many authors observe delayed teething in children with Down syndrome.^{4,14,16,30} These reports confirm the results of the observations presented by the authors (Tab. 3). The dysfunctions of the masticatory system in infants and toddlers are present in all study children with DS. They mainly result from the decreased tone in the oral, facial and tongue muscles. The abnormal functions of the masticatory organ, including breathing, sucking during feeding, swallowing, resting and functional dysfunction of the tongue, have an influence on the pre-articulation speech reflexes.^{2,5,18-20}

Malocclusion occurred in all developmental periods in the study group of patients. In total, of 91 patients aged 3 to 16 years, 89% had malocclusion; prognathism dominated and was present in 45% and overbites were reported in 24% (Tab. 4). In terms of percentage share of total occlusion, the differences between the age groups were statistically significant, because $p=0.042$ (based on the chi-square test). In contrast, the differences between the types of malocclusion in the various development groups were irrelevant. Analyzing the results of research on the prevalence of malocclusion in patients without Down syndrome, we have noticed significant differences. According to the study conducted by Zadurska et al. in 2001 and 2005, malocclusions in children aged 3 to 6 years and 10 to 13 years without Down syndrome related to 60% and 71.2%, respectively. The most frequent were antero-posterior defects with a predominance of overbites. According to the study conducted by Onoszko et al. on malocclusions in children aged 8 and 9 years, defects occurred in 67.5% of the subjects, where overbites accounted for 51.7%. In the study carried out by Raftowicz-Wójcik et al. (2010) in children aged 3-5 years malocclusion was observed in 39.59%. The research conducted by Babiak (2012) showed the prevalence of

i zuchwy, co jest związane z wadami wrodzonymi u pacjentów z zespołem Downa. Na ogół, jak podaje wielu autorów ząbkowanie u dzieci z zespołem Downa jest opóźnione.^{4,14,16,30} Doniesienia te potwierdzają wyniki obserwacji autorek (Tab. 3). Dysfunkcje narządu żucia w okresie niemowlęcym i poniemowlęcym występują w wszystkich badanych dzieci z DS. Wynikają one głównie z obniżonego napięcia mięśni twarzowo-ustnych oraz mięśni języka. Nieprawidłowe czynności narządu żucia, takie jak oddychanie, ssanie podczas karmienia, połykanie oraz dysfunkcja spoczynkowa i czynnościowa języka mają wpływ na kształtowanie preartykulacyjnych odruchów mowy.^{2,5,18-20}

Wady zgryzu występują we wszystkich okresach rozwojowych badanej grupy pacjentów. Ogółem, wśród 91 pacjentów w wieku od 3 do 16 roku życia, 89% dzieci miało wady zgryzu, wśród których dominowały przodozgryzy 45% i tyłozgryzy 24% (Tab. 4). Pod względem udziałów procentowych wad zgryzu ogółem, stwierdza się statystycznie istotne różnice, między grupami wiekowymi, gdyż $P=0,042$ (na podstawie testu chi-kwadrat). Natomiast różnice pomiędzy rodzajami wad zgryzu w poszczególnych grupach rozwojowych są nieistotne. Przytaczając wyniki badań autorów dotyczących częstości występowania wad zgryzu, pacjentów bez zespołu Downa dostrzegamy znaczne różnice. Według badań Zadurskiej i wsp. z roku 2001 i 2005 wady zgryzu u dzieci w wieku od 3 do 6 lat i 10 do 13 lat bez zespołu Downa dotyczyły odpowiednio 60% i 71,2%. Najczęściej występowały wady przednio-tylne z przewagą tyłozgryzów. Według badań Onoszko i wsp. dotyczących wad zgryzu u dzieci 8- i 9-letnich wady występowały w 67,5% badanych, w tym tyłozgryzy stanowiły 51,7%. W opublikowanych przez Raftowicz-Wójcik i wsp. badaniach (2010) u dzieci w wieku 3-5 lat wady zgryzu stwierdzono u 39,59%. Badania Babiak (2012) wykazały częstość występowania wad zgryzu u 54,7% dzieci w wieku 4-6 lat. W publikacji Kawali i współautorów z 2003r. u 43,4% dzieci w wieku 3-7 lat zdiagnozowano wady zgryzu, w tym 39,1% tyłozgryzów i tylko 4,9% przodozgryzów (Fig. 2). Stwierdza się statystycznie istotne różnice między wszystkimi grupami $P<0,05$ (na podstawie testu

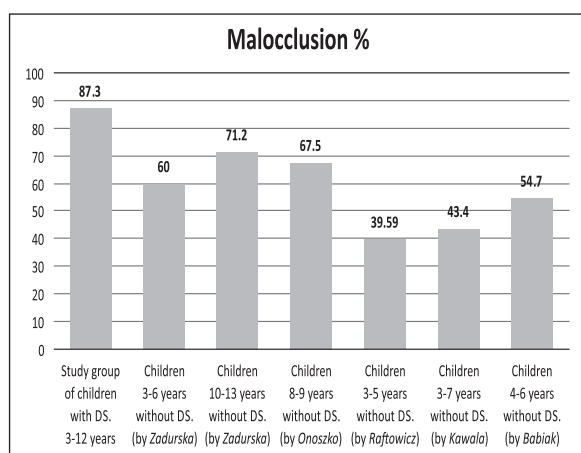


Fig. 2. The comparison of the prevalence of malocclusion in children with DS and children without the syndrome.

Porównanie częstości występowania wad zgryzu u dzieci z DS i dzieci bez zespołu.

malocclusion in 54.7% of children aged 4 to 6 years. The 2003 publication of *Kawala et al.* diagnosed malocclusion in 43.4% of children aged 3-7 years, including 39.1% with overbites, and only 4.9% with prognathism (Fig. 2). There were statistically significant differences between all groups, $p < 0.05$ (based on the chi-square test). According to *Kawala* (2009), who presented own epidemiological outcomes and the results coming from 21 other authors on the malocclusions in the age group from 6 to 18 years published in 1993-2008, overbites were the most common malocclusion.³¹⁻³⁶ Prognathism dominated in each group of children with Down syndrome analyzed by the authors, unlike in children without the syndrome, where overbites prevailed (Tab. 4).

Harmful habits concern all children, but in children without DS parafunctions disappear with age, largely due to various reasons. However, in children with Down syndrome, according to the observations of the authors, parafunctions basically remained at the same level, and a slight elimination of habits is due to the orthodontic treatment. In the study group of 91 patients aged 3-16 years 64% cases had severe parafunctions, primarily due to toe sucking, nail biting, sucking of the tongue and teeth grinding (Tab. 4). Most habits occurred in patients in the 3 to 7 years (65%) and

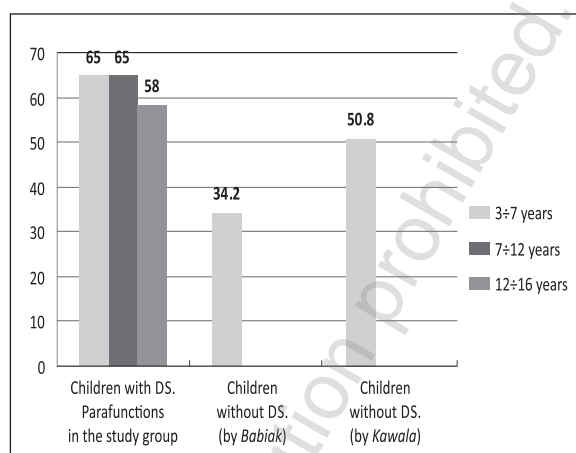


Fig. 3. The comparison of parafunctions in children with DS and children without the syndrome.

Porównanie parafunkcji u dzieci z DS z dziećmi bez DS.

chi-kwadrat). Według *Kawali* (2009 r.) przedstawiającej wyniki badań epidemiologicznych własnych i 21 prac innych autorów dotyczących wad zgryzu w grupach wiekowych od 6 do 18 roku życia opublikowanych w latach 1993-2008, najczęściej występującymi wadami zgryzu były wady dotylne – tyłozgryzy.³¹⁻³⁶ W każdej analizowanej przez autorki grupie dzieci z zespołem Downa dominowały przodozgryzy, w odróżnieniu od dzieci bez zespołu, gdzie przeważają tyłozgryzy (Tab. 4).

Szkodliwe nawyki dotyczą wszystkich dzieci, jednak u dzieci bez zespołu DS wraz z wiekiem parafunkcje w znacznej mierze z różnych przyczyn zanikają. Natomiast u dzieci z zespołem Downa, jak wynika z obserwacji autorek parafunkcje w zasadzie utrzymują się na tym samym poziomie, a niewielka eliminacja nawyków jest spowodowana prowadzonym leczeniem ortodontycznym. W badanej grupie 91 pacjentów w wieku od 3-16 lat stwierdzono 64% przypadków z nasilonymi parafunkcjami – to przede wszystkim ssanie palca, obgryzanie paznokci, ssanie języka i zgrzytanie zębami (Tab. 4). Najwięcej nawyków obserwowano w grupie pacjentów 3-7 lat (65%), oraz 7-12 lat (65%). W grupie dojrzewania i wieku młodzieńczym występuje nieznaczne zmniejszenie częstości występowania parafunkcji (58%).

Według *M. Babiak* (2012) u dzieci bez zespołu Downa w podobnej grupie wiekowej 4-6 lat

7 to 12 years (65%) age groups. There is a slight reduction in the incidence of parafunctions in the puberty and adolescence groups (58%).

According to *Babiak* (2012), parafunctions in children without Down syndrome occurred in a similar age group of 4-6 years with the incidence of 34.2%, almost twice less than in children with DS.³⁵ According to *Kawala* (2003), in children aged 3-7 years the habits were reported in 50.8%, or by 13.8% less than in children with DS (Fig. 3).^{35,37} The p value for each pair of comparison based on the chi-square test are as follows: a group of children with DS and the group of *Babiak* $p < 0.001$ (statistically significant difference); a group of children with DS and the group of *Kawala* $p = 0.066$ (difference not statistically significant).

Undoubtedly, dysfunctions such as breathing through the mouth, persistent infantile type of swallowing and dysfunction of the tongue at rest also affect everyday functioning of patients with DS in the society. A dysfunction of the tongue during talking is important because it leads to incorrect articulation and speech which is difficult to understand by others. In the group of 91 patients, dysfunctions were present in a total of 93% of the subjects. They occurred with a similar frequency in all age groups. The comparison of the results of parafunctions and dysfunctions showed a significantly higher incidence of dysfunction, which is conditioned by the genetic changes in Down syndrome.

The deficiency of the permanent tooth buds in the study group of 45 patients over 7 years was observed in 31% of cases, without taking into account missing third molar buds. According to *McNamara* et al., the congenital absence of 1-2 buds of permanent teeth in patients without DS occurs most often and concerns 80% of agenesis cases. The lack of 4-5 buds was observed in 10% of patients. In contrast, the lack of 6 and more buds was observed in only 1% of the subjects.³⁸ According to *Acerbi* et al., hypodontia in people with Down syndrome was present in about 60% of patients.³⁰ According to *Suri* (2011), hypodontia was found in 56% of patients with Down syndrome, without taking into account the lack of third molars.¹⁵

parafuncje występowały w 34,2%, a więc prawie dwukrotnie rzadziej niż u dzieci z DS.³⁵ Wg *Kawali* (2003) u dzieci w wieku od 3-7 lat nawyki występowały u 50,8%, czyli o 13,8% rzadziej niż u dzieci z DS (Fig. 3).^{35, 37} Dla poszczególnych par porównań wartości P na podstawie testu chi-kwadrat wynoszą: Grupa dzieci z DS i grupa *Babiak*: $P < 0,001$ (różnica statystycznie istotna); Grupa dzieci z Ds i grupa *Kawali*: $P = 0,066$ (różnica statystycznie nieistotna).

Niewątpliwie na funkcjonowanie w społeczeństwie pacjentów z DS w codziennym życiu mają wpływ również dysfunkcje, tj. oddychanie przez usta, przetrwały niemowlęcy typ połykania, dysfunkcja spoczynkowa języka. Duże znaczenie ma dysfunkcja języka w czasie mowy, co prowadzi do nieprawidłowej artykulacji i mowy mało zrozumiałej dla otoczenia. W grupie 91 pacjentów dysfunkcje dotyczyły ogółem 93% badanych. We wszystkich przedziałach wiekowych występowały z podobną częstością. Porównując wyniki badań przypadków parafuncji i dysfunkcji dostrzegamy znacznie częstsze występowanie dysfunkcji, co jest uwarunkowane zmianami genetycznymi występującymi w zespole Downa.

Braki zawiązków zębów stałych w badanej grupie 45 pacjentów w wieku powyżej 7 lat dotyczyły 31% przypadków, bez uwzględnienia braków zawiązków trzecich zębów trzonowych. Według *McNamary* i wsp. wrodzony brak 1-2 zawiązków zębów stałych, u pacjentów bez DS występuje najczęściej, ponieważ dotyczy 80% przypadków agenezji, a brak 4-5 zawiązków dotyczy 10% pacjentów. Natomiast brak 6 i większej liczby zawiązków występuje tylko u 1% badanych.³⁸ Według *Acerbi* i współautorów hipodoncja u osób z zespołem Downa występuje u około 60% badanych.³⁰ *Suri* w 2011r. podał, że w jego badaniach hipodoncja w zespole Downa bez uwzględniania braku trzecich zębów trzonowych wynosiła 56%.¹⁵

W naszym materiale częstość występowania hipodoncji i oligodoncji wynosi po 50%, przy czym wrodzony brak 1-2 zawiązków dotyczył 35,7%, brak 4-5 zawiązków 14,3%, a brak powyżej 6 zawiązków 50% pacjentów. Wyniki badań w zakresie hipodoncji u dzieci z zespołem Downa są porównywalne z wynikami *Acerbi* i *Suri*. W po-

In our study, the incidence of hypodontia and oligodontia was 50%, respectively, with the congenital absence of 1-2 buds in 35.7%, the lack of 4-5 buds in 14.3%, and the lack of more than 6 buds in 50% of patients. As for hypodontia, the results of the study in children with Down syndrome are comparable with those obtained by *Acerbi* and *Suri*. We have found a much higher incidence of oligodontia compared with the *McNamara's* research on children without Down syndrome. This may suggest that in Down syndrome, which is a genomic mutation covering multiple malformations, hypodontia and oligodontia can occur with a similar frequency (Tab. 5).

Summary

The observations of the authors show that 66% of infants with DS have the correct conditions of the gingival ridge. It becomes unbalanced towards prognathism during the appearance of the first milk teeth. With age, children with Down syndrome demonstrate the increased prevalence of malocclusions, which are much more common compared with children without the syndrome. Prognathism is the most common malocclusion in children with DS.

In all developmental periods, dysfunctions and parafunctions remained at the high level with a significant advantage of dysfunctions. There was no statistically significant difference in the rate of parafunctions compared with children without DS. This comparison should be repeated with a larger number of reference groups.

As for agenesis of the permanent teeth in children with Down syndrome, hypodontia and oligodontia had a similar frequency. The maxilla most often lacked the lateral incisors and the mandible the second premolars. In most cases, both maxilla and mandible did not have buds on the left side. In children with Down syndrome, hypodontia is less common, while oligodontia more frequent compared with children without the syndrome.

The observation of the stomatognathic system disorders in patients with Down syndrome reveals a need for the orthodontic treatment and orofacial rehabilitation from birth to adulthood.

równaniu z badaniami *McNamary* dotyczącymi dzieci bez zespołu Downa stwierdzamy znacznie większą częstość występowania oligodoncji. Może to sugerować, że w zespole Downa, który jest mutacją genomową dotyczącą wielu wad rozwojowych hipodoncja i oligodoncja może występować z podobną częstością (Tab. 5).

Podsumowanie

Z obserwacji autorek wynika, że u dzieci z DS w okresie niemowlęcym u 66% pacjentów występują prawidłowe warunki wałów dziąsłowych, które ulegają zaburzeniu w kierunku przodozgrzyzu w okresie pojawiania się w jamie ustnej pierwszych zębów mlecznych.

U dzieci z zespołem Downa wraz z wiekiem obserwowany jest wzrost częstości występowania wad zgryzu, w porównaniu z dziećmi bez zespołu. Najczęściej występującą wadą zgryzu u dzieci z DS były przodozgrzyzy.

We wszystkich okresach rozwojowych dysfunkcje i parafunkcje utrzymywały się na wysokim poziomie, ze znaczną przewagą dysfunkcji. Nie ustalono statystycznie istotnej różnicy w częstości występowania parafunkcji w stosunku do dzieci bez DS. Porównanie należałoby powtórzyć przy większej liczbie grup odniesienia.

W przypadku agenezji zębów stałych, u dzieci z zespołem Downa zaobserwowano występowanie hipodoncji i oligodoncji z podobną częstością. W szczęce najczęściej brakowało siekaczy bocznych, a w żuchwie drugich zębów przedtrzonowych. Zarówno w szczęce, jak i w żuchwie braki zawiązków występują częściej po stronie lewej. U dzieci z zespołem Downa hipodoncja występuje rzadziej, a oligodoncja częściej w porównaniu z dziećmi bez zespołu.

Z obserwacji zaburzeń układu stomatognatycznego u pacjentów z zespołem Downa wynika konieczność leczenia ortodontycznego i rehabilitacji ustno-twarzowej od urodzenia do okresu dojrzałości.

References

1. *Acerbi AC, de Freitas C, de Magalhaes MH*: Prevalence of numeric anomalies in the permanent dentition of patients with Down syndrome. *Spec Care Dentist* 2001; 21: 75-78.
2. *Carlstedt K, Henningsson G, McAllister A, Dahllöf G*: Long term effects of palatal therapy on motor function in children with Down syndrome evaluated by wideo registration. *Acta Odontol Scand* 2001; 59: 63-68.
3. *Schuster G, Giese R*: Retrospective clinical investigation of the impact of early treatment of children with Down syndrome according to Castillo-Morales. *J Ortofac Orthop* 2001; 62: 255-263.
4. *Korniszewski L*: Opieka nad dzieckiem z zespołem Downa. *Medipress Pediatr* 1995; 1: 5-10.
5. *Radwańska E, Żmuda-Stawowiak D*: Rehabilitacja układu stomatognatycznego dzieci z zespołem Downa. *Mag Stomatol* 2000; 10: 24-26.
6. *Yabut O, Domogauer J, D'Arcangelo G*: Dyrk1A overexpression inhibits proliferation and induces premature neuronal differentiation of neural progenitor cells. *J Neurosci* 2010; 30: 4004-4014.
7. *Kaczan T, Śmigiel R*: Wczesna interwencja i wspomaganie rozwoju u dzieci z chorobami genetycznymi. Kraków: Oficyna Wydawnicza Impuls; 2012.
8. *Krombacher H, Limbrock J, Kahl-Nieke B*: Orofacial development in childrens with Down's syndrome 12 years after early intervention with a stimulating plate. *J Ortofac Orthop* 2004; 65:60-73.
9. *Moore KL, Persaud TVN, Torchia MG*, editors: *Embriologia i wady wrodzone*. Wrocław: Elsevier Urban& Partner 2013. p.12-13, 235-251, 276-279.
10. *Korniszewski L*: *Dziecko z zespołem wad wrodzonych*. Warszawa: Wydawnictwo Lekarskie PZWL; 2005.
11. *Krawczyk J, Borowski D, Węgrzyn P, Drews K, Wielgoś M*: Prenatal diagnosis of Down syndrome in dizygotic twin pregnancy. *Ginekol Pol* 2013; 84: 974-978.
12. *Limbrock J*: Zur Wirkung der Gaumenplatte bei Kindern mit Down-Syndrom im Rahmen der Orofazialen Regulationsyherapie nach Castillo - Morales. *Quintessenz Zahntech* 1993; 19: 1129-1139.
13. *Litwińska Z, Dera M, Henkelman Małgorzata, Jamsheer A, Pietrzyk A, Piotrowski K*, et al.: Ocena znaczenia klinicznego submikroskopowych duplikacji chromosomowych u pacjentów z opóźnieniem rozwoju i cechami dysmorfii. *Pediatr Pol* 2013; 88: 514-520.
14. *Lu J, Lian G, Zhou H, Esposito G, Steardo L, Delli-Bovi LC*, et al.: Olig-2 over expression impairs proliferation of human Down syndrome neural progenitors. *Hum Mol Genet* 2012; 21: 2330-2340.
15. *Manowska B, Diechtionow D, Arkuszewski P*: Analiza problemów występujących w opiece stomatologicznej dorosłych pacjentów niepełnosprawnych umysłowo. *Czas Stomatol* 2008; 61: 420-427.
16. *Mazur-Kolecka B, Golabek A, Kida E, Rabe A, Hwang YW, Adayev T*, et al.: Effect of Dyrk 1A activity inhibition on development of neuronal progenitors isolated from Ts 65Dn mice. *J Neurosci Res* 2012; 90: 999-1010.
17. *McNamara C, Foley T, McNamara CM*: Multidisciplinary management of hypodontia in adolescents: case report. *J Can Dent Assoc* 2006; 72: 740-746.
18. *Mięsowicz I*, editor: *Auksologia*. Warszawa: Wydawnictwo Akademii Pedagogiki Specjalnej im. M. Grzegorzewskiej; 2001. p. 1-5, 17-157.
19. *Nelson SJ, Ash MM*: *Budowa zębów, fizjologia i okluzja*. Wrocław: Elsevier Urban& Partner; 2014. p. 300-307.
20. *Neri G, Opitz JM*: Down syndrome: comments and reflections on the 50th anniversary of Lejeune's discovery. *Am J Med Genet A* 2009; 149-12; 2647-54. *Am J Med Genet A* 2009; 149A: 2647-2654.
21. *Necka A, Regner A, Matthew-Brzozowska T*: Ustno-twarzowa terapia regulacyjna według koncepcji Castillo-Moralesa u pacjentów z zespołem Downa. *Dent Med Probl* 2004; 41: 537-542
22. *Obreński A*, editor: *Wprowadzenie do neurologopedii*. Poznań: Wydawnictwo Medyczne Termedia; 2012.
23. *Pietrzak P, Kowalska E*: Possibilities of orthodontic – orthopaedic treatment in patients with Down syndrome based on review of literature and on own observations. *Pediatr Pol* 2012; 87: 626-632.
24. *Przybysz-Piwkowska M*: *Metody wspomagające rozwój mowy w różnych jego opóźnieniach*. Warszawa: Wydawnictwo DiG; 2002. p. 204.
25. *Radwańska E*: Płytką stymulacyjną stosowana w rehabilitacji zaburzeń ustno-twarzowych u dzieci z zespołem Downa. *Stomat Klin* 1992; 13: 125-130.

26. *Rex AP, Prens M*: Wskaźnik diagnostyczny dla zespołu Downa. *J Pediatr* 1982; 100: 903-906.
27. *Rożnowska K*: Dziecko z zespołem Downa. Warszawa: Wydawnictwo Lekarskie PZWL; 2007. p. 74-110.
28. *Siemińska-Piekarczyk B, Młynarska-Zduniak E*: Wczesna rehabilitacja ortodontyczna u dzieci z zespołem Downa. *Czas Stomatol* 2004; 57: 670-674.
29. *Siemińska-Piekarczyk B, Młynarska-Zduniak E*: Wstępna ocena wczesnej rehabilitacji ortodontycznej z zastosowaniem zmodyfikowanej płytki stymulacyjnej u niemowląt i małych dzieci z zespołem Downa. *Stomatol Współcz* 2012; 5: 15-22.
30. *Siemińska-Piekarczyk B, Zadurska M*: Wybrane choroby dziedziczne i wady rozwojowe w praktyce stomatologicznej. *Otwock: Med Tour Press International*; 2008. p.119-126.
31. *Stavtford B*: Zespół Downa. Przeszłość, terażniejszość, przyszłość. Warszawa: Wydawnictwo Lekarskie PZWL; 1993.
32. *Suchcicka A*: Egzamin z miłości. Refleksje matek dzieci z zespołem Downa. *Matki znane i mniej znane*. Warszawa: Wyd. Stowarzyszenie Rodzin i opiekunów osób z zespołem Downa „Bardziej Kochani”; Warszawa 2011.
33. *Śmiech-Słomkowska G, Rytłowa W*: Profilaktyka i wczesne leczenie ortodontyczne. Wybrane zagadnienia. Warszawa: Wydawnictwo Lekarskie PZWL; 1993.
34. *Wojtasik E, Piórecka-Makula A, Werner B*: Rehabilitacja dzieci z zespołem Downa. *Pediatr Pol* 2012; 87: 574-578.
35. *Zadurska M, Czerkies M, Wasiewicz A, Walerzak M, Laskowska M, Mostowska A*: Agenezja zębów w świetle piśmiennictwa. *Forum Ortod* 2014; 10: 110-118.
36. *Babiak M, Babiak J, Marcinkowski JT*: Częstość występowania wad zgryzu u 4, 5 i 6-letnich dzieci z parafunkcjami narządu żucia. *Probl Hig Epidemiol* 2012; 93: 319-326.
37. *Pietrzyk JJ, Majerska B, Pieniążek M*: Wpływ wieku rodziców na ryzyko urodzenia dziecka z zespołem Downa. *Pediatr Pol* 1982; 57: 101-106.
38. *Onoszko M, Wojtaszek-Słomińska A, Rosnowska-Mazurkiewicz A*: Występowanie wad zgryzu u 8 i 9-letnich dzieci z terenu Gdyni. *Czas Stomatol* 2007; 70:195-201.
39. *Raftowicz-Wójcik K, Matthews-Brzozowska T, Kawala B*: Częstość występowania wad zębowo-zgryzowych u dzieci w wieku 3-5 lat. *Dent Med Probl* 2010; 47: 339-342.
40. *Kawala B, Szumielewicz M, Kozanecka A*: Czy ortodenci są jeszcze potrzebni? Epidemiologia wad zgryzowo-zębowych u dzieci i młodzieży w Polsce w ostatnich 15 latach. *Dent Med Probl* 2009; 46: 273-278.
41. *Zadurska M, Piekarczyk B, Marczyńska M, Maszewska M, Rasala A, Zakrzewska M*: Badania epidemiologiczne wad zgryzu i zaburzeń funkcji układu mięśniowo-stawowego u dzieci w wieku przedszkolnym. *Prz Stomatol Wieku Rozw* 2001; 34: 11-21.
42. *Zadurska M, Piekarczyk B, Kochanek A, Marczyńska M, Rasala A, Zakrzewska M*: Wady zgryzu i zaburzenia funkcji układu mięśniowo-stawowego u dzieci w wieku 10-13 lat. *Ortop Szcęk Ortod* 2005; 2: 14-17.
43. *Pueschel SM*: Ku lepszej przyszłości – Zespół Downa, przewodnik dla rodziców i opiekunów. Zakrzewo: Wydawnictwo Replika; 2009.
44. *Suri S, Tompson BD, Atenafu E*: Prevalence and patterns of permanent tooth agenesis in Down syndrome and their association with craniofacial morphology. *Angle Orthod* 2011; 81: 260-269.
45. *Giza T, Ślebodzińska A, Klimkowa B, Chodorowska T, Pietrzyk JJ*: Dziecko fizycznie i psychicznie kalekie. Zespół Downa – możliwości rehabilitacyjne. *Folia Med Cracov* 1975; 17: 437-441.
46. *Kawala B, Babijczuk T, Czekańska A*: Występowanie dysfunkcji, parafunkcji i wad narządu żucia u dzieci w wieku przedszkolnym. *Dent Med Probl* 2003; 40: 319-325.

Address: 02-005 Warszawa, ul. Nowogrodzka 59, paw. XI D
Tel.: 4822 5021049, Fax: 4822 5022146
e-mail: elzbieta.mlynarskazduniak@neostrada.pl

Received: 8th June 2015

Accepted: 24th December 2015