

UNIVERSITE TOULOUSE III - PAUL SABATIER
FACULTE DE CHIRURGIE DENTAIRE

ANNEE 2013

2013 TOU3 3002

T H E S E

POUR LE DIPLÔME D'ETAT DE DOCTEUR EN CHIRURGIE DENTAIRE

présentée et soutenue publiquement

par

Christelle DUBOSC

le 14 janvier 2013

LA SEQUENCE DE ROBIN : CONCEPTS ACTUELS

Directeur de thèse : DOCTEUR Emmanuelle NOIRRIT-ESCLASSAN

JURY

Président :	Professeur Danielle DUFFAUT
Assesseur :	Docteur Emmanuelle NOIRRIT-ESCLASSAN
Assesseur :	Docteur Frédéric VAYSSE
Assesseur :	Docteur Sébastien DOMINE



UNIVERSITE TOULOUSE III - PAUL SABATIER
FACULTE DE CHIRURGIE DENTAIRE

ANNEE 2013

2013 TOU3 3002

T H E S E

POUR LE DIPLÔME D'ETAT DE DOCTEUR EN CHIRURGIE DENTAIRE

présentée et soutenue publiquement

par

Christelle DUBOSC

le 14 janvier 2013

LA SEQUENCE DE ROBIN : CONCEPTS ACTUELS

Directeur de thèse : DOCTEUR Emmanuelle NOIRRIT-ESCLASSAN

JURY

Président :	Professeur Danielle DUFFAUT
Assesseur :	Docteur Emmanuelle NOIRRIT-ESCLASSAN
Assesseur :	Docteur Frédéric VAYSSE
Assesseur :	Docteur Sébastien DOMINE





FACULTÉ DE CHIRURGIE DENTAIRE

➔ DIRECTION

DOYEN

Mr SIXOU Michel

ASSESSEURS DU DOYEN

• ENSEIGNANTS :

Mme GRÉGOIRE Geneviève
Mr CHAMPION Jean
Mr HAMEL Olivier
Mr POMAR Philippe

• PRÉSIDENTE DU COMITÉ SCIENTIFIQUE

Mme GRIMOUD Anne-Marie

• ÉTUDIANT :

Mr HAURET-CLOS Mathieu

CHARGÉS DE MISSION

Mr PALOUDIER Gérard
Mr AUTHER Alain

RESPONSABLE ADMINISTRATIF

Mme GRAPELOUP Claude

➔ HONORARIAT

DOYENS HONORAIRES

Mr LAGARRIGUE Jean
Mr LODTER Jean-Philippe
Mr PALOUDIER Gérard
Mr SOULET Henri

➔ ÉMÉRITAT

Mr PALOUDIER Gérard

➔ PERSONNEL ENSEIGNANT

56.01 PÉDODONTIE

Chef de la sous-section :

Professeur d'Université :

Maîtres de Conférences :

Assistants :

Chargé d'Enseignement :

Mr VAYSSE

Mme BAILLEUL-FORESTIER

Mme NOIRRIT-ESCLASSAN, Mr VAYSSE

Mr DOMINÉ, Mme GÖTTLE

Mme BACQUÉ, Mme PRINCE-AGBODJAN, Mr TOULOUSE

56.02 ORTHOPÉDIE DENTO-FACIALE

Chef de la sous-section :

Maîtres de Conférences :

Assistants :

Chargés d'Enseignement :

Mr BARON

Mr BARON, Mme LODTER, Mme MARCHAL-SIXOU, Mr ROTENBERG,

Mme ELICEGUI, Mme OBACH-DEJEAN, Mr PUJOL

Mr GARNAULT, Mme MECHRAOUI, Mr MIQUEL

56.03 PRÉVENTION, ÉPIDÉMIOLOGIE, ÉCONOMIE DE LA SANTÉ, ODONTOLOGIE LÉGALE

Chef de la sous-section :

Professeur d'Université :

Maître de Conférences :

Assistant :

Chargés d'Enseignement :

Mr HAMEL

Mme NABET, Mr PALOUDIER, Mr SIXOU

Mr HAMEL

Mr MONSARRAT

Mr DURAND, Mr PARAYRE, Mr VERGNES

57.01 PARODONTOLOGIE***Chef de la sous-section :*** **Mr BARTHET**

Maîtres de Conférences : Mr BARTHET

Assistants : Mr MOURGUES, Mme VINEL

Chargés d'Enseignement : Mr. CALVO, Mme DALICIEUX-LAURENCIN, Mr LAFFORGUE, Mr PIOTROWSKI, Mr SANCIER

57.02 CHIRURGIE BUCCALE, PATHOLOGIE ET THÉRAPEUTIQUE, ANESTHÉSIOLOGIE ET RÉANIMATION***Chef de la sous-section :*** **Mr CAMPAN**

Professeur d'Université : Mr DURAN

Maîtres de Conférences : Mr CAMPAN, Mr COURTOIS, Mme COUSTY

Assistants : Mme BOULANGER, Mr FAUXPOINT, Mme FERNET-MAGNAVAL

Chargés d'Enseignement : Mr GANTE, Mr L'HOMME, Mme LABADIE, Mr PLANCHAND, Mr SALEFRANQUE

57.03 SCIENCES BIOLOGIQUES (BIOCHIMIE, IMMUNOLOGIE, HISTOLOGIE, EMBRYOLOGIE, GÉNÉTIQUE, ANATOMIE PATHOLOGIQUE, BACTÉRIOLOGIE, PHARMACOLOGIE)***Chef de la sous-section :*** **Mr KÉMOUN**

Professeurs d'Université : Mme DUFFAUT

Maîtres de Conférences : Mme GRIMOUD, Mr KÉMOUN, Mr POULET

Assistants : Mr BLASCO-BAQUE, Mme GAROBY-SALOM, Mme SOUBIELLE, Mme VALERA

Chargés d'Enseignement : Mr BARRÉ, Mme DJOUADI-ARAMA, Mr SIGNAT

58.01 ODONTOLOGIE CONSERVATRICE, ENDODONTIE***Chef de la sous-section :*** **Mr GUIGNES**

Maîtres de Conférences : Mr DIEMER, Mr GUIGNES, Mme GURGEL-GEORGELIN, Mme MARET-COMTESSE

Assistants : Mr ARCAUTE, Mlle DARDÉ, Mme DEDIEU, Mr ELBEZE, Mme FOURQUET, Mr MICHETTI

Chargés d'Enseignement : Mr BALGUERIE, Mr BELAID, Mlle BORIES, Mr ELBEZE, Mr MALLET, Mlle PRATS, Mlle VALLAEYS

58.02 PROTHÈSES (PROTHÈSE CONJOINTE, PROTHÈSE ADJOINTE PARTIELLE, PROTHÈSE COMPLÈTE, PROTHÈSE MAXILLO-FACIALE)***Chef de la sous-section :*** **Mr CHAMPION**

Professeurs d'Université : Mr ARMAND, Mr POMAR

Maîtres de Conférences : Mr BLANDIN, Mr CHAMPION, Mr ESCLASSAN

Assistants : Mr DESTRUHAUT, Mr GALIBOURG, Mr LUCAS, Mr RAYNALDY, Mme SOULES

Chargés d'Enseignement : Mr ABGRALL, Mr DEILHES, Mr FARRÉ, Mr FLORENTIN, Mr FOLCH, Mr GHRENASSIA, Mr KAHIL, Mme LACOSTE-FERRE, Mme LASMOLLES, Mr LUCAS, Mr MIR, Mr POGEANT, Mr RAYNALDY

58.03 SCIENCES ANATOMIQUES ET PHYSIOLOGIQUES, OCCLUSODONTIQUES, BIOMATÉRIAUX, BIOPHYSIQUE, RADIOLOGIE***Chef de la sous-section :*** **Mme GRÉGOIRE**

Professeur d'Université : Mme GRÉGOIRE

Maîtres de Conférences : Mme JONJOT, Mr NASR

Assistants : Mr AHMED, Mr CANIVET, Mr DELANNÉE

Chargés d'Enseignement : Mme BAYLE-DELANNÉE, Mme MAGNE, Mr MOUNET, Mr TREIL, Mr VERGÉ

 L'université Paul Sabatier déclare n'être pas responsable des opinions émises par les candidats.
 (Délibération en date du 12 Mai 1891).

Mise à jour au 1^{er} novembre 2012

REMERCIEMENTS

Je dédie cette thèse,

A mes parents, pour leur soutien et leur patience durant toutes ces années.

A ma famille, pour m'avoir toujours encouragée tout au long de mes études.

A Sylvain, pour son appui et sa bonne humeur toujours présente.

A mes amis, pour tous les bons moments passés ensemble.

A tous ceux qui ont contribué de près ou de loin, à la réalisation de ce travail.

A tous ceux qui m'ont posé cette question récurrente : « quand est ce que tu la soutiens cette thèse ? ».

A notre Président de Jury de thèse,

Madame le Professeur DUFFAUT-LAGARRIGUE Danielle

- Professeur des Universités, Praticien Hospitalier d’Odontologie,
- Lauréat de la Faculté de Médecine,
- Docteur en Chirurgie Dentaire,
- Docteur en Sciences Odontologiques,
- Docteur d’État en Odontologie,
- Habilitée à Diriger des Recherches.

*Nous sommes sensibles à l’honneur
que vous nous faites en acceptant de
présider notre Jury de thèse.*

*Nous vous remercions pour la qualité
de votre enseignement et vous témoignons
notre profond respect.*

A notre Directeur de thèse,

Madame le Docteur ESCLASSAN-NOIRRIT Emmanuelle

- Maître de Conférences des Universités, Praticien Hospitalier d’Odontologie,
- Docteur en Chirurgie Dentaire,
- Ancienne Interne des Hôpitaux,
- Docteur de l’Université Paul Sabatier,
- Lauréate de l’Université Paul Sabatier.

Nous vous exprimons toute notre gratitude pour votre disponibilité et vos conseils, pour nous guider dans notre thèse.

Nous espérons que ce travail est à la hauteur de la confiance que vous nous avez accordée.

Nous vous remercions d’avoir éveillé notre intérêt pour l’odontologie pédiatrique au fil de vos enseignements.

A notre Jury de thèse,

Monsieur le Docteur VAYSSE Frédéric

- Maître de Conférences des Universités, Praticien Hospitalier d’Odontologie,
- Chef de la sous-section de Pédodontie,
- Docteur en Chirurgie Dentaire,
- Docteur de l’Université Paul Sabatier,
- Lauréat de l’Université Paul Sabatier,
- Diplôme d’Etudes Approfondies en Imagerie et Rayonnement en Médecine.

*Nous vous remercions d’avoir
accepté si spontanément de bien vouloir
faire partie de notre Jury de thèse.*

*Veillez trouver ici l’expression de
nos sincères remerciements et soyez assuré
de notre vive reconnaissance.*

A notre Jury de thèse,

Monsieur le Docteur DOMINÉ Sébastien

- Assistant hospitalo-universitaire d’Odontologie,
- Docteur en Chirurgie Dentaire,
- CES de Chirurgie Dentaire : Prothèse dentaire, option : Prothèse scellée,
- Maîtrise Sciences de la Vie et de la Santé, mention : analyse fonctionnelle des génomes.

*Nous vous sommes très
reconnaissants d’avoir bien voulu vous
intéresser à notre travail.*

*Nous tenons à vous remercier pour
votre écoute et vos précieux conseils. Nous
avons eu grand plaisir à travailler avec vous
durant ces dernières années où les souvenirs
sont nombreux.*

TABLE DES MATIERES

TABLE DES MATIERES	10
1. INTRODUCTION	13
2. DEFINITION DE LA SEQUENCE DE ROBIN	15
2.1 HISTORIQUE.....	15
2.2 DEFINITION.....	16
2.2.1 <i>Rappels</i>	16
2.2.2 <i>La séquence de Robin</i>	16
3. EPIDEMIOLOGIE	18
3.1 INCIDENCE :.....	18
3.2 MORTALITE :	18
4. DIAGNOSTIC	19
4.1 DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE	19
4.1.1 <i>Données mécaniques</i>	19
4.1.2 <i>Données génétiques</i>	19
4.1.3 <i>Données neuro-embryologiques</i>	20
4.1.4 <i>Données vasculaires</i>	26
4.2 DIAGNOSTIC ANTENATAL	27
4.2.1 <i>Moyens d'exploration</i>	27
4.2.2 <i>Intérêt</i>	28
4.3 DIAGNOSTIC POSITIF	30
4.3.1 <i>Morphologie</i>	30
4.3.1.1 Micrognathisme :	30
4.3.1.2 Glossoptose :	31
4.3.1.3 Fente palatine :	32
4.3.2 <i>Fonctionnel</i>	32
4.3.2.1 Obstruction des voies aériennes supérieures et stress respiratoire néonatal :	33
4.3.2.2 Troubles de l'oralité	36
4.3.2.3 Reflux gastro-œsophagien	38
4.3.2.4 Hypertonie vagale.....	38
4.3.2.5 Malformations associées	39

4.3.3	<i>Différentes formes cliniques</i>	39
4.3.3.1	Séquences de Robin isolées ou non-syndromiques.....	40
4.3.3.2	Séquences de Robin syndromiques	40
4.3.3.3	Séquences de Robin associées	40
4.3.4	<i>Classification</i>	41
5.	PRISE EN CHARGE : CALENDRIER THERAPEUTIQUE	43
5.1	DE 0 A 6 MOIS :	43
5.1.1	<i>Prise en charge des troubles respiratoires</i>	43
5.1.1.1	Thérapeutiques médicales	44
5.1.1.1.1	Le décubitus ventral.....	44
5.1.1.1.2	L'intubation nasopharyngée.....	44
5.1.1.1.3	Intubation endotrachéale	46
5.1.1.1.4	Ventilation non invasive	46
5.1.1.2	Thérapeutiques chirurgicales.....	46
5.1.1.2.1	La traction mandibulaire	46
5.1.1.2.2	La labioglossopexie.	49
5.1.1.2.3	La distraction ostéogénique mandibulaire.....	51
5.1.1.2.4	La trachéotomie	54
5.1.1.3	Synthèse	55
5.1.2	<i>Prise en charge des troubles alimentaires</i>	56
5.1.2.1	Méthodes assistant l'alimentation orale.....	57
5.1.2.2	Alimentation par voie entérale	57
5.1.3	<i>A propos des plaques palatines obturatrices</i>	58
5.1.3.1	Définitions.....	58
5.1.3.2	Justification	58
5.1.3.2.1	Dans la thérapeutique des troubles respiratoires	58
5.1.3.2.2	Dans la thérapeutique des troubles alimentaires	58
5.1.3.3	Avantages	59
5.1.3.4	Protocole clinique et de laboratoire	59
5.1.3.5	Différents types de plaques palatines	62
5.1.3.5.1	Les plaques palatines sans extension	62
5.1.3.5.2	Les plaques palatines avec une extension de fils entrecroisés.....	63
5.1.3.5.3	Les plaques palatines avec une extension postérieure en résine acrylique	63
5.1.3.5.4	Les plaques palatines avec un tube pharyngé.....	64
5.1.4	<i>Le reflux gastro œsophagien</i>	64
5.1.5	<i>Croissance pondérale</i>	65
5.1.6	<i>La stimulation de l'oralité</i>	65

5.2	DE 6 MOIS A 4/5ANS :	66
5.2.1	<i>Troubles fonctionnels</i>	66
5.2.2	<i>La fermeture chirurgicale de la fente palatine</i>	66
5.2.2.1	Fermeture primaire	66
5.2.2.2	Chirurgies secondaires	68
5.2.3	<i>Le langage</i>	69
5.3	DE 5 ANS A LA FIN DE LA CROISSANCE:	69
5.3.1	<i>Morphologie cranio-faciale</i>	69
5.3.1.1	Profil facial	70
5.3.1.2	Croissance mandibulaire	72
5.3.2	<i>Anomalies et pathologies bucco-dentaires</i>	75
5.3.2.1	Liées à la séquence de Robin	75
5.3.2.1.1	Anomalies dentaires	75
5.3.2.1.2	Pathologies dentaires rencontrées dans les fentes vélopalatines	76
5.3.2.1.3	Liées aux techniques médicales	76
5.3.2.2	Liées aux syndromes associés à la séquence de Robin	77
5.3.3	<i>Exemple de la prise en charge d'un syndrome de Stickler décrit dans la littérature</i> ⁵⁶	78
6.	CONCLUSION	82
7.	ANNEXES	84
8.	TABLE DES ILLUSTRATIONS	87
9.	BIBLIOGRAPHIE	90

1. INTRODUCTION

Les anomalies mandibulaires sont fréquentes chez les nouveau-nés. Parmi celles-ci, la micrognathie mandibulaire, c'est-à-dire l'insuffisance de développement de l'arcade mandibulaire, est retrouvée dans plus d'une centaine de syndromes.

La triade associant une micrognathie à une glossoptose et à une obstruction respiratoire, décrite pour la première fois en 1923 par le stomatologue français Pierre Robin, est définie comme « séquence de Robin ».

La séquence de Robin se caractérise par une grande variabilité étiopathologique et phénotypique. Malgré les récents apports de la génétique et de la biologie moléculaire, les processus physiopathologiques restent méconnus. Un dysfonctionnement du tronc cérébral lors du développement embryonnaire semble être l'élément clé à l'origine de cette atteinte.

Les multiples malformations retrouvées dans cette pathologie sont liées par une relation de cause à effet. Ainsi, la micrognathie, à l'origine de la cascade d'effets, entraîne une glossoptose. La position postérieure et verticale de la langue engendre une fente vélopalatine par défaut de fusion des processus palatins. Il en résulte également des signes fonctionnels tels que l'obstruction respiratoire et des troubles de l'oralité. Néanmoins, aucune corrélation n'est notée entre le degré d'atteinte morphologique et l'intensité des signes fonctionnels.

L'essor des nouvelles technologies d'imagerie a permis l'amélioration du diagnostic anténatal. Cette découverte prénatale permet de préparer les parents à la malformation et l'équipe soignante aux troubles fonctionnels. Dans le cas contraire, le diagnostic est posé dès la naissance lors de l'examen morphologique ou devant une détresse respiratoire.

Du fait de la diversité des signes cliniques présents dans cette pathologie, la prise en charge médicale des patients atteints de la séquence de Robin nécessite une approche thérapeutique pluridisciplinaire qui s'étend de la naissance à l'adolescence.

Cette équipe, composée d'infirmières, de pédiatres, de chirurgiens, de généticiens, d'ophtalmologistes, d'oto-rhino-laryngologistes, de pédodontistes, d'orthodontistes, de psychologues nécessite une bonne communication afin d'assurer un suivi optimal de l'enfant mais aussi des parents.

Après avoir énoncé des notions historiques et épidémiologiques, ce travail recense les données actuelles tant sur le plan étiopathologique que diagnostique. Il présente une synthèse des modalités de traitement de cette pathologie selon un mode chronologique, de la naissance à la fin de la puberté. Au travers de ce calendrier thérapeutique, nous verrons la place occupée par l'odontosomatologie dans la prise en charge de ces enfants.

2. DEFINITION DE LA SEQUENCE DE ROBIN

2.1 HISTORIQUE

La description initiale d'une fente palatine, d'une micrognathie et d'obstruction respiratoire a été faite chez les moutons en 1822, par Saint Hilaire ²². Cette triade est observée pour la première fois chez les nourrissons par Fairbairn en 1846 ²⁹.

Entre 1902 et 1911, Shukowsky met en place une technique d'adhésion chirurgicale de la langue à la lèvre inférieure afin de surmonter l'obstruction respiratoire ⁷⁸. Il décrira également des patients atteints de la triade citée par Fairbairn ²⁹.

Au début du XXème siècle, Pierre Robin (1867-1950), stomatologue français, va apporter à la communauté scientifique de nombreuses données sur cette atteinte. Son nom sera ainsi retenu pour décrire la pathologie.

En 1922, ce dernier souligne le lien entre la glossoptose et la rétromandibulie chez des nourrissons.

En 1923, il met l'accent sur la sévérité des complications respiratoires et digestives et la séquence de Robin est décrite comme « un ensemble de symptômes qui sont présents ensemble ou la présence de signes de tout état morbide » (Dorland 1994).

En 1929, Robin publie de nombreux articles sur la glossoptose, à l'origine de dysfonctionnements physiques et mentaux ²². Il met au point des appareillages spéciaux et notamment la technique du « monobloc », décrite pour la 1^{re} fois en 1902, et utilisée pour restaurer les relations normales entre l'arcade maxillaire et mandibulaire (figure 1) ⁷⁸.



Figure 1 : monobloc de Robin et appareil de mastication ¹².

« Le traitement eumorphique consiste à avancer la mandibule pour libérer le « confluent vital fonctionnel » tout en pratiquant une expansion du maxillaire pour augmenter la ventilation nasale. Le traitement consiste au port du « monobloc » appareil en vulcanite, plaçant la mandibule en position corrigée, intéressant les deux maxillaires, et porté jours et nuits. Pendant les repas, il est remplacé par un appareil de mastication » ¹².

Il publie également en 1930, des rapports où il associe une fente palatine aux travaux de Eley et Farber ²⁹.

Enfin, il met en évidence les problèmes d'alimentation ainsi que l'insuffisance de prise de poids ⁷⁸.

Les malformations associées à ce syndrome sont étudiées en 1961 par Smith, mais c'est Cohen qui expose trois formes : la séquence de Pierre Robin isolée, la séquence de Pierre Robin syndromique et la séquence de Pierre Robin avec malformations associées ²². Il redéfinit la triade en 1976 comme une anomalie, correspondant à l'ensemble des malformations et des changements structurels qui en découlent ⁴¹. Le terme de séquence se répand de plus en plus dans le monde scientifique pour être définitivement admis, même si le terme de syndrome est encore présent dans le langage courant ⁶².

2.2 DEFINITION

2.2.1 Rappels

Une malformation est une altération morphologique d'une partie de l'organisme (organe, tissu) provenant d'un dysfonctionnement lors du développement. Quand cette malformation est présente dès la naissance, elle est congénitale.

Les polymalformations associent au moins deux malformations. On distingue :

- **Le syndrome** : l'ensemble des malformations possède la même étiologie.
- **L'association** : présence de malformations non reconnues en tant que syndrome ou séquence.
- **La séquence** : l'ensemble des malformations présentes est lié par une relation de cause à effet ³⁵.

2.2.2 La séquence de Robin

La définition initiale établie par Pierre Robin en 1923 comprend :

- la micrognathie
- la glossoptose
- les difficultés respiratoires.

Actuellement, la plupart des auteurs inclut dans la triade de la séquence de Robin la micrognathie, la fente palatine postérieure et la glossoptose ⁴⁷. D'autres considèrent que la fente palatine et la glossoptose ne sont pas des éléments obligatoires pour établir le diagnostic ⁴⁷.

Il existe de ce fait, une grande hétérogénéité de définitions dans la littérature scientifique :

- En 2006, un questionnaire évaluant les caractéristiques nécessaires pour établir le diagnostic de la séquence de Robin a été remis aux participants néerlandais lors d'un meeting annuel. 29 descriptions différentes ont été observées ²⁵.
- En 2009, une étude menée en partenariat avec l'association américaine des fentes palatines a analysé les 50 derniers articles publiés sur Pubmed concernant la séquence de Pierre Robin. Elle met en évidence 15 descriptions distinctes. De même, les manuels de médecine utilisent différentes définitions et il est observé des descriptions variées au sein du même manuel²⁴.

Définir correctement cette séquence a d'importantes répercussions, notamment en termes de pronostic et de prise en charge thérapeutique. Ainsi, l'absence d'uniformité dans la définition rend la comparaison entre les différentes études difficile ^{25 54}, la prise en charge des patients atteints de la séquence de Robin étant multidisciplinaire, une définition commune s'impose.

L'étude publiée par Breugem suggère d'utiliser la définition originale de Pierre Robin incluant la **micrognathie**, la **glossoptose** et l'**obstruction respiratoire**. L'utilisation d'un prénom pour définir une condition médicale étant inhabituelle en médecine, Breugem propose l'appellation « séquence de Robin »^{24 41}.

Le diagnostic établi, les éléments tels que la fente palatine, un syndrome ou des malformations associées sont ajoutés à la description. Le nom passe ainsi de « séquence de Robin » à « séquence de Robin associée au syndrome de Stickler » par exemple ²⁵.

3. EPIDEMIOLOGIE

3.1 INCIDENCE :

L'incidence de la séquence de Robin diffère beaucoup selon les études. Selon Bush et Williams en 1983, celle-ci varie de 1/2000 à 1/ 30000 ²⁸. Une étude scandinave montre une prévalence de 1/11000. Une autre étude révèle une prévalence de 1/ 8300 naissances ⁷⁵. Ces différents rapports s'expliquent par la difficulté du diagnostic et par l'association avec d'autres malformations²⁸.

D'après une étude rétrospective menée en 2009 en Chine par Bütow, Hoogendijk et Zwahlen , les résultats montrent une incidence plus importante parmi les filles, alors que les fentes sont préférentiellement retrouvées chez les garçons ²⁹. Pour d'autres auteurs, l'incidence est la même dans les deux sexes ^{75 55}.

Les facteurs de risques (médicaments, infections, tabac, alcool) durant le 1^{er} trimestre de grossesse peuvent avoir une importance chez les enfants nés avec la séquence de Robin mais ne sont pas statistiquement représentatifs ²⁹.

Parmi les enfants atteints de la séquence de Robin, on retrouve une forte prévalence et discordance parmi les jumeaux (9% en moyenne) en comparaison avec la population générale (1%) ⁴⁷. La séquence de Robin apparaîtrait à la suite du processus de jumelage ⁵⁵.

3.2 MORTALITE :

Au cours de la dernière décennie, le taux de mortalité des enfants atteints de la séquence de Robin est de 1,7% à 11,3%. D'autre part, ce taux peut aller jusqu'à 26 % pour les patients atteints de la séquence de Robin associée à de multiples malformations ^{47 42}. La prématurité et les anomalies associées sont considérées comme des éléments prédisposant de la mortalité⁷⁷.

4. DIAGNOSTIC

4.1 DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

4.1.1 Données mécaniques

Il s'agit de la théorie la plus ancienne ²². La rétromandibulie a pour origine une compression mécanique lors du développement embryonnaire. La déflexion de la tête et du cou lors de la 4^{ème} semaine est impossible, le menton se retrouvant ainsi plaqué contre le sternum. De surcroît, la croissance mandibulaire antéro-postérieure ne peut se faire. La langue, en position haute et verticale limite la fusion des lames palatines ⁶².

Plusieurs facteurs de compression mécanique ont été notés tels que la présence d'oligoamnios, de bandes amniotiques, de fibromes intra-utérin ⁶². La **forte prévalence des jumeaux** chez les patients atteints de la séquence de Pierre Robin plaide en faveur de cette théorie.

4.1.2 Données génétiques

De nombreux facteurs indiquent une origine génétique. En effet, des études révèlent la présence de fente labiale et palatine dans la famille des enfants atteints de la triade ⁵⁵. De plus, celle-ci est souvent associée à différents syndromes ^{62 42}.

En 2006, Jakobsen compare les cas dans la littérature et les bases de données cytogénétiques. Il met en évidence trois gènes qui pourraient être impliqués dans la séquence de Robin : GAD67 sur le locus 2q31, PVRL1 sur le locus 11q23-24 et SOX9 sur le locus 17q24.3-q25.1. Il identifie en 2007 une translocation équilibrée t(2 ; 17) dans quelques cas ⁵⁵.

Benko décrit en 2009 des altérations de séquence de régulation du gène SOX 9 chez des patients atteints de la séquence de Robin isolée ⁴³.

4.1.3 Données neuro-embryologiques

Depuis les années 80, l'équipe de Couly et Abadie effectue des recherches sur l'étiopathologie neuroembryologique de la séquence de Robin. En observant des enfants atteints de cette pathologie, elle met en évidence une dysfonction de la région du tronc cérébral contrôlant le réflexe de succion-déglutition³. Ces anomalies concernent donc les organes régulés par le réseau neuronal localisé dans le tronc cérébral. Ainsi, un dysfonctionnement de ce réseau peut expliquer les anomalies morphologiques faciales, les difficultés respiratoires et alimentaires chez le nouveau-né atteint de la séquence de Robin³. L'ensemble des signes comprenant une dysoralité, une dysmorphie œsophagienne, des troubles ventilatoires et des anomalies de régulation sympatho-parasympathique cardiaques est appelé : « **dysfonctionnement néonatal du tronc cérébral** »¹.

Rappels embryologiques⁴⁴:

Lors de la 4^{ème} semaine de vie intra-utérine, le tube neural se ferme, le pôle céphalique se met en place. On distingue ainsi trois parties : le prosencéphale, le mésencéphale et le rhombencéphale (figure 2). L'appareil branchial se met en place tout autour du stomodeum.

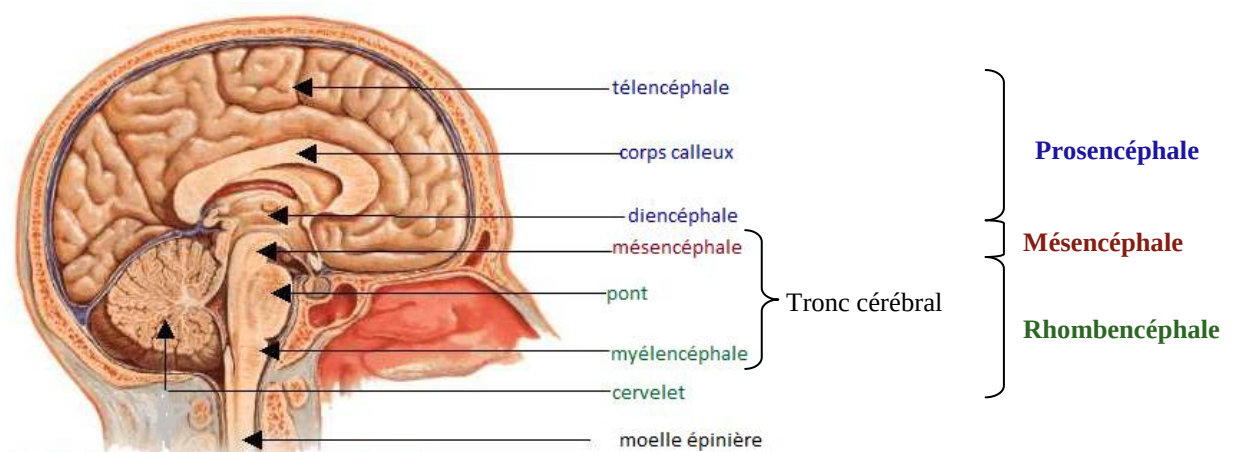
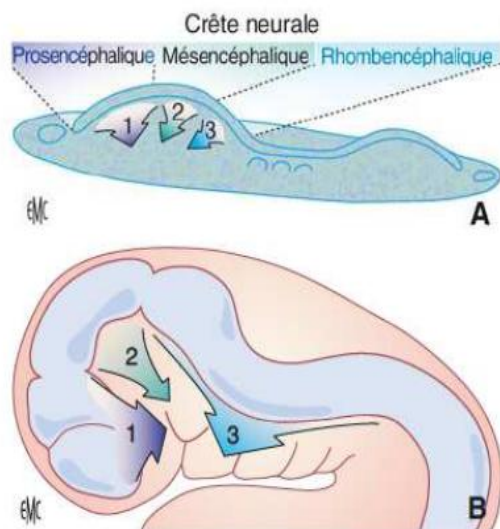


Figure 2 : formation de l'encéphale²².

Les crêtes neurales apparaissent de part et d'autre du neur ectoderme lors de la formation du tube neural. Les cellules dérivées des crêtes neurales prosencéphaliques et mésencéphaliques sont à l'origine des bourgeons nasaux et de la face. Les cellules des crêtes neurales rhombencéphaliques vont être impliquées dans la formation de la face et du système nerveux périphérique. En effet, ces dernières vont proliférer et migrer depuis les rhombomères vers les arcs branchiaux, notamment le premier (figure 3).⁴⁴



- 1 : migration des cellules du prosencéphale vers le bourgeon frontal.
- 2 : migration des cellules du mésencéphale vers les bourgeons maxillaires.
- 3 : migration des cellules du rhombencéphale vers les arcs branchiaux.

A : 20^{ème} jour

B : 33^{ème} jour

Figure 3 : migration des cellules depuis la crête neurale vers des territoires bien déterminés ⁴⁴.

De plus, les gènes de la famille Hox contrôlent la spécificité régionale de développement et déterminent les champs morphogénétiques (figure 4). Il a été mis en évidence une relation directe entre l'expression de ces gènes et la segmentation spatiotemporelle du rhombencéphale. On en déduit alors que la formation des arcs pharyngiens et les territoires des crêtes neurales dépendraient de l'expression de ces gènes⁹⁸.

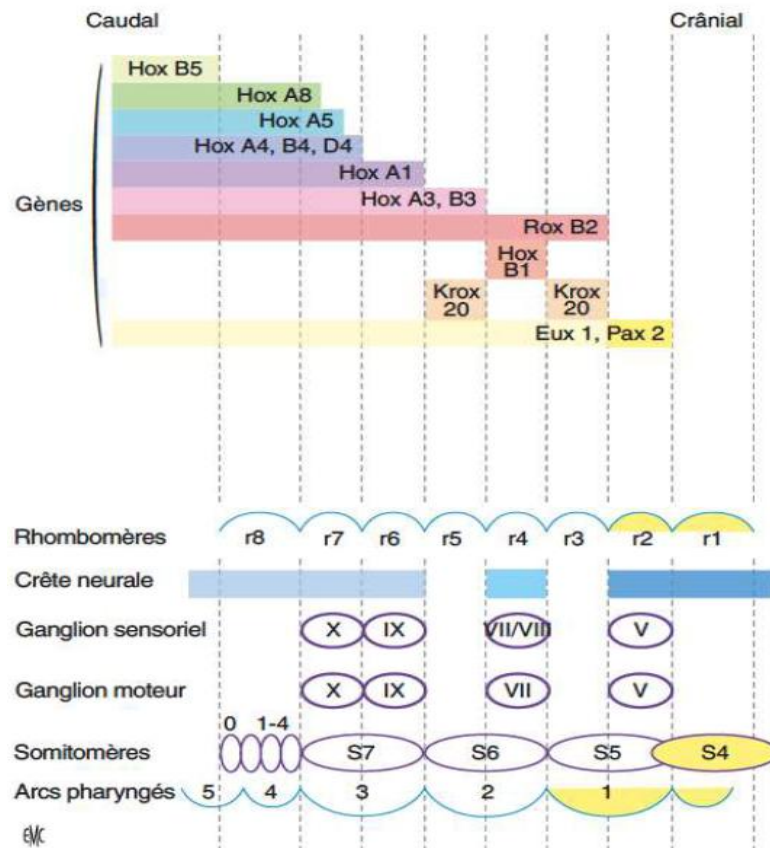


Figure 4 : correspondance entre l'expression des gènes Hox et les voies de migration des cellules des crêtes neurales passant par les rhombomères, les somitomères, les arcs pharyngés ⁴⁴.

L'homme possède cinq ou six arcs brachiaux qui vont se développer autour de la cavité stomodéale. Chaque arc contient une artère aortique, un support cartilagineux et un nerf spécifiquement associé à un nerf crânien (figure 5) ⁴⁴.

Arcs branchiaux	Principales structures dérivées	Innervation/ vascularisation
1^{er} arc (maxillomandibulaire)	- muscles masticateurs, digastrique, mylohyoïdien, - cartilage impliqué dans la formation des maxillaires et de la mandibule - ligament sphénomandibulaire - Support à la mandibule	Nerf trijumeau (V) 1 ^{er} arc aortique
2^{ème} arc (hyoïdien)	- étrier, à l'apophyse styloïde du temporal et à une partie de l'os hyoïde. - muscles cutanés de la face, du ventre postérieur du digastrique, stylohyoïdien	Nerf facial (VII) 2 ^{ème} arc aortique
3^{ème} arc (thyroïdien)	- une partie de l'os hyoïde - muscles stylo pharyngien, constricteur du pharynx supérieur.	Nerf glosso-pharyngien (IX) 3 ^{ème} arc aortique
4^{ème} arc	- formation du larynx	Nerf vague (X)
5^{ème} arc	- musculature du pharynx et du larynx qui permettent la phonation et la déglutition	4 ^{ème} arc aortique,
6^{ème} arc		arc pulmonaire

Figure 5 : arcs branchiaux et leur devenir ⁴⁴.

L'oralité motrice primaire se met en place entre le 40^{ème} jour et le 50^{ème} jour de vie intra-utérine. Elle objective le passage de l'embryon au fœtus ⁹⁷.

Vers la 10^{ème} semaine de vie intra-utérine, les premiers mouvements antéropostérieurs caractérisant la succion sont présents. Elle est antérieure à la déglutition qui apparaît entre la 12^{ème} et la 15^{ème} semaine de vie intra utérine. La succion, ou réflexe de Hooker, est la première activité motrice à se mettre en place. Elle permet le développement de la déglutition et par son action motrice la croissance de la cavité buccale et du palais.

Ainsi ce couple « succion-déglutition » va se perfectionner durant la vie fœtale afin d'être optimal à la naissance. Cette activité nécessite l'intégrité des noyaux moteurs des nerfs crâniens localisés dans le tronc cérébral ⁹⁷ (figure 6) :

- **Le nerf trijumeau (V)** pour les déplacements mandibulaires
- **Le nerf facial (VII)** permet la contraction de l'orbiculaire des lèvres et des buccinateurs
- **Le nerf glosso-pharyngien (IX) et pneumogastrique (X)** commandent la déglutition et protègent les voies respiratoires.
- **Le nerf hypoglosse (XII)** assure l'activité motrice de la langue

Le réflexe de succion-déglutition est intimement lié à la ventilation. La succion reflète les conditions ventilatoires du nourrisson et stimule le développement de la respiration. Une bonne coordination déglutition- ventilation permet également la protection des voies respiratoires ⁹⁷.

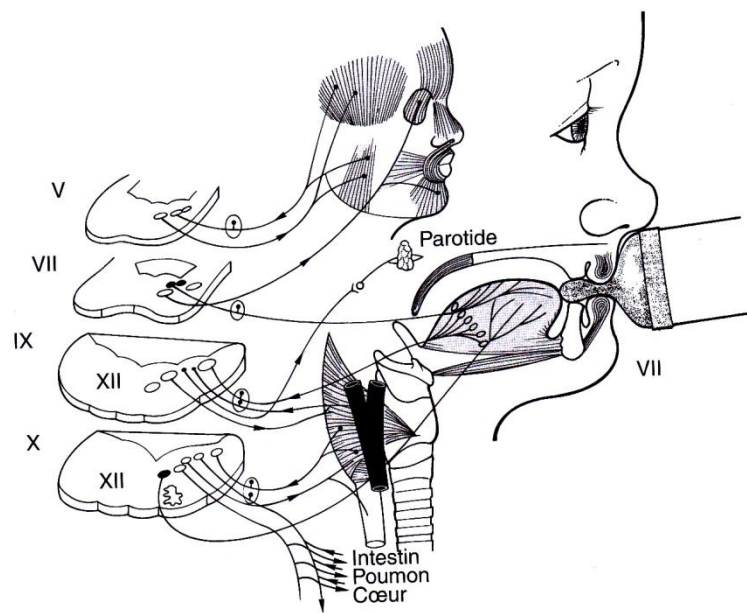


Figure 6 : l'activité de succion déglutition assurée par les nerfs du tronc cérébral ⁹⁷.

Chez les enfants atteints de SPR

Les malformations font suite à un trouble du développement de la crête neurale rhombencéphalique, si bien que des anomalies dans l'organisation motrice et de la régulation du rhombencéphale vont apparaître (figure 6) ²². C'est pourquoi, la gravité de la séquence de Robin n'est pas fonction des malformations faciales mais dépend de la sévérité d'atteinte du tronc cérébral ².

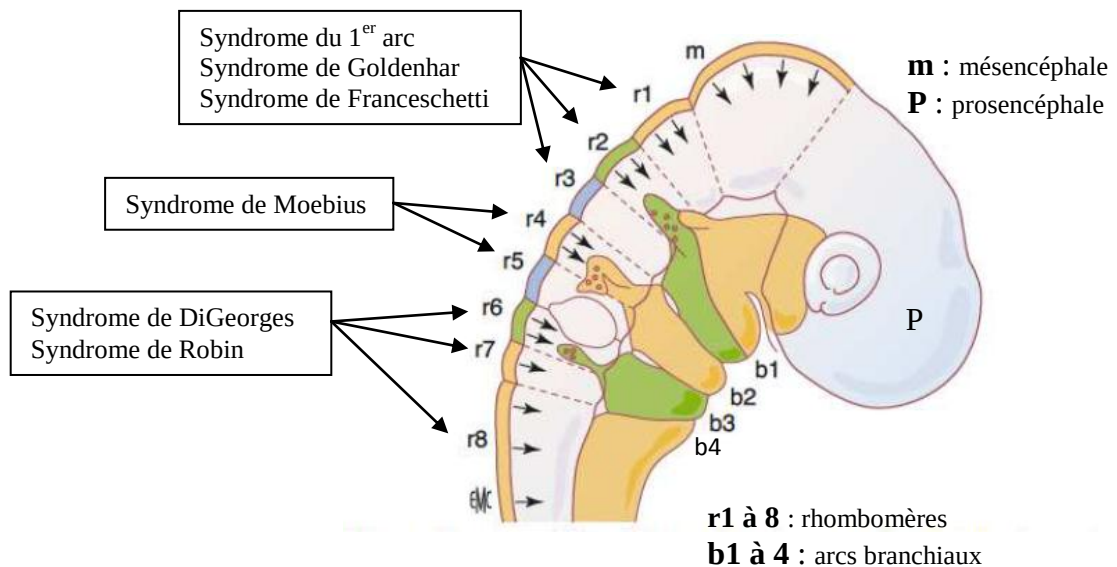


Figure 7 : les cellules des crêtes neurales prennent leurs origines dans les rhombomères et migrent en direction des arcs pharyngés ^{44 2}.

Ainsi, les malformations faciales de la séquence de Robin seraient secondaires à un dysfonctionnement du réflexe succion déglutition fœtale assurée par les éléments issus des rhombomères 6, 7, 8 ² (figure 7), entraînant la triade malformative selon la séquence suivante :

1. Le défaut de mobilité et de tonus glosso-pharyngo-laryngé favorise la glossoptose ^{22 79 3}.
2. Le dysfonctionnement central de la région du tronc cérébral entraîne un réflexe de succion déglutition insuffisant. La croissance mandibulaire est alors inhibée, la langue est maintenue en position verticale.

Cette activité, normalement en place dès la 12^{ème} semaine, est indispensable à la croissance mandibulaire, à la descente et à l'horizontalisation de la langue ⁴. L'activité intense des muscles propulseurs de la mandibule et de la langue stimule la croissance mandibulaire ^{13 79}.

3. La langue reste trop longtemps en position haute et reculée, ce qui limite la fermeture des lames palatines du palais secondaire et du voile du palais qui se fait normalement entre la 8^{ème} et la 10 semaine ^{79 86}.

Or la formation du palais secondaire se fait par fusion des processus palatins entre eux et avec le septum nasal sur la ligne médiane, après descente de la langue et croissance mandibulaire (figure 8) ²⁵.

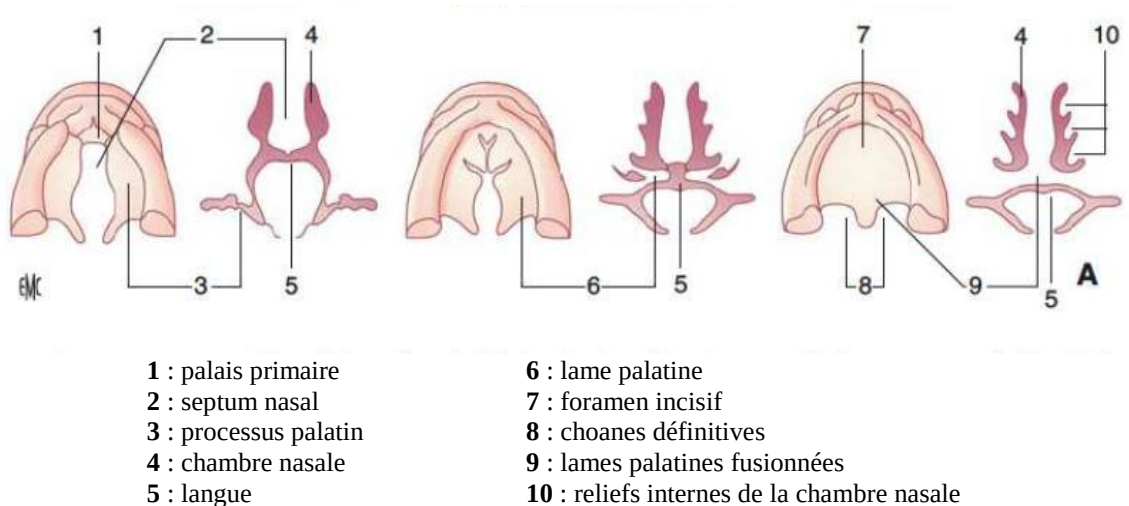


Figure 8 : étapes de la palatogénèse physiologique ⁴⁵.

4.1.4 Données vasculaires

En 2004, Sarnat décrit une théorie d'ordre vasculaire. Un infarctus au niveau du tegmentum (région du tronc cérébral) dans les semaines précédant la naissance, impliquant le nerf trijumeau, entraînerait une atrophie des muscles masticateurs et donc une rétromandibulie par manque de stimulation de la croissance mandibulaire. Selon l'auteur, cette théorie est compatible avec les autres anomalies retrouvées avec la séquence de Robin. La dérégulation de la vascularisation cérébrale pourrait expliquer une partie des séquences de Robin ⁸³.

4.2 DIAGNOSTIC ANTENATAL

4.2.1 Moyens d'exploration

Le diagnostic anténatal de la séquence de Robin est actuellement peu réalisé (7% selon Abadie ⁵). Il s'effectue notamment à l'aide d'échographies.

Pour améliorer le diagnostic anténatal de la séquence de Robin, lors de l'échographie du 2^{ème} trimestre (entre 22 et 24 SA), quatre éléments sont à évaluer, notamment en présence d'un hydramnios ⁷⁷:

- Visualisation d'un profil vrai pour rechercher le micrognathisme
- La position de la langue (verticalisation) : difficile à voir quand la verticalisation n'est pas totale.
- la position de la pointe de la langue par rapport au palais
- la mobilité antéropostérieure de la langue

De plus, un hydramnios (quantité trop importante de liquide amniotique) ainsi qu'un estomac de petite taille signent un débit de déglutition de liquide amniotique trop faible. Néanmoins, ces signes ne sont pas spécifiques⁵.

L'analyse du débit de déglutition fœtale n'est pas utilisée car il est faible (22SA) et il est difficile de le mesurer tardivement du fait de la position du fœtus. Il n'existe pas de quantification physiologique établie chez le fœtus.

Concernant la détection des fentes palatines, la technique des flux en doppler couleur n'est pas valide pour les fentes postérieures, mais utilisée pour les fentes labio alvéolo palatines.

D'autres méthodes de diagnostic peuvent être utilisées en complément telles que les échographies en 3D, les biométries faciales, le calcul de l'index amniotique, le score de Manning (=calcul du bien être fœtal)⁷⁷.

4.2.2 Intérêt

La suspicion d'une séquence de Robin doit conduire à rechercher des malformations associées (face, oreille, cerveau, membres, squelette cardiaque...etc.) afin de dépister une séquence de Robin syndromique. Ceci afin de pouvoir proposer une interruption médicale de grossesse en présence d'un syndrome ayant un mauvais pronostic⁵.

Une surveillance échographique rigoureuse doit être ainsi menée. Il est également recommandé d'effectuer un échocardiogramme et un caryotype en raison des anomalies chromosomiques et des malformations cardiaques pouvant être associées⁷⁷.

Un conseil génétique (=consultation génétique qui permet de quantifier le risque de transmission d'une maladie héréditaire à la descendance) et un diagnostic anténatal lors des futures grossesses pourront alors être mis en place.

Le dépistage anténatal soulève le problème éthique d'une intervention thérapeutique de grossesse⁵. Une séquence de Robin isolée et d'autres syndromes ne justifient pas l'interruption médicale de grossesse. Il faut être vigilant quant au diagnostic anténatal car il n'y a pas de corrélation entre les signes morphologiques et fonctionnels. Il est essentiel de bien pouvoir informer les parents, les rassurer, les accompagner, les soutenir et être à leur écoute⁷⁷.

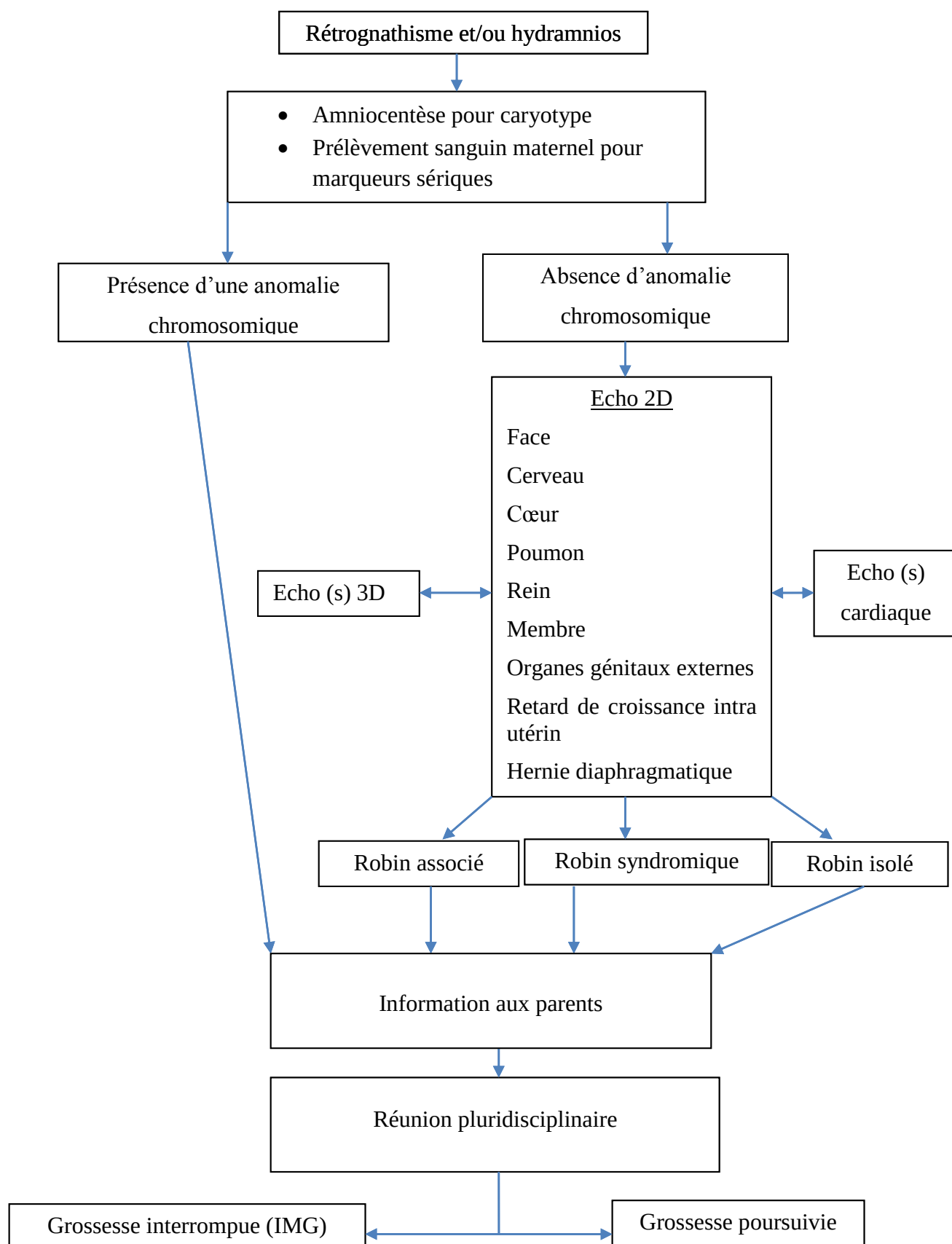


Figure 9 : conduite à tenir devant une séquence de Robin en anténatal d'après Quétier⁷⁷.

4.3 DIAGNOSTIC POSITIF

Le diagnostic peut être effectué rapidement dès la naissance, en présence d'une micrognathie et de difficultés respiratoires. L'examen clinique mettra en évidence la rétroposition de la langue et l'éventuelle fente palatine. Le diagnostic peut être retardé si la micrognathie et la fente palatine sont minimales ⁶².

4.3.1 Morphologie

4.3.1.1 *Micrognathisme :*

Les enfants ont un « profil d'oiseau ». Pour de nombreux auteurs, le premier élément de la triade est le micrognathisme ⁴². Dans la séquence de Robin, c'est le signe le plus visible à la naissance. Il est caractérisé par une mandibule petite et rétrusive où l'arcade est nettement postérieure au maxillaire en vue de profil ⁸⁷. L'angle goniale est obtus, le condyle étendu en postérieur et le menton sans relief semble se confondre avec le cou (figure 10) ²⁰.

De nombreuses spécialités médicales ne différencient pas micrognathisme (insuffisance de développement de l'arcade mandibulaire) et rétrognathisme (position postérieure de la mandibule) ; cependant, il est difficile de distinguer cliniquement ces deux signes à la naissance ²⁴.



Figure 10 : profil d'enfant avec micrognathie mandibulaire.
(service d'odontologie pédiatrique – CHU Toulouse)

Moyens d'exploration :

- **Jaw index :**

C'est une méthode clinique qui permet de quantifier le rétrognathisme. Il correspond au produit de la distance horizontale entre les deux arcades par le rapport : « longueur du maxillaire / par la longueur de la mandibule »⁵. La valeur moyenne chez les enfants atteints de SPR est 3,6 fois plus élevée que la valeur moyenne habituelle ⁶².

- **Analyses radiologiques céphalométriques :**

Elles sont décrites à visée expérimentale essentiellement ⁵. Quantifier le rétrognathisme a peu d'intérêt car son importance n'est pas liée à l'intensité des signes fonctionnels ⁵.

4.3.1.2 Glossoptose :

Elle correspond à la chute de la langue dans le pharynx. Celle-ci se retrouve alors en position verticale, obstruant en partie les voies aériennes supérieures (figure 11).

En principe, le centre de gravité de la langue se projette au dessus de l'os hyoïde (dans un polygone de sustentation). Or, dans la séquence de Robin, la micrognathie réduit l'espace du plancher et donc du polygone de sustentation, la langue se déplace en direction crâniale et dorsale ²⁰.

Pour la majorité des auteurs, la taille de la langue est normale ²².

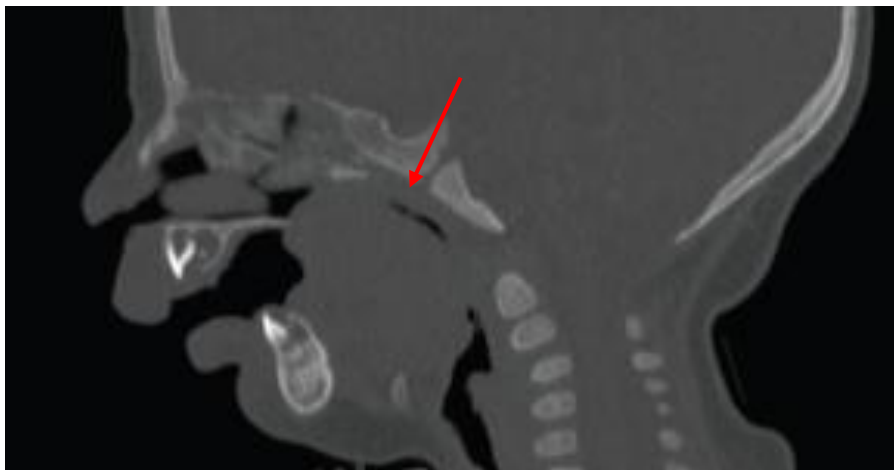


Figure 11 : CT scan : vue sagittale de la partie postérieure de la langue obstruant les voies aériennes pharyngée ⁴².

4.3.1.3 Fente palatine :

La division palatine représente le signe clinique le plus inconstant car absent dans 30% des cas.

On distingue :

- **La fente vélaire simple** : localisée au niveau du voile du palais.
- **La fente vélo-palatine** : elle est postérieure, localisée au niveau du palais secondaire pouvant ainsi s'étendre jusqu'au canal palatin antérieur. Elle est généralement romane ou en forme de U. Elle est médiane comme une empreinte de la position de la langue au niveau embryonnaire (figure 12).

Le processus de formation des fentes palatines « type Robin » est différent du mécanisme rencontré lors des fentes labio palatines antérieures. Il ne s'agit pas d'un défaut de fusion des bourgeons faciaux embryonnaires ⁵.



Figure 12 : fente palatine en U ⁴².

4.3.2 Fonctionnel

L'intensité des signes fonctionnels va dépendre de la présence ou non de malformations associées. Ainsi, les patients présentant une séquence de Robin isolée ont généralement des altérations fonctionnelles moins marquées ⁹³.

4.3.2.1 Obstruction des voies aériennes supérieures et stress respiratoire néonatal :

Les troubles ventilatoires constituent une véritable urgence médicale chez les enfants atteints de la séquence de Robin. Ils se manifestent par des apnées, qui sont de deux types :

– Les apnées obstructives :

Initialement, il était admis que l'obstruction aérienne était due uniquement au positionnement de la langue dans l'hypopharynx (glossoptose), empêchant le passage de l'air au niveau de l'épiglotte. Or actuellement, d'autres mécanismes sont mis en évidence tels qu'une croissance exagérée de la langue, sa position dans la fente palatine, l'absence volontaire du contrôle des muscles linguaux, des pressions négatives plaçant la langue dans l'hypopharynx, un trouble central du tonus mandibulo-pharyngo-lingual et pharyngo-laryngé (dont les centres se situent dans le tronc cérébral). L'hypoplasie du maxillaire, quelquefois décrite chez des patients atteints de la séquence de Robin, peut également majorer l'obstruction des voies aériennes^{42 97}.

– Les apnées centrales :

Elles sont aggravées lors du sommeil et s'accompagnent de bradycardie. Elles sont objectivées par la survenue brutale de pauses respiratoires. Ces apnées centrales semblent trouver leur origine dans la faillite des systèmes d'information des chémorécepteurs carotidiens et centraux (réticulés bulbo-pontique)²⁰.

Moyens d'exploration :

- **Examen endoscopique :**

La nasofibroskopie confirme l'obstruction respiratoire due à la glossoptose et permet d'évaluer le niveau d'obstruction pharyngée²¹. De surcroît, elle met en évidence des lésions des voies respiratoires de type laryngomalacie par exemple, des rétrécissements du pharynx⁸⁷.

- **Polysomnographie :**

C'est un examen médical permettant d'analyser différentes variables lors du sommeil (rythme respiratoire, rythme cardiaque, électroencéphalogramme , ...)¹⁴.

Elle permet de quantifier l'ampleur de l'obstruction respiratoire et d'éliminer les apnées d'origine centrales⁸⁷.

- **Analyses de laboratoire :**

Des gazométries artérielles pour évaluer la pression partielle en oxygène, en dioxyde de carbone, la saturation artérielle de l'hémoglobine en oxygène, le pH et les bicarbonates, sont effectuées notamment dans le cas des enfants ne présentant pas d'atteintes respiratoires franches⁸⁷.

Une surveillance est apportée également à la pression partielle en oxygène et à la saturation artérielle en oxygène.

Evaluation du niveau d'obstruction :

Sher et al ont décrit quatre mécanismes d'obstruction respiratoire^{90 65} :

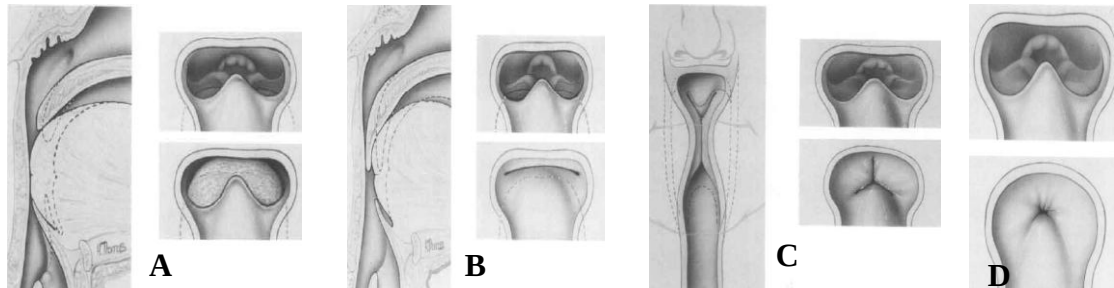


Figure 13 : représentation schématique des niveaux d'obstruction pharyngée selon Sher⁹⁰.

A : type 1 : obstruction par glossoptose, la langue est en contact avec la partie postérieure du pharynx sous le voile du palais. (à gauche : vue sagittale, à droite : vue endoscopique du pharynx)

B : type 2 : la langue est postérieure comme dans le type 1 mais au lieu d'être en contact avec la partie postérieure du pharynx, elle comprime le voile du palais contre la paroi postérieure du pharynx dans l'oropharynx. (à gauche : vue sagittale, à droite : vue endoscopique du pharynx)

C : type 3 : collapsus des parois pharyngées latérales indépendamment de la glossoptose. (à gauche : vue frontale, à droite vue endoscopique du pharynx)

D : type 4 : collapsus pharyngé circonférentiel indépendamment de la glossoptose. (vue endoscopique du pharynx)

En admettant que la majorité des obstructions respiratoires sont dues à la glossoptose, il est toutefois indispensable d'identifier les autres causes possibles afin de mettre en œuvre le traitement adéquat⁸⁷.

Evaluer la sévérité de la détresse respiratoire du nouveau-né est la principale préoccupation.

4.3.2.2 Troubles de l'oralité

Il semblerait que les enfants aient une altération du fonctionnement du réseau neuronal programmeur de la déglutition au niveau du tronc cérébral. En conséquence, le réflexe de succion-déglutition (qui se met en place vers le 2^{ème} mois de développement intra utérin) est insuffisant chez le nourrisson. La voie corticale secondaire de la déglutition qui se met en place vers le 6^{ème} mois, est ainsi préservée (figure 14). Les muscles de la langue sont peu mobiles et la coordination musculaire est médiocre lors de la déglutition. Même si ces difficultés à s'alimenter sont principalement dues à l'obstruction des voies aériennes, des anomalies intrinsèques d'alimentation peuvent exister^{38 93}.

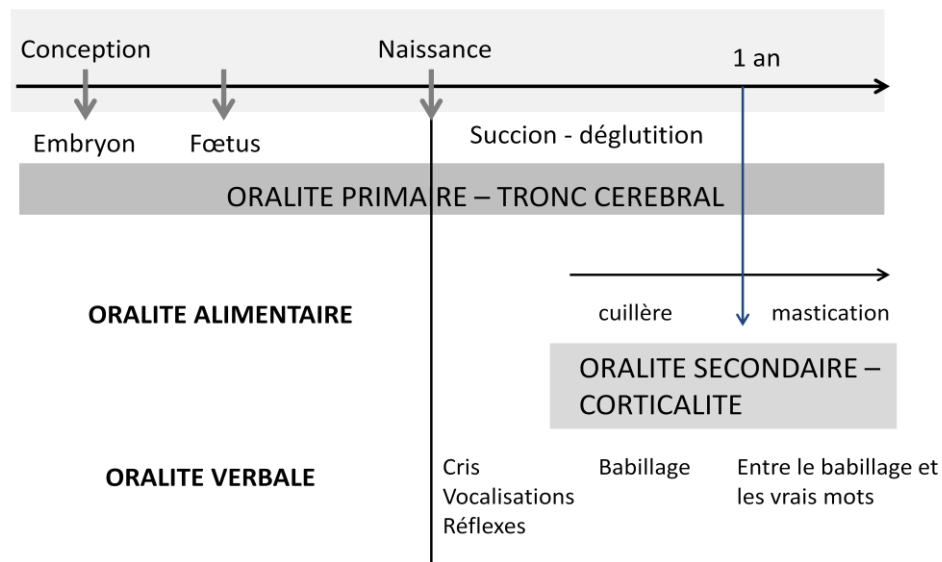


Figure 14 : les oralités chez l'enfant⁹⁷.

Ces difficultés se traduisent par :

- L'absence de succion-déglutition
- Des tétées inefficaces avec épuisement, par défaut de contraction des lèvres sur la tétine
- Des risques de fausses routes pouvant provoquer une toux ou une inhalation
- Un reflux gastro-œsophagien
- Des reflux pharyngo-nasaux
- Un retard staturo-pondéral par défaut d'apport alimentaire

Dans les formes sévères de la séquence de Robin, un trismus apparaît quelque fois quand le réflexe de succion est absent. Il s'agit de contractures des muscles ptérygoïdiens, masséters et temporaux (innervés par le nerf trijumeau) qui témoignent de l'atteinte des 2^{ème} et 3^{ème} rhombomères, soulignant une défaillance étendue du tronc cérébral ²⁰.

Environ 50% des nouveau-nés sont capables de boire spontanément. L'autre moitié nécessite une alimentation par sonde nasogastrique ou par gastrostomie ^{38 29}. Cependant, il a été observé que les séquences de Robin isolées présentent plus de difficultés à s'alimenter que les séquences de Robin syndromiques ou avec malformations associées ²⁹.

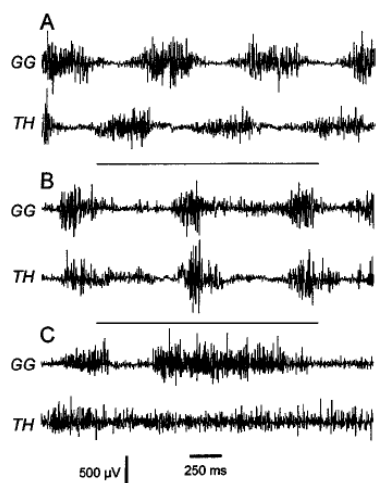
Moyens d'exploration : ⁸¹

- **Examen endoscopique :**

Il permet de rechercher des anomalies du pharynx, du larynx, de la trachée et des bronches (voir 4.3.2.1.).

- **Electromyographie faciale, linguale et pharyngée (figure 15) :**

Elle fait appel à plusieurs techniques sur les éléments neuromusculaires participants au réflexe de succion-déglutition. L'électromyographie dynamique permet une évaluation qualitative du trouble de la succion déglutition ⁸⁰ et met en évidence une incoordination entre les phases buccales et pharyngées de la déglutition (figure15). Un dysfonctionnement moteur de l'œsophage affecte le temps œsophagien de la déglutition ¹⁸.



A : alternance normale des muscles génioglosse et thyrohyoïdien chez un enfant âgé de 12 jours

B : désordre modéré chez un patient âgé de 27 jours avec une faible succion et période d'aspiration ; synchronisation des phases buccales et pharyngées

C : désordres sévères chez un enfant âgé de 16 jours ; absence de rythme lingual, succion, activité tonique du muscle thyrohyoïdien

GG : muscle génioglosse : reflète le temps buccal

TH : muscle thyrohyoïdien : reflète le temps pharyngé

Figure 15 : électromyographie dynamique lors de la succion déglutition ¹⁸.

- **Manométrie œsophagienne :**

Elle évalue qualitativement la motricité œsophagienne, le synchronisme pharyngo-sphinctérien et le tonus des sphincters supérieurs et inférieurs. Chez des enfants atteints de la séquence de Robin, il est possible de rencontrer une électromyographie normale avec un trouble œsophagien à la manométrie.

4.3.2.3 Reflux gastro-œsophagien

Les enfants atteints de la séquence de Robin présentent une prédisposition en raison d'une diminution de la pression intrathoracique et du trouble de la motricité gastro-œsophagienne^{21 67}.

Les moyens d'exploration précisent la fréquence et la durée d'un reflux, une éventuelle dyskinésie œsophagienne, l'existence d'un asynchronisme pharyngo-œsophagien²⁰.

Le reflux gastro-œsophagien (RGO) peut aggraver les troubles respiratoires et digestifs. Les manifestations cliniques se présentent sous forme de toux, de troubles respiratoires, de laryngites, de reflux alimentaires ou de vomissements²¹.

Moyens d'exploration :

- **Manométrie œsophagienne : (voir 4.3.2.2.)**

- **pH-métrie :**

Une sonde est placée à 3 cm au dessus du sphincter supérieur. Le reflux est pathologique si l'on observe plus de trois reflux par heure et / ou si le pH œsophagien est inférieur à 4 pendant plus de 5 % du temps d'enregistrement²⁰.

4.3.2.4 Hypertonie vagale

L'hypertonie vagale est un signe fréquemment rencontré chez les enfants atteints d'une séquence de Robin. Elle est secondaire à une dysautonomie centrale du tronc cérébral. Elle se manifeste par des malaises, des excès de pâleur ou de cyanose, des syncopes, des bradycardies, des apnées, des phases d'hypertonie suivie d'hypotonie^{20 22}.

Moyens d'exploration :

- **Electrocardiogramme par méthode Holter**

Cet examen est réalisé pendant 24h. Le profil d'hypertonie vagale est objectivé par différents éléments (variabilité du rythme, pauses sinusales, fréquence maximale plus basse, bradycardie). Il contrôle également la mise en place du système nerveux autonome²⁰.

- **Reflexe oculo-cardiaque**

Cet examen consiste à appliquer une compression oculaire bilatérale et la diminution de la fréquence cardiaque est observée.

4.3.2.5 Malformations associées

La recherche des malformations associées est essentielle car dans la majorité des cas, le diagnostic de la séquence de Robin constitue un point de départ dans l'identification d'un syndrome ou de malformations associées⁶². Il est conseillé d'effectuer des examens complémentaires afin de rechercher :

- Des anomalies cardiaques (échocardiographie, électrocardiogramme,...)
- Des anomalies ophtalmologiques (fond de l'œil, électrorétinogramme...)
- Des anomalies ostéo-articulaires (radiographies des membres et du rachis)
- Des atteintes cérébrales (électroencéphalogramme, tomodensitométrie, imagerie par résonnance magnétique...) ⁵.

4.3.3 Différentes formes cliniques

La séquence de Robin peut être retrouvée seule, sans aucune autre atteinte : il s'agit des séquences de Robin isolées (entre 11 et 75% des cas selon les études ²⁹).

Lorsque d'autres malformations sont présentes, deux situations sont possibles :

- Soit le diagnostic est établi, il s'agit des séquences de Robin syndromiques.
- Soit le diagnostic est non établi, on parle de séquences de Robin associées.

Le diagnostic de la séquence de Robin n'est généralement pas définitif, il s'agit d'un point de départ dans l'identification d'un syndrome car plus de la moitié des patients diagnostiqués sont inclus dans des syndromes ⁶².

4.3.3.1 Séquences de Robin isolées ou non-syndromiques

Selon les différentes études, ils représentent 11 à 75% des séquences de Robin ²⁹. Une récente revue de littérature estime que 40 % des cas sont des séquences de Robin isolées ⁵⁴.

Dans 10 à 15 % des cas, la séquence est d'origine familiale avec une hérédité dominante.

4.3.3.2 Séquences de Robin syndromiques

Elles représentent entre 17% et 35 % des séquences de Robin diagnostiquées. Le syndrome de Stickler est le plus fréquemment rencontré parmi les Robin syndromiques. ⁵⁴
^{29 55 47}.

Annexe 1: quelques syndromes associés à la séquence de Robin ^{53 62 29 55 54}.

4.3.3.3 Séquences de Robin associées

Différentes anomalies peuvent être associées à la séquence de Robin, il s'agit principalement des ^{29 62} :

- Atteintes cardiaques
- Atteintes neurologiques
- Anomalies ophtalmologiques
- Anomalies du squelette
- Hémangiomes
- Atteintes uro-génitales
- Hernies ombilicales
- Surdités

Ces anomalies sont observées dans environ 17% des séquences de Robin diagnostiquées ^{29 47}.

4.3.4 Classification

Dans les années 80, Couly propose une classification clinique et thérapeutique en décrivant 3 stades de la pathologie (I, II, III) ³²:

	Stade I	Stade II	Stade III
Ventilation	Normale	Etat respiratoire précaire	Nombreuses pauses obstructives et centrales
Hématose	Normale ⇒ <i>Surveillance</i>	Retentissement modeste ⇒ <i>oxygénothérapie à la demande</i>	Hypoxémie et hypercapnie permanentes ⇒ <i>Trachéotomie</i> ⇒ <i>Oxygénothérapie nocturne</i>
Succion-déglutition	Normale ⇒ <i>Alimentation normale</i>	Perturbée ⇒ <i>Alimentation normale + complément par gavage</i>	Défaillance totale ⇒ <i>Gavage exclusif</i>
Hypertonie vagale	+	++	+++
RGO	+	++	+++

Figure 16 : classification proposée par Couly ³².

En 1994, Couette-Laberge propose une classification clinique basée sur la sévérité des symptômes respiratoires et alimentaires ^{30 88}:

	Respiration	Alimentation
Groupe 1	Satisfaisante en décubitus ventral	Au biberon
Groupe 2	Satisfaisante en décubitus ventral	Compléments par gavages
Groupe 3	Nécessité d'intubation endotrachéale	Gavages systématiques

Figure 17 : classification proposée par Caouette-Laberge ³⁰.

Face aux différentes définitions rencontrées dans la littérature, Cole en 2007 propose une classification basée sur la sévérité des symptômes ainsi que sur la thérapeutique ³¹ :

<i>Classe</i>	<i>Evaluation clinique</i>	<i>thérapeutique</i>
1	Micrognathie, glossoptose, fente palatine	Position sur le côté
	Pas de stress respiratoire en décubitus dorsal	Surveillance de la prise de poids
	Glossoptose peu conséquente	
	Alimentation satisfaisante	
2	Micrognathie, glossoptose, fente palatine	Position sur le côté
	Obstruction respiratoire légère en décubitus dorsal mais pas allongé sur le coté	Alimentation par sonde nasogastrique
	Glossoptose conséquente	Surveillance de la saturation en oxygène et du gain de poids
	Alimentation provoque une détresse respiratoire	
3	Micrognathie, glossoptose, fente palatine	Position sur le côté
	Obstruction respiratoire modérée à sévère en décubitus dorsal, également allongé sur le coté	Alimentation par sonde nasogastrique
	Glossoptose conséquente	Canule nasopharyngée pour soulager les voies respiratoires
	Incapacité de s'alimenter par voie orale	Surveillance de la saturation en oxygène et du gain de poids

Figure 18 : classification proposée par Cole ³¹.

Il existe d'autres classifications sensiblement équivalentes. Elles sont simples d'utilisation mais elles ont l'inconvénient de ne pas prédire l'évolution des symptômes de l'enfant. De ce fait, elles n'apportent qu'une aide limitée pour les praticiens ²¹.

5. PRISE EN CHARGE : CALENDRIER THERAPEUTIQUE

La prise en charge des enfants atteints de la séquence de Robin peut être divisée en trois étapes : ²¹

- **De 0 à 6 mois** : elle concerne essentiellement la thérapeutique des troubles fonctionnels.
- **De 6 mois à 4/ 5 ans** : le traitement est axé sur les fentes palatines et la croissance mandibulaire
- **De 5 ans à la fin de la croissance** : la prise en charge s'applique principalement à la rétromandibulie et aux séquelles des fentes palatines.

5.1 DE 0 A 6 MOIS :

C'est durant la période néonatale et au cours des 6 premiers mois de vie que la symptomatologie est la plus marquée. La prise en charge des nouveau-nés atteints de la séquence de Robin constitue une urgence médicale avec un risque vital réel. Le nouveau-né fait face à deux principaux problèmes : les difficultés respiratoires et alimentaires. La thérapeutique de 0 à 6 mois est principalement basée sur la prise en charge de ces signes fonctionnels. Il faut donner une priorité à la résolution des troubles respiratoires ⁴².

5.1.1 Prise en charge des troubles respiratoires

Dans le but d'assurer le traitement adéquat, il est nécessaire de localiser par endoscopie le niveau anatomique et physiologique de l'obstruction respiratoire ^{34 42}. Le succès ou l'échec d'une technique s'évalue en suivant la saturation en oxygène et les niveau de dioxyde de carbone dans les capillaires sanguins ⁶⁵.

Actuellement, peu de scientifiques ont établi des recommandations professionnelles pour la prise en charge des troubles respiratoires. En effet, le phénotype de la séquence de Robin est très varié et il est difficile de quantifier et d'évaluer le niveau d'obstruction respiratoire ³⁷.

5.1.1.1 Thérapeutiques médicales

5.1.1.1.1 Le décubitus ventral

En positionnant le nouveau-né sur le ventre, la langue est projetée en avant par gravité, libérant ainsi les voies aériennes supérieures (figure 19) ^{21 65}

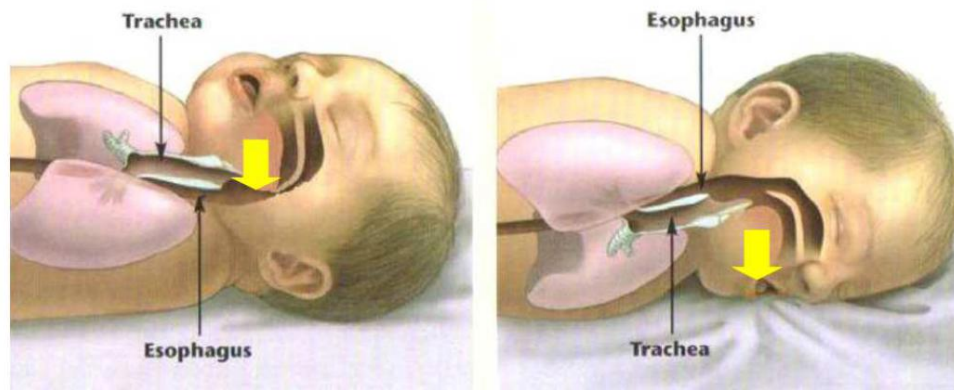


Figure 19 : représentation schématique du mécanisme d'obstruction des voies aéro-digestives supérieures par la langue en position dorsale et l'effet du positionnement en décubitus ventral ²¹.

Cette technique simple à mettre en place, peu invasive, avec une faible morbidité, présente un fort taux de réussite d'après de nombreux auteurs. Elle devrait ainsi s'appliquer autant que possible chez les nouveau-nés atteints de la séquence de Robin ^{65 6}. Dans de nombreux cas, le décubitus ventral suffirait à libérer les voies aériennes ⁶⁵

Selon une étude menée par Smith en 2006, parmi les enfants n'ayant pas reçu cette position, les deux tiers ont été traités chirurgicalement, un tiers a été stabilisé en ayant recours à des canules nasopharyngées ou des intubations endotrachéales ⁹³.

Cette position est généralement maintenue 5 à 6 mois, jusqu'à ce que la respiration devienne fluide ⁶¹.

5.1.1.1.2 L'intubation nasopharyngée

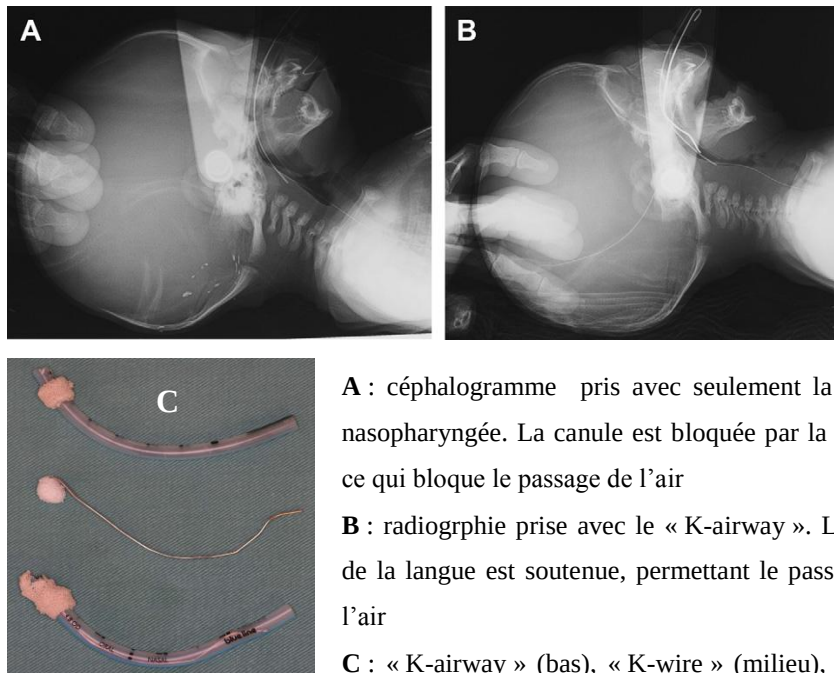
Il s'agit d'une méthode non chirurgicale permettant la propulsion de la langue en avant, libérant ainsi les voies aériennes ²¹.

Cette technique très efficace, est en place de 16 à 104 jours selon les cas, ce qui augmente le temps passé à l'hôpital ⁶⁵. Cependant, le retour à la maison est possible quand les parents se familiarisent avec le matériel et les soins à fournir ^{42 61}.

L'étude menée par Abel en 2012 montre un succès de 80% chez les enfants présentant une obstruction respiratoire modérée à sévère. Il propose ainsi d'utiliser la canule nasopharyngée pour traiter la majorité des patients avec une détresse respiratoire liée à la séquence de Robin⁶, dans l'attente d'une croissance naturelle. Alors le recours aux interventions chirurgicales telles que la labioglossopexie, la distraction mandibulaire ou la trachéotomie n'est pas systématique⁶.

Il est difficile de conserver le tube en bonne position notamment quand l'enfant tousse ou déglutit, ce qui peut créer une irritation du larynx. C'est pourquoi, les patients présentant une sévère obstruction respiratoire ne sont pas candidats pour cette technique⁶¹.

En 2010, Horikiri met au point une canule nasopharyngée, nommée « K-airway », pour prévenir la glossoptose chez les nouveau-nés dont les traitements conservateurs n'ont pas été efficaces. Cette méthode présente deux aspects dans le traitement des obstructions respiratoires : elle sert de canule nasopharyngée car le tube est vide et elle permet d'abaisser la base de la langue en insérant des fils coudés dans le tube, évitant ainsi la compression de la canule par la base de la langue (figure 20). Les fils étant flexibles, il est facile de les insérer selon la forme du nasopharynx de chaque enfant, et ce, sans entraver la croissance de ce dernier. Les résultats de cette méthode montrent une stabilisation de la respiration évitant ainsi des interventions chirurgicales invasives. L'inconvénient réside dans le fait que la canule peut se boucher rapidement avec les sécrétions⁵².



A : céphalogramme pris avec seulement la sonde nasopharyngée. La canule est bloquée par la langue ce qui bloque le passage de l'air

B : radiographie prise avec le « K-airway ». La base de la langue est soutenue, permettant le passage de l'air

C : « K-airway » (bas), « K-wire » (milieu), canule

Figure 20 : « K-airway »⁵².

5.1.1.1.3 Intubation endotrachéale

Cette technique libère les voies aériennes supérieures et permet de ventiler l'enfant dans de bonnes conditions. Sa mise en place est souvent difficile du fait de la rétromandibulie et de la glossoptose ²¹. Il s'agit d'une méthode de temporisation visant à stabiliser les troubles respiratoires ⁴².

5.1.1.1.4 Ventilation non invasive

La ventilation non invasive consiste à appliquer une pression positive continue au niveau des voies aériennes supérieures au travers d'un masque ou d'une intubation (figure 21). Elle permet ainsi le maintien d'une perméabilité des voies respiratoires et une diminution de l'effort respiratoire chez les enfants atteints d'obstructions respiratoires sévères.

Néanmoins, elle présente l'inconvénient d'être encombrante et peu confortable pour les patients et d'engendrer des déformations faciales si son utilisation est prolongée pendant des années. Chez les enfants atteints de la séquence de Robin, son utilisation reste limitée à quelques mois ^{21 60}.



Figure 21 : ventilation non invasive chez un enfant atteint d'une séquence de Robin. Le masque nasal sur mesure est relié au ventilateur ⁶⁰.

5.1.1.2 Thérapeutiques chirurgicales

5.1.1.2.1 La traction mandibulaire

En 1957, Stellmach décrit initialement la traction mandibulaire afin de traiter les obstructions respiratoires sévères. Il s'agit d'une intervention chirurgicale peu invasive.

Cette méthode a été abandonnée ces dernières années en raison d'une forte incidence d'ankylose de l'articulation temporo-mandibulaire ¹⁷. Cependant, en 2011, Barcillero illustre ses travaux sur la traction mandibulaire par fils en se référant à la technique de Stellmach. Il décrit ainsi une méthode simple, à faible coût, sans complications majeures.

La technique de traction est réalisée sous anesthésie locale. Des fils sont insérés autour de la mandibule, dans la région parasymphysaire (figure 22). Ces derniers passent au travers d'une plaque rigide puis ils sont attachés ensemble. Les deux fils restent parallèles entre eux maintenant une direction de traction symétrique des deux côtés. Une boucle est réalisée entre ces deux fils afin d'avoir un point d'ancrage pour insérer le poids (entre 90 et 100 grammes) (figure23).

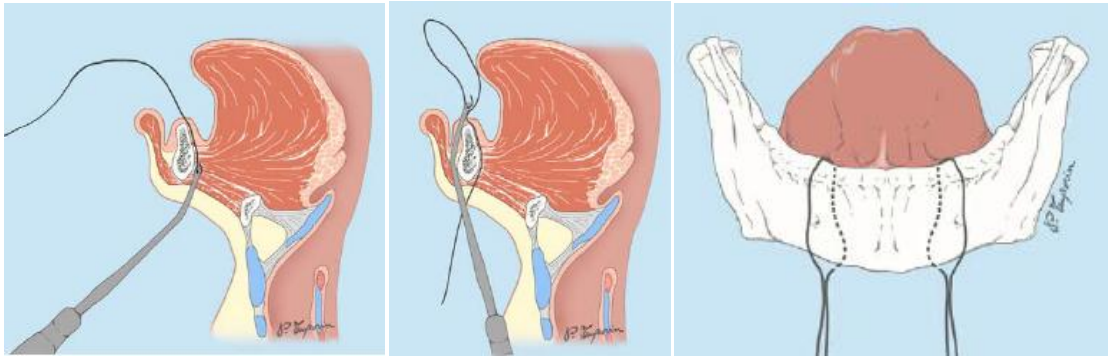


Figure 22 : schématisation de la mise en place des fils d'acier autour de la mandibule, sous anesthésie locale¹⁷.



Figure 23 : positionnement de l'enfant durant la traction mandibulaire symétrique¹⁷.

La position du nouveau-né est changée toutes les deux heures. La traction est continue sauf durant la phase d'alimentation ou si l'enfant présente des signes de souffrance¹⁷.

La technique peut s'appliquer chez les nouveau-nés ayant à peine deux jours et elle peut être gérée par les parents à la maison. Quelques infections au niveau de l'insertion des fils sont notées mais résolues rapidement à l'aide d'un traitement antibiotique. Les cicatrices sont peu visibles, voire même absentes¹⁷.

Pradel ⁷⁴ décrit la traction mandibulaire en utilisant une plaque en résine acrylique fixée à la mandibule par un cerclage de fils. Cette méthode évite ainsi les plaies et les cicatrices au niveau du menton. La traction continue est appliquée à la plaque mandibulaire par des poids de 50 à 200 grammes (figures 24 et 25). Les forces de traction sont ainsi réparties sur toute la mandibule, contrairement à la traction percutanée parasymphysaire où les risques de léser l'os mandibulaire sont réels. Après une à deux semaines, la traction est interrompue durant l'alimentation. Les périodes sans traction sont prolongées jusqu'à six heures. Puis lors de l'étape suivante, la traction est levée jusqu'à 24 heures. Pendant ce temps-là, la respiration est contrôlée. Ce traitement s'achève dès que l'enfant ne présente plus de signes cliniques de troubles respiratoires et lorsque la gazométrie artérielle est normale ⁷⁴.



Figure 24 : plaque mandibulaire en résine acrylique ⁷⁴.

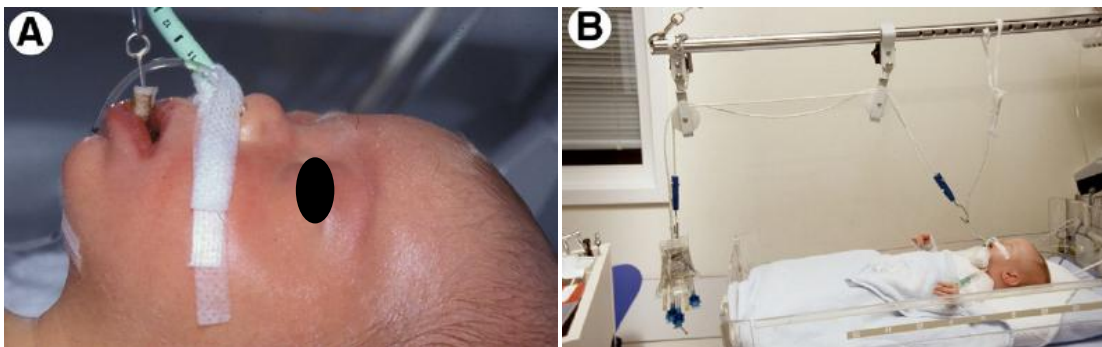


Figure 25 : A et B : système de traction maintenant la mandibule en position antérieure ⁷⁴.

Les analyses céphalométriques révèlent que la traction mandibulaire continue à la symphyse induit une accélération de la croissance sagittale et un élargissement de l'angle goniale dans les quatre semaines. En outre, aucun préjudice, en particulier sur l'articulation mandibulaire n'a été décrit ⁷⁴.

Ces différentes techniques de tractions mandibulaires constituent des thérapeutiques de choix dans la prise en charge des obstructions respiratoires sévères. Elles ont l'avantage de s'effectuer sous anesthésie locale avec une intervention rapide et à faible coût. La résolution des problèmes respiratoires est quasi-immédiate car le système de traction maintient la langue en position antérieure, libérant les voies aériennes supérieures ^{17 74}.

La traction mandibulaire constitue une alternative face aux techniques chirurgicales invasives (labioglossopexie, distraction mandibulaire ostéogénique, trachéotomie) souvent sources de complications. C'est pourquoi, il est recommandé, face aux obstructions respiratoires sévères, d'utiliser en premier recours la traction mandibulaire. Si le traitement s'avère inefficace, alors une approche thérapeutique chirurgicale plus invasive sera menée ^{17 74}.

Cependant, durant une période d'observation de 15 ans, la rétrognathie mandibulaire persiste lors des analyses céphalométriques et une surveillance orthodontique est nécessaire ^{74 72 17}.

5.1.1.2.2 La labioglossopexie.

La labioglossopexie a été décrite pour la première fois par Shukowsky en 1911. En 1946, Douglas développe l'adhésion de la langue à la lèvre dans le traitement des obstructions respiratoires associées à une micrognathie. Cette technique consiste à attacher la partie ventrale de la langue à la lèvre inférieure afin de lever la glossoptose (figures 26 et 27). L'intervention s'effectue sous anesthésie générale. Elle est principalement réalisée tôt après la naissance ⁵¹. De nombreux auteurs s'accordent pour dire que la langue doit être libérée au moment ou avant la palatoplastie ⁷⁶.

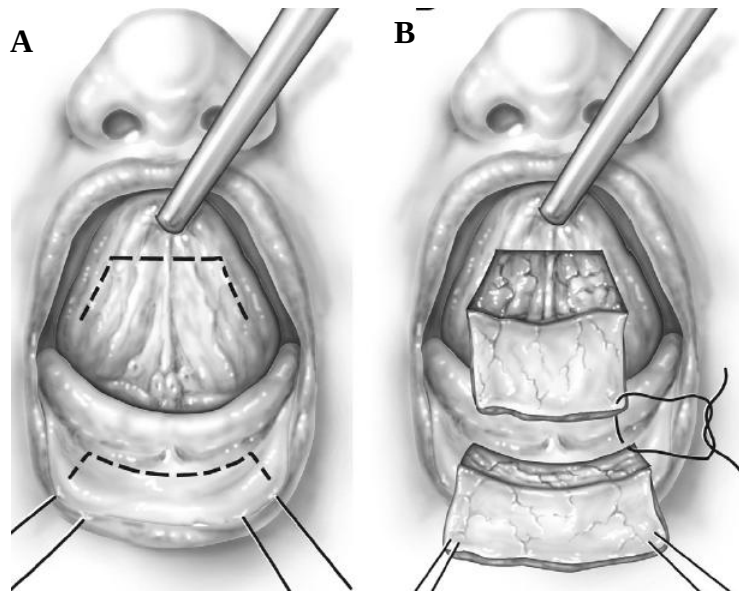


Figure 26 : schématisation de la labioglossopexie (vue frontale) ⁷⁶.

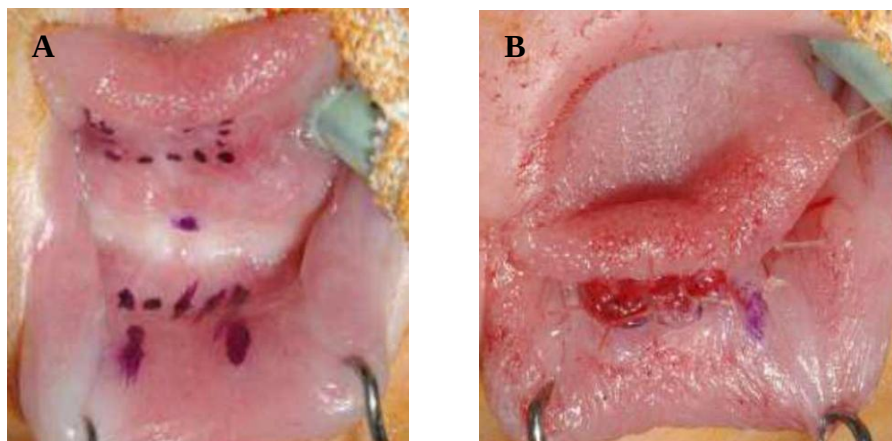


Figure 27 : vues per-opératoire d'une labioglossopexie ²¹.

A dessin des lambeaux

B : suture des lambeaux

L'efficacité de ce traitement est controversée par certains auteurs ^{61 85 76} :

- car pouvant entraîner des déchirures des structures, des cicatrices, des anomalies d'éruption des incisives temporaires.
- elle peut altérer la mobilité de la langue et la déglutition
- les patients atteints de la séquence de Robin ont souvent des désordres neuromusculaires associés
- l'obstruction respiratoire n'est pas uniquement liée aux mouvements postérieurs du dos de la langue
- il est difficile de fixer la langue dans une position adéquate.

Cette technique se montre efficace pour le traitement des obstructions respiratoires de type 1 selon Sher et al ⁷⁶. Certains considèrent cette méthode comme une option de temporisation ⁶⁵.

Il existe peu de données dans la littérature permettant d'effectuer des comparaisons rigoureuses avec les autres techniques ¹¹.

En 2012, Abramowicz met en évidence cinq variables prédisant les réussites de traitement par labioglossopexie : le score de GILLS. Il comprend :

- Le reflux gastro œsophagien
- L'intubation préopératoire
- Les interventions chirurgicales tardives (>14 jours)
- Le faible poids à la naissance (<2500g)
- Le diagnostic de syndrome

Le score de GILLS correspond aux nombres de variables présentes chez le patient. Pour les enfants dont le score de GILLS est inférieur à 2, la labioglossopexie est un traitement de choix. Si le score est supérieur à 2, le risque d'échec est cinq fois supérieur par rapport au score de GILLS inférieur à 2 ⁷.

5.1.1.2.3 La distraction ostéogénique mandibulaire

Le premier cas d'allongement osseux a été décrit par Codivilla en 1905 sur un fémur mais la technique fut rapidement abandonnée car les complications étaient nombreuses. Dès 1952, Ilizarov révolutionne l'allongement osseux en effectuant une ostéogénèse par distraction. Le principe est la formation d'un cal osseux qui sera allongé progressivement ¹⁰.

Mac Carthy et al furent les premiers à décrire une distraction ostéogénique de la mandibule humaine en 1992 et s'inspirent directement de la technique d'Ilizarov ^{10 65}. Ce procédé récent et efficace est une alternative à la trachéotomie ⁶⁵. Elle permet un allongement progressif de la mandibule vers l'avant⁵¹. Le diamètre pharyngé est augmenté et la langue, par ses liens avec la mandibule, est projetée vers l'avant, relevant l'obstruction respiratoire ⁵¹.

Il existe deux types de dispositifs pour la distraction :

- *Les dispositifs externes* : ils ont l'avantage de posséder des vecteurs multidirectionnels mais ils laissent des cicatrices (figure 28).
- *Les dispositifs internes* : plus récents et de plus en plus utilisés, ils ne laissent pas de cicatrices. Ils permettent un mouvement linéaire unidirectionnel et nécessite une deuxième anesthésie générale pour retirer le dispositif. Il existe depuis récemment, des dispositifs internes résorbables en 6 à 8 mois (figure 29) ^{88 23}.

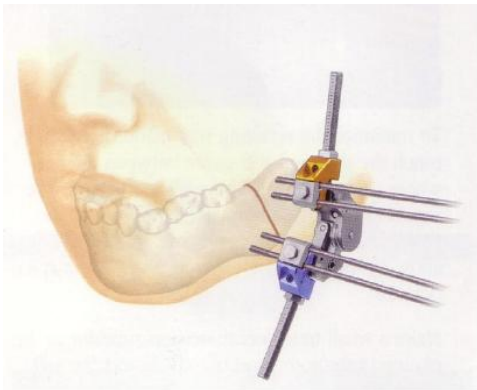


Figure 28 : dispositif externe de distraction ostéogénique mandibulaire ^{51 88}.

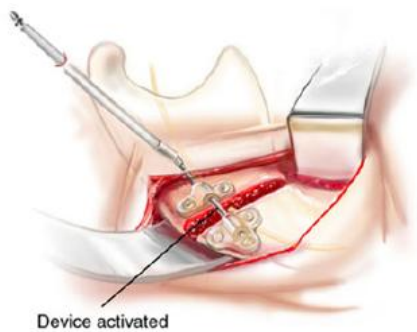


Figure 29 : dispositif interne de distraction ostéogénique mandibulaire ²².

L'évaluation pré et postopératoire s'effectue avec des techniques d'imagerie comme la radiographie conventionnelle, la tomographie en trois dimensions, l'imagerie par résonance magnétique (figure 30). Elles permettent la visualisation de la projection antérieure de la mandibule, la position des ostéotomies et des vecteurs de distraction. De surcroît, les études d'imagerie montrent la localisation des germes dentaires et du nerf alvéolaire, des structures à éviter lors de l'intervention. L'articulation temporo-mandibulaire est aussi analysée ⁵¹.



Figure 30 : CT scan 3D pris avant l'intervention et durant la période de distraction ⁸⁸.

La procédure comprend trois phases après la mise en place des dispositifs de distraction ^{51 88} :

- **une phase de latence** : période entre la chirurgie et le début de la distraction, elle dure 1 à 2 jours en moyenne.
- **Une phase de distraction** : le taux de distraction varie de 1 à 2 mm par jour, le distracteur est activé une à deux fois par jour. Généralement, la longueur de la distraction est d'environ 15 mm chez les nouveau-nés. La position de la mandibule par rapport au maxillaire est à prendre en compte également. La position finale de la distraction est déterminée lors de la phase préopératoire.
- **une phase de consolidation** : C'est la période durant laquelle l'os récemment généré va se remodeler et se consolider. Cette phase dure entre 4 à 10 semaines.

Les enfants ayant subi une distraction ostéogénique mandibulaire montrent une atténuation des troubles alimentaires et du reflux gastro-œsophagien ⁴⁸. Ils évitent ainsi d'autres mesures thérapeutiques telles que la sonde nasogastrique ou la gastrostomie ^{11 51}.

Les complications plus communément rencontrées sont : les cellulites faciales, une paresthésie temporaire, des cicatrices externes au niveau des dispositifs. Certaines des complications rares incluent une ankylose de l'articulation mandibulaire, une ostéomyélite, des lésions des germes dentaires, la mobilité ou une défaillance des dispositifs, une paralysie du nerf facial, des abcès au niveau génien, une béance ^{88 51}.

Une étude menée en 2012 par Hong, montre que le distraction ostéogénique mandibulaire a un impact global bénéfique sur la qualité de vie des enfant atteints de la séquence de Robin ⁵⁰.

A l'heure actuelle, il n'existe pas d'indication spécifique ou de recommandations professionnelles par rapport à la distraction ostéogénique mandibulaire ⁵¹.

5.1.1.2.4 La trachéotomie

Ce traitement est utilisé pour les enfants atteints d'obstructions respiratoires sévères ou dans les cas où les mesures précédentes ont échoué. Elle ne corrige pas les malformations faciales. Le principe est de réaliser un orifice qui fait communiquer la trachée avec l'extérieur sans passer par les voies aériennes supérieures. Une fois en place, la durée prévue de la trachéotomie est de 1 à 4 ans ⁸⁸. La trachéotomie est recommandée chez les enfants dont le niveau d'obstruction respiratoire ne se situe pas à la base de la langue et quand la distraction ostéogénique mandibulaire ne donne pas de résultats satisfaisants ⁶⁵. Les soins à effectuer à domicile sont contraignants pour la famille et l'équipe médicale.

La trachéotomie est une intervention pouvant sauver des vies, mais elle est associée à des complications et des problèmes de développement ⁸⁸ incluant ceux rencontrés précocement comme un pneumothorax, des saignements, un pneumomédiastinum et ceux rencontrés plus tardivement comme une sténose trachéale, une pneumonie, un retard d'élocution, des infections respiratoires fréquentes, des granulations, des troubles de l'alimentation et de la déglutition ³⁴.

En raison d'une morbidité et d'une mortalité significative incluant des altérations de la déglutition, des problèmes de développement de la parole et une décanulation tardive, les indications de la trachéotomie restent limitées ⁵¹. Même si la technique s'est beaucoup améliorée ces vingt dernières années, le risque vital est réel ⁴².

5.1.1.3 Synthèse

Techniques	Indications possibles	Effets secondaires potentiels
Non-chirurgicales		
<i>Positionnement</i>	Obstruction respiratoire légère ou intermittente	aucun
<i>Sonde nasopharyngée</i>	Obstruction respiratoire localisée à la base de la langue	Sténose nasale
<i>Intubation endotrachéale</i>	Stabilisation temporaire des troubles respiratoires	limités à court terme
Chirurgicales		
<i>La traction mandibulaire</i>	Obstruction respiratoire sévère localisée à la base de la langue et ne répondant pas aux techniques non chirurgicales	Infections au niveau des plaies, cicatrices au niveau du menton, Lésion de l'os mandibulaire
<i>Labioglossopexie</i>	Obstruction respiratoire localisée à la base de la langue ne répondant pas aux techniques non chirurgicales	Difficultés alimentaires, déhiscence de l'adhésion, lésions des structures salivaires, trouble et développement tardif de l'élocution
<i>Distraction ostéogénique mandibulaire</i>	Obstruction respiratoire localisée à la base de la langue ne répondant pas aux techniques non chirurgicales	Problème d'éruption des dents permanentes, consolidation osseuse prématurée, lésion du nerf alvéolaire inférieur, infection de la plaie, cicatrices, union entre les fragments osseux mal consolidée
<i>Trachéotomie</i>	Traitement définitif Si > à 1 niveau d'obstruction respiratoire ou si pas candidat à d'autres interventions	Fuite d'air, trachéite, saignements, granulation, accident lors de la décanulation, trachéomalacie, sténose sous-glottique

Figure 31 : prise en charge thérapeutique des troubles respiratoires ⁴².

5.1.2 Prise en charge des troubles alimentaires

Les troubles alimentaires chez les patients atteints de la séquence de Robin proviennent de multiples facteurs. Ils sont temporaires s'ils sont présents moins d'un an et chroniques s'ils durent plus d'un an ³⁸.

Il est important de distinguer les difficultés alimentaires liées ^{42 93}:

- à l'obstruction respiratoire,
- à un trouble de la succion-déglutition dû au dysfonctionnement du tronc cérébral,
- à la fente palatine non opérée,
- au reflux gastro-œsophagien
- aux autres malformations associées

En effet, l'obstruction respiratoire mène à des difficultés dans la coordination de succion déglutition et des fonctions respiratoires. La glossoptose altère l'antériorisation de la langue nécessaire à une succion adéquate. De plus, la fente palatine implique un déficit de pression négative intra orale, essentielle pour une succion efficace, ainsi qu'un reflux nasal alimentaire ^{67 21}.

Ces difficultés alimentaires empêchent souvent l'alimentation par voie orale. Ainsi, afin de pallier les complications de la dénutrition, le recours à une assistance nutritionnelle par voie entérale est indispensable. Cette voie d'alimentation concerne 38% à 62% des enfants atteints de la séquence de Robin ⁴². De plus, les enfants ayant une séquence de Robin associée à d'autres malformations ou syndromes ont des troubles alimentaires chroniques plus fréquents ^{42 93}.

Enfin, du fait des difficultés respiratoires et alimentaires, les enfants atteints de la séquence de Robin consomment beaucoup d'énergie et ont des besoins caloriques quotidiens supérieurs à la moyenne ⁴². Le lait peut parfois être enrichi en lipides et en sucres (dextrine, maltose).

Ces difficultés à s'alimenter peuvent provoquer une anxiété chez les parents et même retarder le développement du lien enfant-parent dans laquelle l'alimentation joue un rôle important ⁸⁴.

5.1.2.1 Méthodes assistant l'alimentation orale

L'efficacité des méthodes d'alimentation adaptées pour faciliter l'alimentation orale ont été étudiées par Nassar et al ⁶⁷. Parmi ces techniques, on retrouve : la succion d'une tétine « Pacifier », des massages qui antériorisent la langue, un support pour le maintien de la mandibule, des tétines spéciales avec des orifices élargis, une posture différente lors de la tétée, des mouvements rythmés de la tétine dans la cavité orale durant l'alimentation, le positionnement de la tétine sur la langue ⁶⁷.

Annexe 2 : Méthodes facilitant l'alimentation ⁶⁷

Les résultats montrent que la quantité de lait ingérée est nettement augmentée en utilisant ces techniques après une stimulation quotidienne de 10,7 jours en moyenne. De plus, la durée de la prise alimentaire est réduite par rapport au début de l'étude. Les thérapies basées sur ces techniques se montrent efficaces. Elles améliorent l'acceptation de l'alimentation orale et limite l'utilisation prolongée d'une sonde alimentaire ⁶⁷.

L'allaitement maternel est souvent impossible ²¹.

5.1.2.2 Alimentation par voie entérale

Lorsque la prise pondérale est insuffisante, en cas de troubles sévères de la succion déglutition ou si l'enfant est intubé, une alimentation entérale par sonde nasogastrique est mise en œuvre ²¹. Elle est souvent laissée en place entre les repas, utilisant des gavages continus ou discontinus. Sa position permet de réduire le placement postérieur de la langue, améliorant ainsi le syndrome obstructif respiratoire ²². Cependant, la sonde nasogastrique peut provoquer ou aggraver un reflux gastro œsophagien ^{67 21}.

Lorsque le mode d'alimentation par voie entérale doit se prolonger plusieurs mois, une gastrostomie est généralement réalisée afin d'améliorer le confort du patient ²¹. Il s'agit de créer une communication au travers de la paroi abdominale entre la peau et l'estomac afin d'y insérer une sonde alimentaire. Elle peut s'effectuer soit par voie endoscopique ou radiologique (gastrostomie percutanée), soit par laparotomie (gastrostomie chirurgicale) ^{21 9}. La gastrostomie percutanée est la méthode la plus pratiquée pour insérer les sondes gastriques. Les enfants atteints de la séquence de Robin reçoivent une gastrostomie plus précocement et sont plus petits que la moyenne des autres enfants en pédiatrie mais avec un taux de réussite similaire ⁹. Quelles que soient les méthodes utilisées, les complications rencontrées dans la littérature sont similaires, incluant une infection du site, un délogement du tube, des fuites, une perturbation de l'appareil digestif, une péritonite, une obstruction ou fistule gastrocolique ⁹.

5.1.3 A propos des plaques palatines obturatrices

L'utilisation de plaque palatine obturatrice chez les enfants porteurs de fente labio maxillaire est à l'heure actuelle controversée ; cependant les avantages attendus à court et moyen terme ne sont pas négligeables. Cette technique doit s'inscrire dans le calendrier thérapeutique des troubles fonctionnels.⁶⁸

5.1.3.1 *Définitions*

La plaque palatine obturatrice est à la fois :

- **une prothèse** : elle comble une partie du palais dur
- **une orthèse** par son action orthopédique sur le maxillaire et de repositionnement de la langue ⁶⁸.

5.1.3.2 *Justification*

5.1.3.2.1 **Dans la thérapeutique des troubles respiratoires**

Chez les enfants atteints de la séquence de Robin, le muscle génioglosse est déplacé en postérieur, la langue s'interpose dans la fente palatine et obstrue le passage de l'air au niveau nasal et de l'hypopharynx. Les plaques palatines modifiées avec une extension vélaire (Pre-Epiglottic Baton Plate : PEBP), antériorisent la langue et libèrent les voies aériennes. Leur action orthopédique sur la croissance mandibulaire permet la diminution des troubles respiratoires ^{72 26}.

5.1.3.2.2 **Dans la thérapeutique des troubles alimentaires**

Les enfants naissant avec une fente palatine ont des difficultés à s'alimenter, conduisant à un retard staturo-pondéral. La communication bucco-nasale réduit la pression négative intrabuccale nécessaire pour la tétée. Pour compenser, le nourrisson presse la tétine entre la langue et le palais dur pour soutirer le liquide. Dans le cas d'une fente palatine large la tétine risque de s'y interposer. De même, l'alimentation est compliquée par le reflux nasal de nourriture et par une prise d'air excessive qui peut provoquer des étouffements et des éructations. La durée de la tétée est longue et fatigante pour l'enfant et les parents. De ce fait, elle génère une anxiété de leur part^{84 40}.

La chirurgie ferme complètement la communication bucco-nasale et résout les problèmes associés aux fentes. Cependant, la réparation palatine ne s'effectue pas avant l'âge de 10 semaines à plus d'un an selon les cas et les centres médicaux. La plaque palatine obturatrice est alors une aide précieuse en attendant la chirurgie. Elle a pour objectif de restaurer une séparation entre la cavité buccale et nasale. Le nouveau-né peut alors presser la tétine sur cette surface rigide pour en extraire le lait ⁸⁴.

5.1.3.3 Avantages

Les bénéfices obtenus par le port des plaques palatines obturatrices sont nombreux^{84 68} :

- Elle facilite l'alimentation
- Elle réduit les régurgitations nasales
- Elle réduit l'étouffement
- Le temps requis pour l'alimentation est diminué
- Elle limite l'interposition linguale dans la fente
- Elle permet à la langue d'adopter une position fonctionnelle stimulant la croissance des maxillaires et contribuant au développement de la parole
- Elle n'interfère pas avec la croissance des processus palatins.

L'utilisation d'une plaque palatine obturatrice réduit l'anxiété des parents face aux difficultés alimentaires de leur enfant et leur permet de s'impliquer davantage dans la prise en charge thérapeutique de leurs enfants^{84 68}.

5.1.3.4 Protocole clinique et de laboratoire

Les plaques palatines obturatrices sont réalisées en néonatalogie par le spécialiste de prothèse maxillo-faciale ou d'orthodontie selon les équipes, dès les premiers jours de vie, après concertation avec le chirurgien pédiatrique^{84 68 40}:

1. Examen clinique :

Les informations d'ordre général et local sont recueillies. Les éléments favorables et défavorables à la réalisation des empreintes et de la future prothèse sont déterminés après observation des surfaces muqueuses.

2. La prise d'empreinte (figure 32 et 33)

Elle se déroule à l'état vigile sans anesthésie locale ou générale. L'enfant est en décubitus latéral ou ventral pour ne pas aggraver la glossoptose et l'obstruction respiratoire. Les parents sont parfois présents lors de cet acte médical. L'enfant est placé sous surveillance oxygénothérapique pour pallier les éventuelles complications respiratoires.

En l'absence de porte-empreinte, il est recommandé d'utiliser un silicone lourd pouvant être introduit avec les doigts et polymérisant par condensation afin de varier les temps de prise.

En présence d'un porte empreinte, il est recommandé d'utiliser des élastomères de silicone de moyenne viscosité pour un enregistrement précis des surfaces et des contre-dépouilles. Ces matériaux, à la différence de l'alginate, présentent l'avantage de ne pas se déchirer et d'avoir une bonne stabilité dimensionnelle. Néanmoins, il faut être vigilant pour dépister toute déformation si la prise est longue et si l'enfant est agité.

L'enfant peut parfois téter le porte empreinte mais c'est rarement le cas chez les patients atteints de la séquence de Robin, car le réflexe de succion-déglutition est altéré.

Quelquefois, l'enfant pleure et inspire par le nez, faisant remonter le matériau à empreinte dans les fosses nasales.

L'empreinte enregistre :

- Les surfaces d'appuis
- Les vestibules
- Les crêtes alvéolaires
- Les berges de la fente



Figure 32 : prise d'empreinte à l'état vigile avec un porte empreinte garni de polyvinylsiloxane ⁶⁸.

(service d'odontologie pédiatrique – CHU Toulouse)



Figure 33 : empreinte : le matériau a moulé le pied de la cloison nasale ⁶⁸.

(service d'odontologie pédiatrique – CHU Toulouse)

3. Etapes de laboratoire :

Dans un premier temps, l'empreinte est coulée dans du plâtre dur afin d'obtenir un modèle de travail (figure 34).

Après comblement des contre-dépouilles et application de séparateur, la plaque palatine obturatrice est réalisée en résine autopolymérisable (poudre de méthacrylate de méthyle saturée de liquide de monomères). Elle englobe la fente vélo-palatine, ainsi que les crêtes alvéolaires (figure 35). L'épaisseur doit être homogène, les bords sont polis pour ne pas irriter les muqueuses.



Figure 34 : modèle en plâtre dur.

(service d'odontologie pédiatrique – CHU Toulouse)



Figure 35 : plaque palatine obturatrice en résine sur le modèle en plâtre .

(service d'odontologie pédiatrique – CHU Toulouse)

Lors de la réalisation de l'extension vélaire, les éléments suivants sont à prendre en compte :⁵⁸

- Longueur : l'extension se termine juste au-dessus de l'épiglotte
- Largeur : elle doit être centrale et élargit l'espace hypopharyngé
- Angulation : elle permet l'antériorisation de la langue

Cependant, cette extension est délicate à réaliser car si elle est trop longue ou trop angulée verticalement, la langue appuie dessus avec trop de force et désinsère la plaque palatine en antérieur.

4. Pose de la plaque palatine obturatrice et conseils aux parents

Lors de la pose, les points de compression sont à vérifier. La succion est conseillée pour vérifier son intégration fonctionnelle. L'absence d'irritation et d'ulcération sera observée quelques jours après le port de la prothèse.

Le port de la plaque est continu, 24h sur 24. Elle est déposée 2 à 3 fois par jour pour être nettoyée avec une brosse, du savon et de l'eau. L'hygiène de la cavité buccale de l'enfant s'effectue à l'aide d'une compresse imbibée d'eau et de bicarbonate de sodium afin d'éviter le développement de mycoses.

Elle est généralement bien tolérée par les enfants et doit être renouvelée si besoin tous les deux mois et demi.

5.1.3.5 Différents types de plaques palatines

Différents types de plaques palatines ont été décrites dans la prise en charge des nouveau-nés atteints de la séquence de Robin.

5.1.3.5.1 Les plaques palatines sans extension

Elles englobent la fente palatine et les crêtes alvéolaires. Le bord postérieur ne va pas au-delà de 3mm du palais dur (figure 35)²⁶.

5.1.3.5.2 Les plaques palatines avec une extension de fils entrecroisés

Ils sont principalement utilisés dans les obstructions respiratoires de type 1 (selon Sher et al.). Les fils d'acier orientent la langue et la mandibule dans une position antérieure (figure 36). Les replis en forme d'oméga permettent de modifier facilement l'angulation, la longueur et la largeur de l'extension ⁵⁸.

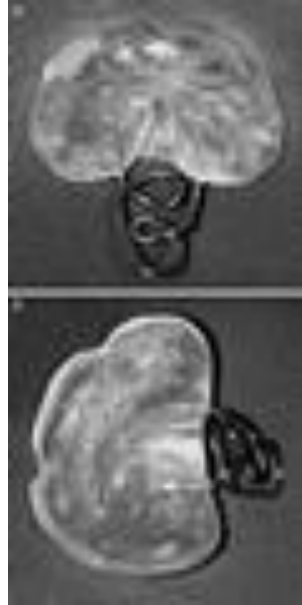


Figure 36 : plaque palatine avec une extension postérieure de fils ⁵⁸.

5.1.3.5.3 Les plaques palatines avec une extension postérieure en résine acrylique

Egalement nommée PEBP (Pre-Epiglottic Baton Plate), elle a la particularité de posséder une extension métallique recouverte de résine en postérieur dans le but d'éviter que la langue ne retombe dans l'oropharynx (figure 37). L'ajustement de l'extension (angulation, largeur, longueur) se fait par endoscopie nasale. Dans quelques cas, des arcs extraoraux sont ajoutés ¹⁶.



Figure 37 : plaque palatine modifiée avec extension métallique recouverte de résine (PEBP) ⁷².



Figure 38 : fente palatine chez un enfant atteint de la séquence de Robin ⁷⁰.

1. La vue intraorale montre la localisation de la langue dans l'oropharynx derrière les processus palatins
2. La plaque palatine modifiée est insérée et la langue est dans la cavité buccale
3. 6 mois après le port de la prothèse modifiée, la langue reste dans la cavité buccale même sans la prothèse.

5.1.3.5.4 Les plaques palatines avec un tube pharyngé

Ces plaques palatines sont généralement indiquées dans les obstructions respiratoires de type 2, 3, 4 (selon Sher et al.). Le tube pharyngé est réalisé en résine acrylique rigide pour qu'il ne soit pas comprimé ⁵⁸.



Figure 39 : plaque palatine avec un tube pharyngé et une extension extraorale ⁵⁸.

5.1.4 Le reflux gastro œsophagien

Le reflux gastro-œsophagien peut altérer l'équilibre respiratoire et alimentaire en provoquant des réactions inflammatoires et en augmentant les quantités de sécrétions ⁴². Il peut également être aggravé par l'utilisation de sonde nasogastrique. Un traitement anti-reflux est préconisé, associé à l'épaississement de l'alimentation et un positionnement proclive de l'enfant ^{67 21}.

5.1.5 Croissance pondérale

Chez les patients atteints de la séquence de Robin, une perte de poids est constatée après la naissance, mais il n'y a pas de perturbation prolongée de la croissance. Ceci est lié aux difficultés respiratoire, alimentaire, à l'augmentation de calories nécessaires, à une éventuelle prématurité et aux interventions chirurgicales répétées ³⁸.

5.1.6 La stimulation de l'oralité

Le patient atteint de la séquence de Robin va présenter de nombreux troubles de l'oralité. Ces troubles sont regroupés sous le terme de « dysoralité ». Ils sont dits primaires si ce sont des troubles de la succion déglutition, ou secondaires s'ils découlent des troubles fonctionnels et des techniques médicales. La prise en charge doit être précoce et systématique. Elle s'effectue généralement par des orthophonistes ou par des kinésithérapeutes (figure 40) ⁷³.

Les stimulations oro-faciales favorisent ainsi :

- La croissance de la cavité buccale
- Une bonne coordination neuromusculaire pour permettre le passage à « l'alimentation volontaire corticale » et plus tard au langage.
- Le maintien de la sensorialité bucco-faciale
- Les échanges et une communication afin de développer le lien parents-enfant.



Figure 40 : stimulation orofaciale chez un enfant ²⁰.

5.2 DE 6 MOIS A 4/5ANS :

Pendant cette période, la thérapeutique se concentre principalement sur la fermeture chirurgicale des fentes palatines. L'orthophonie tient également une place importante pour l'apprentissage de l'alimentation corticale et du langage.

5.2.1 Troubles fonctionnels

Le suivi à 3 ans est encourageant ; l'obstruction respiratoire et les apnées centrales tendent à disparaître au-delà des 6 mois de vie ²². Le contrôle volontaire de la musculature de la langue et du pharynx s'améliore avec la croissance de l'enfant ⁹³. Une surveillance régulière doit tout de même être maintenue.

Les troubles alimentaires régressent généralement lors du passage à l'alimentation à la cuillère. L'alimentation volontaire est sous la commande du cortex cérébral qui intervient comme un relais des structures défailantes du tronc cérébral. L'alimentation orale est efficace et sans détresse respiratoire ²².

5.2.2 La fermeture chirurgicale de la fente palatine

5.2.2.1 *Fermeture primaire*

La fermeture chirurgicale de la fente vélo-palatine, encore appelée uranostaphylorrhaphie, est généralement réalisée entre 6 et 12 mois, les dates d'intervention variant selon les équipes cliniques. L'âge idéal est un compromis entre le risque anesthésique et le résultat phonatoire (meilleurs résultats si l'enfant est jeune). Généralement, elle se fait avant l'apparition du babillage et lorsque l'enfant est passé à l'alimentation à la cuillère car le biberon est supprimé en postopératoire afin de protéger les sutures palatines ^{32 22}.

La thérapeutique de la fermeture chirurgicale de la fente distingue :

- **la véloplastie** (chirurgie du voile du palais) : dont le but est d'assurer une bonne fonction vélopharyngée, en reconstituant la structure musculaire du voile.
- **la palatoplastie** (chirurgie du palais osseux) : dont l'objectif est de permettre l'étanchéité entre cavité buccale et fosses nasales.

L'intervention se fait généralement en un temps (méthode classique). Elle comprend alors la fermeture du voile du palais ainsi que la fermeture du palais osseux vers 18 mois ^{96 69}. Elle améliore immédiatement le confort respiratoire, car la langue ne bascule pas en postérieur.

Malek a mis au point une technique de fermeture chirurgicale en deux temps : « la technique du palais précoce ». Cette chronologie précoce et inversée a pour objectif d'améliorer les rapports maxillo-dentaires et de conserver de bons résultats phonétiques. La réparation du voile se déroule à trois mois et celle du palais osseux à six mois sans soulèvement de la fibromuqueuse. Cette fermeture chirurgicale précoce du voile permet un meilleur positionnement de la langue au repos limitant ainsi l'endognathie maxillaire et favorisant le rapprochement des berges de la fente palatine. De plus, elle interrompt les conséquences néfastes sur la respiration, la succion-déglutition et la phonation ⁶⁹.

L'équipe de Bütow décrit également une intervention en deux temps (figure 41). La véloplastie se déroule à 7 mois. Le palais osseux reste alors ouvert et maintient le passage de l'air entre les fosses nasales et la cavité buccale. La langue adopte également une position normale et la fente palatine diminue significativement jusqu'à sa fermeture chirurgicale à 18 mois ²⁹.

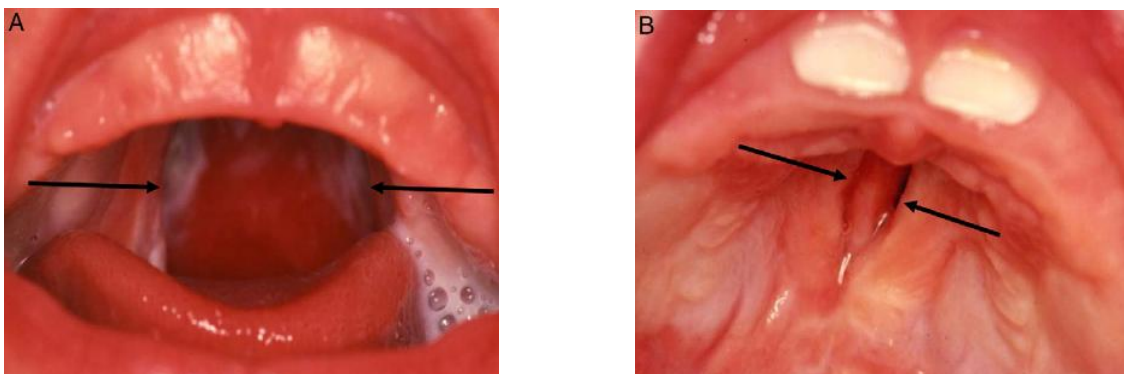


Figure 41 : fermeture chirurgicale d'une fente vélo-palatine en 2 temps ²⁹.

A : vue préopératoire de la fente vélopalatine

B : vue postopératoire du voile du palais, avant la fermeture chirurgicale de la fente du palais osseux, rétrécissement de la fente du palais dur après 18 mois.

Même si les modalités de traitement diffèrent selon les équipes cliniques, les objectifs thérapeutiques restent les mêmes, c'est-à-dire restituer une anatomie fonctionnelle, permettre un langage normalisé avec une audition de qualité ainsi qu'une croissance maxillo-faciale optimale et un état dentaire satisfaisant. Ces éléments rendent possible l'éveil psychomoteur de l'enfant pour une bonne intégration sociale et psychologique ⁶³.

En 2001, une équipe propose une synthèse de prise en charge des enfants porteurs de fente labiale et/ou palatine par onze équipe francophone ⁶³.

Dans un même temps, si le patient a reçu un traitement par labioglossopexie auparavant, les lambeaux sont levés afin de libérer la langue et la lèvre inférieure ⁹⁶.

5.2.2.2 Chirurgies secondaires

Il s'agit d'interventions plus tardives visant à corriger d'éventuelles séquelles fonctionnelles.

Parmi ces troubles secondaires, on note principalement :

- **Une insuffisance vélopharyngée** : elle dépend des limites de la chirurgie vélaire et des pathologies associées. L'incidence des insuffisances vélopharyngées suite à la palatoplastie varie selon les études, de 29% à 44% ⁴⁶. La fréquence est la même chez les enfants atteints de la séquence de Robin que ceux ayant une fente vélopalatine isolée.
- **Des fistules palatines résiduelles** : l'incidence varie de 3 à 21 % selon les études. Des sutures sous tensions, un hématome, ou une infection rhino-pharyngée postopératoire favorisent l'apparition de fistules palatines. L'expérience du chirurgien, l'âge de l'enfant, la largeur de la fente et la technique employée sont également des facteurs influençant l'incidence des fistules oronasales. Lorsque leur prise en charge nécessite une intervention chirurgicale par lambeau, associée ou non à une greffe, la fermeture s'effectue principalement lors de la gingivopériostéoplastie après l'âge de 5 ans ou au moment de la vélopharyngoplastie après l'âge de 7 ans. Ces fistules oronasales sont traitées tardivement alors que la période est essentielle pour l'acquisition des points d'articulation de la parole ^{36 27 19 66}.

5.2.3 Le langage

Une surveillance orthophonique est réalisée dès 18 mois par un examen du prélangage phonémique. Un véritable bilan phonétique articulatoire est effectué à 36 mois³². Les troubles d'élocution sont comparables à ceux rencontrés lors des fentes vélo-palatines isolées. Ils sont ainsi secondaires à une insuffisance vélo-pharyngée²².

Les troubles rencontrés sont principalement :

- Phonatoire : le timbre de la voix est modifié (nasonnement et déperdition nasale)
- Articulatoires : l'exécution des phonèmes est erronée (souffle nasal, ronflement nasal).

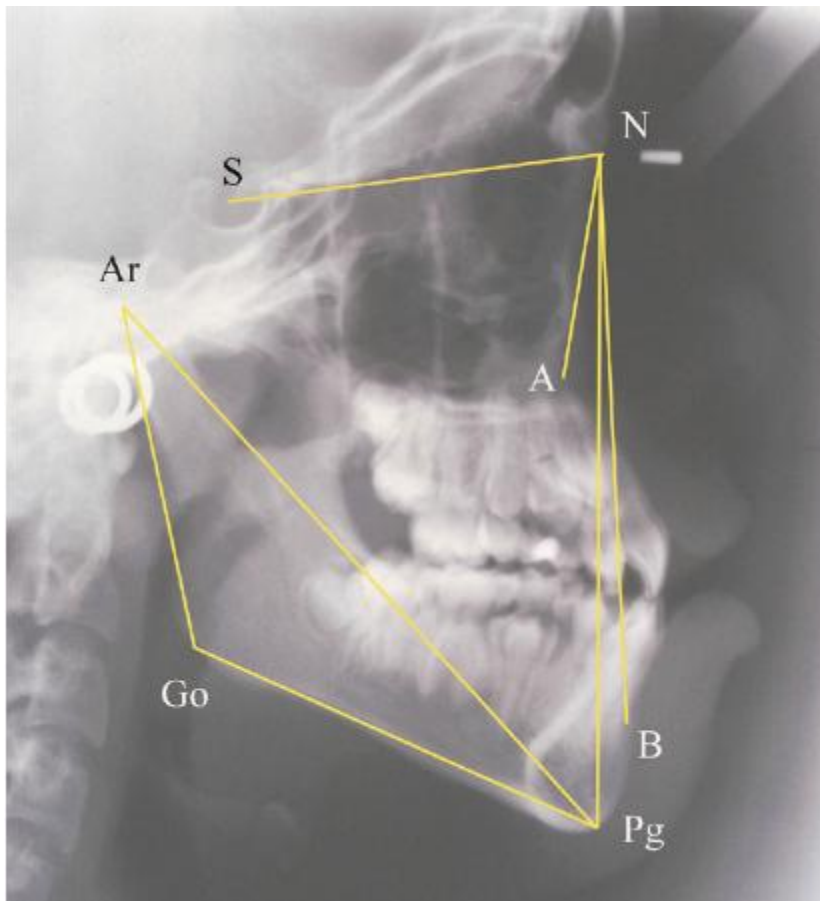
L'étude de Bütow montre que les consonnes constrictives ('f', 's', 'sh') et occlusives ('p', 't') sont les plus affectées alors que les nasales ('m', 'n', 'ng') sont intactes. Les groupes de patients étudiés semblent avoir le plus de problème d'élocution à l'âge de 1 à 2 ans (difficultés articulatoires). Cependant, le manque de données ne permet pas de dresser une conclusion²⁹.

5.3 DE 5 ANS A LA FIN DE LA CROISSANCE:

Durant cette période, les troubles fonctionnels ont été résolus. La thérapeutique concerne essentiellement les séquelles des fentes et la morphologie du profil facial.

5.3.1 Morphologie cranio-faciale

La notion de croissance mandibulaire fait l'objet de nombreux débats chez les patients atteints de la séquence de Robin. Elle est généralement évaluée à partir des clichés radiologiques céphalométriques ou à partir de photos (figure 42). La question est de savoir si la croissance mandibulaire est normale chez ces enfants ou si une accélération de croissance est observée durant la petite enfance⁸⁹.



- S : sella
- N : nasio
- A : échancrure maxillaire
- B : échancrure mandibulaire
- Go : gonion
- Pg : pogonion
- Ar : Glenion

Figure 42 : cliché céphalométrique et quelques points de référence ⁸².

5.3.1.1 Profil facial

Les enfants présentant une séquence de Robin isolée ont une déficience proportionnelle de la dimension sagittale du maxillaire et de la mandibule avec une rétrognéie. Il en résulte un profil facial convexe à l'adolescence ^{71 89 94}. En effet, l'observation des relations entre le maxillaire et la mandibule montre une **hypoplasie du maxillaire** en plus d'un **raccourcissement significatif de la mandibule** ¹⁵. En raison de ce rétrognathisme bimaxillaire, les rapports maxillo-mandibulaires sont généralement corrects ⁹⁴. L'angle mandibulaire est légèrement plus ouvert (figure 43) ⁸⁹.

Différentes causes sont à l'origine de l'hypoplasie du maxillaire chez les enfants atteints de la séquence de Robin, incluant la réparation chirurgicale de la fente pendant l'enfance et une déficience intrinsèque de la croissance maxillaire^{89 94}.

La connaissance de la déficience proportionnelle de la dimension sagittale des deux arcades a une implication sur la planification du traitement orthodontique. Même si ce dernier peut à lui seul mener à une occlusion fonctionnelle, la chirurgie peut être indiquée pour des raisons esthétiques et fonctionnelles. La génioplastie améliore la projection antérieure du menton et ainsi l'esthétique du profil facial. Si des troubles fonctionnels persistent telle une obstruction respiratoire, une intervention chirurgicale du maxillaire et de la mandibule est nécessaire⁸⁹.

Selon Osawa et al, le profil facial chez les enfants atteints de la séquence de Robin est largement convexe. La mandibule est la principale responsable de cette convexité à cause du manque de projection antérieure. L'angle nasolabial et par conséquent, la position sagittale du maxillaire, ne diffèrent pas significativement⁷¹.

Il n'existe pas de relation entre la largeur et l'extension sagittale de la fente palatine et l'altération du profil facial^{71 39}.

La longueur de la base du crâne est plus faible chez les patients atteints de la séquence de Robin. L'inclinaison des plans mandibulaires et maxillaires par rapport à la base du crâne est également plus importante⁹⁴.

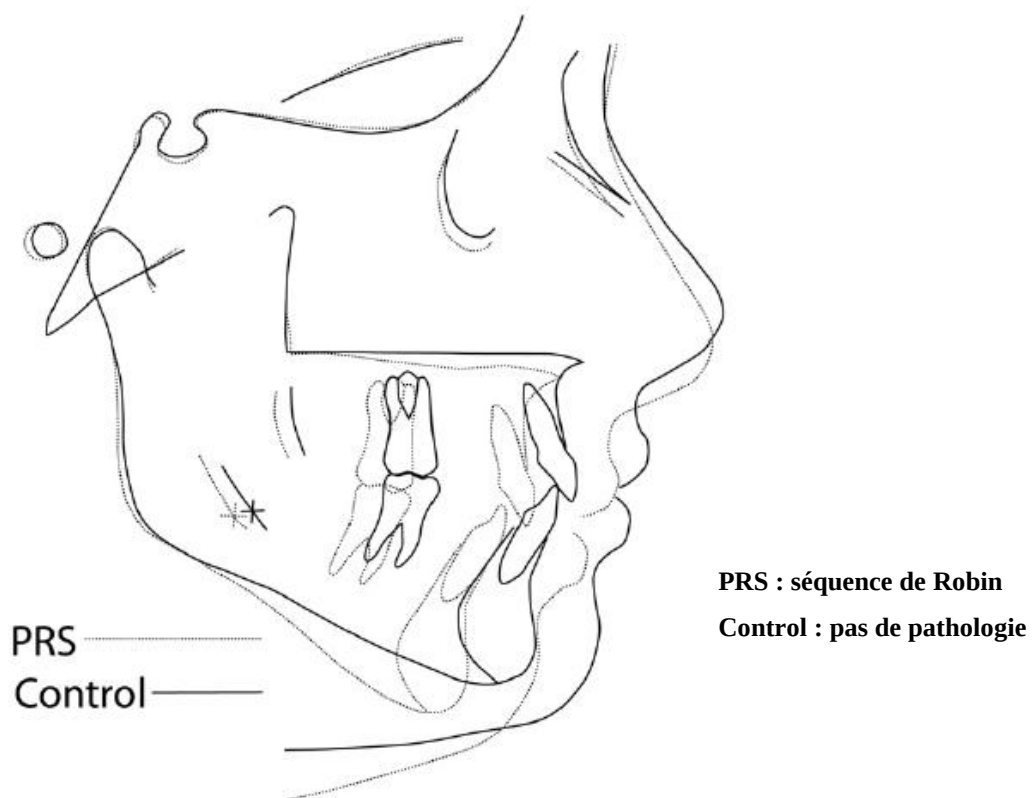


Figure 43 : superposition des tracés céphalométriques après traitement orthodontique mais avant chirurgie orthognathique. (axe basion-nasion) ⁹⁴.

Il semble également que les arcades dentaires maxillaire et mandibulaire des jeunes adultes ayant une séquence de Robin soient moins larges que les patients ayant une fente palatine isolée. Ceci peut être la conséquence de différents facteurs tels : un défaut de croissance, une fente palatine avec de nombreuses interventions chirurgicales, une hypodontie et des avulsions nécessaires au traitement orthodontique ⁵⁹.

Ces différences morphométriques persistent durant l'adolescence et deviennent plus marqués au-delà de 16 ans ⁹⁴.

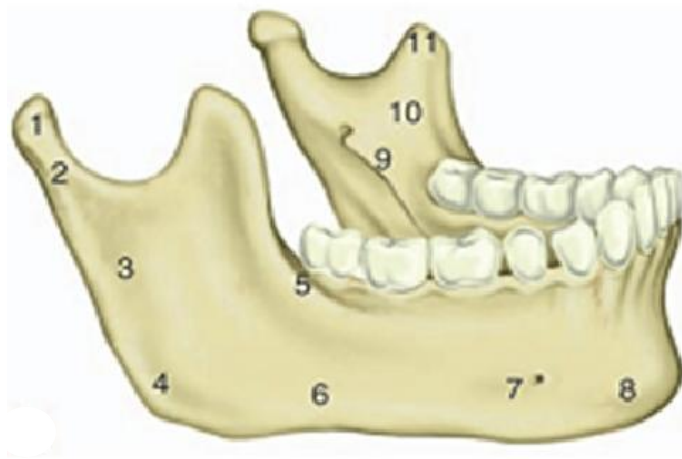
5.3.1.2 Croissance mandibulaire

La notion de croissance mandibulaire chez les enfants atteints de la séquence de Robin est un sujet actuellement très débattu. En effet, de nombreux auteurs s'accordent à dire que la croissance mandibulaire subit une accélération de croissance chez les patients atteints de cette malformation, rattrapant ainsi en partie le micrognathisme. D'autres, au contraire, ne sont pas partisans de cette théorie et observent une micrognathie persistante et un profil facial convexe ^{71 33 95 39 71}.

Ces contradictions s'expliquent par la variabilité étiologique et phénotypique de la séquence de Robin. De plus, les procédés expérimentaux diffèrent selon les études ce qui rend la comparaison de celles-ci difficile ⁸².

Selon les études, l'accélération de la croissance mandibulaire ne se produirait pas chez les enfants dont l'hypoplasie est d'origine intrinsèque mais si l'anomalie de la mandibule résulte d'une déformation in utero due à des compressions physiques ⁹⁵.

D'après Daskalogiannakis, dès l'âge de 5 ans, la mandibule est plus petite chez les patients atteints de la séquence de Robin. Si une accélération de la croissance se déroule avant l'âge des 5 ans, elle n'est pas suffisante pour masquer la classe II squelettique et harmoniser le profil facial ³³.



- 1 : condyle
- 2 : col du condyle
- 3 : branche montante ou ramus
- 4 : angle mandibulaire ou gonion
- 5 : ligne oblique externe
- 6 : branche horizontale ou corps mandibulaire
- 7 : foramen mentonnier
- 8 : symphyse
- 9 : ligne oblique interne
- 10 : épine de Spix
- 11 : processus coronaire

Figure 44 : rappel de l'anatomie mandibulaire ⁸.

Selon Suri et al en 2010, l'insuffisance de taille de la mandibule est marquée dans toutes les régions de la mandibule : longueur et hauteur du corps de la mandibule, largeur et hauteur du ramus, épaisseur du menton ⁹⁴.

L'angle gonion mandibulaire est relativement large et ouvert avant et après la croissance pubertaire. Le modèle de croissance est très vertical avec une rotation mandibulaire postérieure, une augmentation de la hauteur de l'étage inférieur de la face et de la hauteur antérieure de la face et de la symphyse (figure 45) ^{94 15 39}.

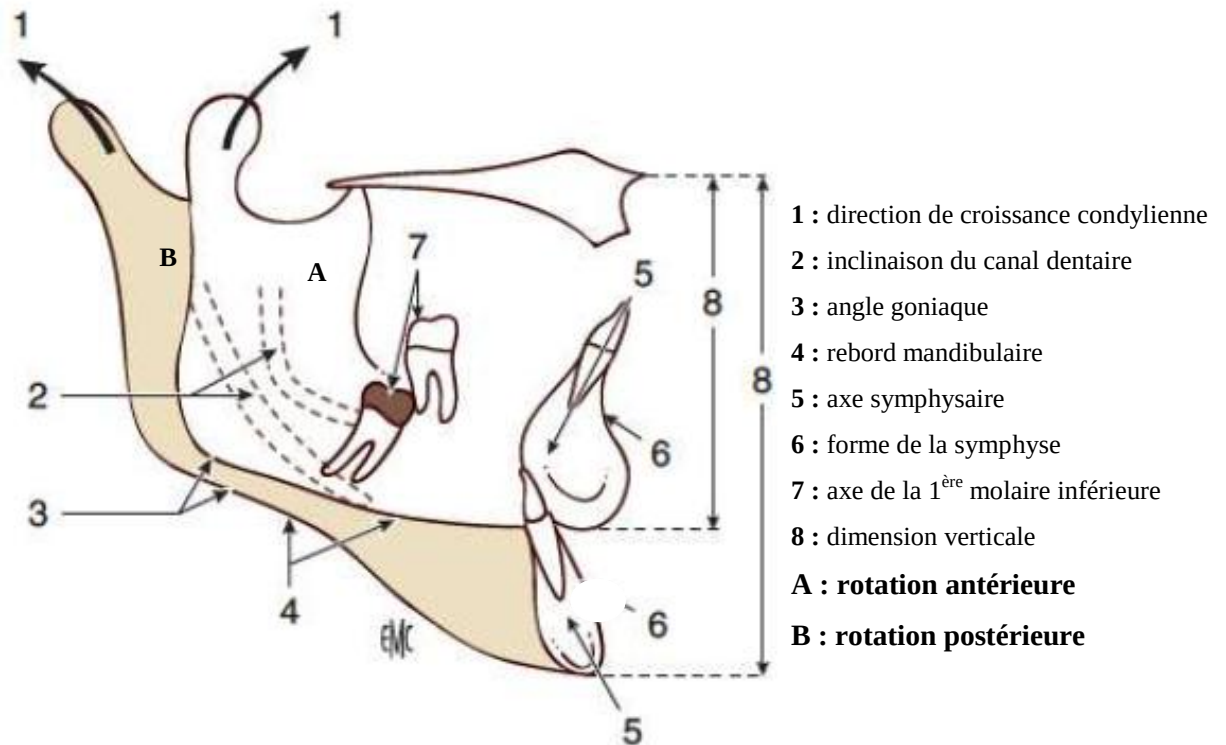


Figure 45 : rotation mandibulaire selon Bjork et signes structuraux ⁸.

Le défaut de croissance mandibulaire à la pré-puberté ne s'améliore pas par la suite, aucune accélération de croissance mandibulaire pendant la puberté n'est observée par rapport à un groupe contrôle. Ainsi, avec une réduction significative de la hauteur postérieure de la face, un plan mandibulaire incliné, la rétrognathie mandibulaire persiste durant l'adolescence ^{94 95}.

Pour Rogers et al, la longueur mandibulaire est plus faible chez les patients atteints de la séquence de Robin. La morphologie, la position sagittale et la taille mandibulaire varient beaucoup en présence d'un syndrome. Cependant la position sagittale et la morphologie mandibulaire est approximativement normale pour les séquences de Robin isolées et pour quelques syndromes ⁸².

Ces éléments ont une implication clinique importante pour les orthodontistes. En considérant le maintien de la rétrognathie mandibulaire pendant l'adolescence et la rotation postérieure, la thérapeutique orthodontique doit être menée avec précaution afin d'éviter la rotation postérieure et d'aggraver l'augmentation de la dimension verticale ⁹⁴.

A propos de la distraction ostéogénique mandibulaire :

D'après Daskalogiannakis, l'utilisation de cette nouvelle thérapeutique chirurgicale dès les premiers mois de vie limiterait la correction spontanée de la micrognathie mandibulaire au travers d'une accélération de croissance. Or son étude montre qu'une amélioration spontanée de la rétrognathie mandibulaire est peu probable, il appuie ainsi la distraction ostéogénique mandibulaire ³³.

Selon Rogers et al, la croissance mandibulaire doit être prise en compte lors du choix thérapeutique des troubles respiratoires. Même si la distraction ostéogénique a prouvé son efficacité, des complications sont décrites et les effets à long terme sur la croissance mandibulaire sont méconnus. Chez les sujets développant un positionnement mandibulaire relativement normal, la distraction mandibulaire pourrait provoquer une prognathisme mandibulaire après maturation squelettique. De plus, les centres de croissance condyliens pourraient être affectés par des pressions anormales qui diminueraient leur potentiel de croissance. Cette technique est récente et ses effets à long terme sont méconnus. Rogers préconise une indication réfléchie préférentiellement chez certains patients dont la croissance et la position mandibulaire ont peu de chance de se normaliser ⁸².

La plupart des études menées sur la morphologie et la croissance faciale chez les patients atteints de la séquence de Robin présentent généralement un nombre de sujets restreint, ce qui limite la fiabilité des résultats ^{71 89}. Il serait intéressant d'étudier les critères morphologiques faciaux à plus grande échelle pour une meilleure représentativité des données.

5.3.2 Anomalies et pathologies bucco-dentaires

5.3.2.1 Liées à la séquence de Robin

5.3.2.1.1 Anomalies dentaires

Les anomalies dentaires les plus fréquemment rencontrées chez les enfants atteints de la séquence de Robin sont les anomalies de nombre et plus particulièrement les agénésies dentaires ^{89 95 64}.

La prévalence d'hypodontie est de 30% à 50% chez les séquences de Robin isolées. Les dents absentes sont principalement localisées à la mandibule. Les dents les plus concernées par ces agénésies sont les prémolaires et les incisives ^{59 64}.

La sévérité de l'hypodontie mandibulaire n'affecterait pas la croissance générale de celle-ci selon Shen et al ⁹⁵.

En 2006, Suri et al étudient la croissance et la morphologie mandibulaire avec et sans hypodontie chez les patients atteints de la séquence de Robin. De nombreuses origines d'hypodontie sont génétiques. Une diminution du nombre de dents est concomitante d'une réduction de la taille de l'arcade dans l'évolution humaine. Les enfants ayant une séquence de Robin avec une hypodontie mandibulaire présentent une mandibule plus petite que ceux ayant toutes leurs dents. De plus, il existe un développement alvéolaire mandibulaire moins important et une hauteur d'éruption molaire plus réduite. A 16 ans, la base du crâne est également plus large ⁹⁵.

Des dents surnuméraires peuvent également être observées en présence de fentes vélopalatines ³².

5.3.2.1.2 Pathologies dentaires rencontrées dans les fentes vélopalatines

Du fait de la micrognathie, une dysharmonie des dents permanentes maxillaires est fréquente. L'encombrement dentaire majore le risque carieux. Par conséquent, les enfants ont un risque cariogène plus élevé, entraînant des soins dentaires invasifs et des avulsions dentaires si aucune mesure de prévention n'est mise en place ³².

Cette approche préventive comprend ³²:

- **Un brossage** régulier et minutieux dès l'éruption des premières dents (6mois).
- **Une fluoration** en application topique. La fluoration préventive ne doit pas dépasser 0.05mg/kg/j.
- **Une limitation de la fréquence des apports sucrés.**

Le contrôle effectué par le chirurgien dentiste est biannuel ³².

5.3.2.1.3 Liées aux techniques médicales

Les thérapeutiques chirurgicales comme les distractions ostéogéniques mandibulaires comportent des risques de complications au niveau des dents temporaires et définitives.

En effet, les germes dentaires peuvent être lésés par l'ostéotomie et par le placement des broches. Les forces de distraction peuvent également entraîner des migrations dentaires⁴⁹.

Actuellement, peu d'études ont étudié les complications dentaires liées à la distraction ostéogénique mandibulaire. Pour certaines d'entre-elles, les effets dentaires à long terme semblent sous-estimés. Pour celles dont l'objet d'étude porte sur les complications dentaires, le risque s'avère plus important ⁴⁹. Selon Kleine-Hakala et al., les molaires sont affectées chez 13 des 17 patients suivis ⁵⁷. Une autre étude rapporte un développement molaire normal chez quasiment la moitié des patients ⁹². Des distalisations, et perforation des germes dentaires, des anomalies de formes et des lésions radiculaires sont particulièrement retrouvées.

Selon une étude de Hong en 2012, bien que des taux élevés de complications ont été rapportés dans le passé, l'utilisation de nouveaux distracteurs associée à une meilleure planification de l'intervention peut entraîner une réduction des complications dentaires ⁴⁹.

5.3.2.2 Liées aux syndromes associés à la séquence de Robin

Des anomalies dentaires ont été décrites dans la littérature concernant le syndrome de microdélétion 22q11 ou syndrome vélo-cardio-facial ⁹¹. Il en résulte :

- une hypoplasie de l'émail, des opacités amélares qui pourraient être en lien avec une altération du métabolisme calcique.
- Un retard de l'odontogénèse et de l'éruption dentaire
- Un hypodéveloppement des cuspides notamment au niveau des prémolaires mandibulaires.

5.3.3 Exemple de la prise en charge d'un syndrome de Stickler décrit dans la littérature⁵⁶

Il s'agit d'une jeune fille dont le diagnostic de la séquence de Robin a été fait à la naissance. La palatoplastie a été effectuée à l'âge de 1an et 11 mois. A l'âge de 10 ans, elle consulte pour un encombrement incisif.



Figure 46 : photographies faciales en vue de face et de profil avant le traitement (10ans).

Elle ne présente pas d'asymétrie majeure en vue de face. La vue de profil montre un profil facial convexe avec une rétrognathie (figure 46)

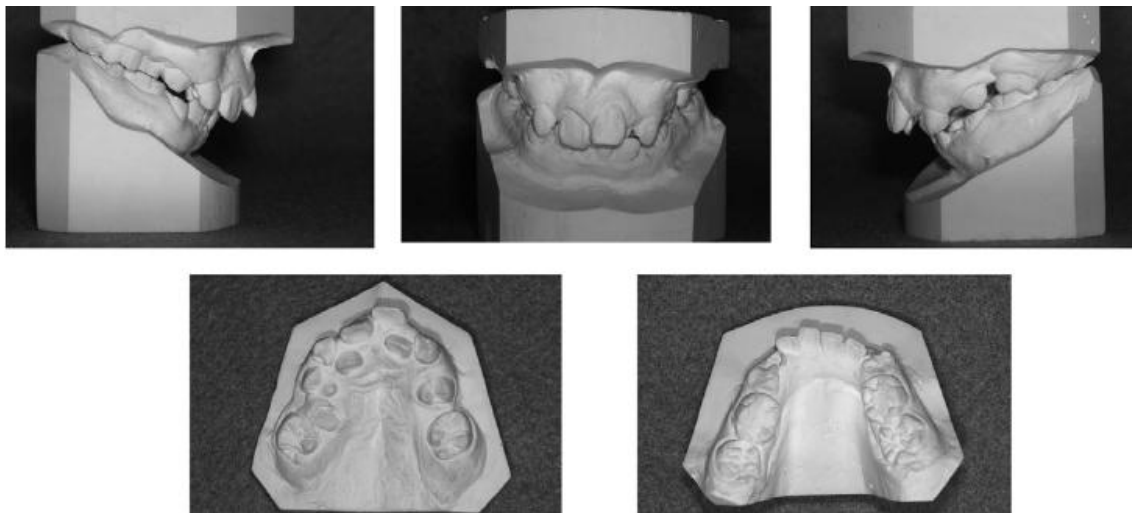


Figure 47 : photographies des modèles d'étude avant le traitement (10ans).

L'encombrement dentaire est important surtout au maxillaire où l'arcade est étroite. La patiente est en classe II molaire et on observe un surplomb incisif augmenté ainsi qu'une bécane antérieure. La cicatrice de la palatoplastie est visible (figure 47).

Les analyses céphalométriques montrent une position postérieure du maxillaire et de la mandibule avec une classe II squelettique. L'angle goniale et l'angle avec le plan mandibulaire sont augmentés indiquant un open-bite squelettique (augmentation de la hauteur faciale antérieure, hyperdivergence). Les incisives ont une inclinaison labiale (figure 48).

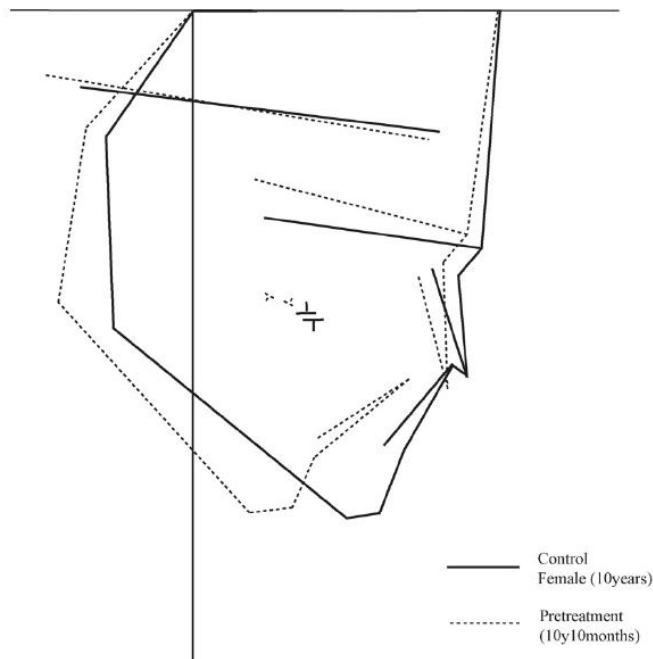


Figure 48 : superposition des tracés céphalométriques avant le traitement et avec un contrôle.

Les objectifs du traitement consistent à traiter les malocclusions et à corriger le rétrognathisme mandibulaire.

Dans un premier temps, l'expansion du maxillaire et de la mandibule s'effectue respectivement par un quad-hélix et par un arc lingual. Puis, les mouvements distaux des molaires maxillaires et l'induction de la croissance antéro-inférieure mandibulaire sont permis par l'utilisation d'un appareil de forces extra-orales (headgear) et d'un appareil d'orthodontie fonctionnelle (KFO). Enfin un système de multibagues associé à un quad-hélix a été initié après avulsions des premières prémolaires maxillaires et des deuxièmes prémolaires mandibulaires.

Le diagnostic du syndrome de Stickler a été posé à l'âge de 17 ans, suite à une myopie et à des douleurs dans les articulations du genou et de la hanche.

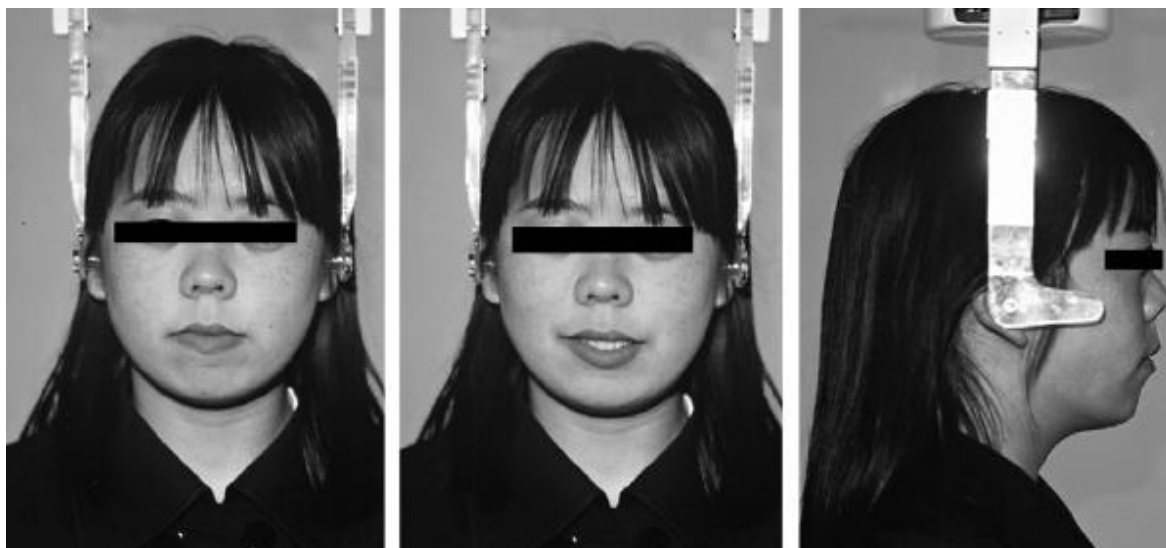


Figure 49 : photographies faciale en vue de face et de profil après le traitement (17ans).

En vue frontale, la face est équilibrée et symétrique. La vue latérale montre une amélioration du profil facial avec une protrusion du menton bien que la rétrognathie mandibulaire persiste (figure 49).



Figure 50 : photographies des modèles d'étude après le traitement (17ans).

En vue intraorale, l'encombrement dentaire a été corrigé. La patiente est en Classe I molaire avec un recouvrement incisif et un surplomb normal. Cependant, les premières molaires maxillaires restent inclinées en vestibulaire. (figure 50).

Le traitement orthodontique de cette patiente est basée sur les précédents rapport décrits pour la prise en charge des patients atteints de la séquence de Robin ⁶⁴. Il comprend ainsi :

- **1^{ère} étape du traitement** : elle améliore les rapports entre les deux arcades. Elle comprend l'expansion du maxillaire et de la mandibule avec un quad-hélix et un arc lingual, l'induction de la croissance mandibulaire et le mouvement distal des molaires maxillaire avec un appareil d'orthodontie fonctionnelle(KFO) et d'un appareil de forces extra-orales (headgear).
- **2^{ème} étape** : elle fait appel à un système de multibagues (technique Edgewise) associé à un quad hélix afin de maintenir la largeur du maxillaire.
- **Contention** : une contention est placée au maxillaire et à la mandibule pendant quelques années.

Comme alternative de traitement, les mini-vis orthodontiques se développent de plus en plus pour corriger les malpositions dentaires ⁵⁶.

6. CONCLUSION

La séquence de Robin est connue depuis 1923 ; celle-ci a été étudiée par de nombreuses équipes. Elle ne se présente pas comme un syndrome avec une entité physiopathologique unique mais plutôt comme une séquence où les malformations sont liées par un lien de cause à effet.

L'amélioration des connaissances dans les domaines de la génétique et de la neuroembryologie ont permis de mieux comprendre les mécanismes de cette pathologie et de rendre sa thérapeutique plus efficace. En effet, le pronostic vital s'est nettement amélioré ces vingt dernières années et le taux de mortalité varie de 1,7% à 11,3% selon les études.

Le calendrier thérapeutique s'inscrit de la naissance jusqu'à la fin de la puberté et les objectifs de traitement diffèrent selon l'âge de l'enfant. Le diagnostic établi, la prise en charge durant les six premiers mois constitue une urgence médicale. Ainsi, la priorité consiste à résoudre les troubles respiratoires et alimentaires. En présence d'obstruction respiratoire sévère, une intervention chirurgicale invasive pour l'enfant peut être nécessaire. Celle-ci se révèle également psychologiquement éprouvante pour les parents. Il en est de même des troubles alimentaires rendant l'allaitement maternel impossible. La nutrition par voie entérale doit être mise en place en cas de prise de poids insuffisante. Ce traitement limite le développement de la relation parents-enfant qui s'établit lors de l'alimentation.

Lorsque les troubles fonctionnels sont résolus, la prise en charge consiste essentiellement en la fermeture de la fente palatine, le suivi du développement de l'élocution et de la croissance mandibulaire.

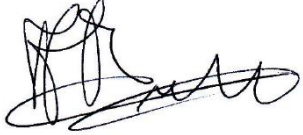
Enfin, à partir de l'âge de 5 ans, et jusqu'à la fin de la croissance, la thérapeutique va concerner la correction de la rétromandibulie.

En définitive, l'importance des signes fonctionnels marqués dès la naissance, constituant une urgence médicale avec un risque vital réel, contraste avec l'évolution de la pathologie qui se révèle finalement très positive.

Le manque d'uniformité dans la définition de la séquence de Robin complexifie la comparaison entre les études. En outre, la diversité étiopathologique et phénotypique, ainsi que les syndromes liés à cette séquence, rendent difficile la réalisation d'un calendrier thérapeutique précis. La prise en charge doit être adaptée à chaque patient.

L'odontostomatologie fait partie intégrante du calendrier thérapeutique de ces enfants. Elle intervient dès les premiers jours de vie de l'enfant lors de la confection des plaques palatines obturatrices. Aussi, lors de la mise en place de la denture temporaire, le pédodontiste assure la prévention et le traitement des caries. L'orthodontie permet la mise en place d'une occlusion stable et la correction des dysmorphoses faciales.

Par conséquent, au travers de cette pathologie, l'odontostomatologie s'inscrit dans une collaboration étroite entre les différentes spécialités médicales.

Vu le Président du jury
20/11/2012


vue la directrice de thèse
20.11.2012


7. ANNEXES

SOMMAIRE:

Annexe 1 : quelques syndromes associés à la séquence de Robin p.85

Annexe 2 : Méthodes facilitant l'alimentation p.86

Annexe 1 : quelques syndromes associés à la séquence de Robin

Syndromes	Manifestations cliniques	Etiologies
Syndrome de Stickler	Atteintes ophtalmologiques, morphologie faciale particulière, déficit auditif, anomalies osseuses et articulaires, douleurs, pronostic intellectuel normal.	Mutations COL2A1, COL9A1, COL11A1, COL11A2
Syndrome tératogénique alcoolique	Faible poids à la naissance, microcéphalie, handicap cognitif et comportemental	Exposition prénatale à la naissance
Microdélétion 22q11 (Syndrome vélo-cardio-facial Syndrome de DiGeorge)	Fente palatine, cardiopathie congénitale, fente palpébrale étroite, hypoplasie du thymus et des parathyroïdes, dysmorphie faciale	Microdélétion sur le chromosome 22q11.2
Syndrome de Marschall	Cataracte, déficit auditif, surdité neuro-sensorielle, dysplasie ectodermique anhidrotique, petite taille, brachycéphalie, dysmorphie faciale	Mutations COL11A1
Trisomie 18	Atteintes physiques du cœur et du squelette, déformation des oreilles, des mains et des pieds, retard mental profond	Chromosome surnuméraire sur la 18 ^{ème} paire
Syndrome de Teacher-Collins (Syndrome de Franceschetti ou dysostose mandibulo faciale)	Hypoplasie des os malaires, atteintes des oreilles, surdité, atteinte de la paupière inférieure	Mutations TCOF1, POLR1D, POLR1C
Syndrome de Beckwith-Wiedemann	Croissance excessive entraînant une macrosomie, macroglossie, viscéromégalie	Anomalie de régulation sur la région chromosomique 11p15
Syndrome de Cornelia de Lange	dysmorphie faciale, déficit intellectuel, anomalies des extrémités	Mutation NIPBL, SMC3, SMC1A
Syndrome de Van der Woude	Fente labiale, absence des 2 ^{èmes} prémolaires, anomalies des membres, pathologies cardiaques	Mutation IRF6
Syndrome de Moebius	Paralysie faciale, hypotonie musculaire	Anomalie sur 13q12.2-q13
Syndrome de Kabuki	Retard de croissance, retard mental léger, dysmorphie faciale, anomalies cardiaques et squelettiques	Mutation du gène <i>MLL2</i>

Quelques syndromes associés à la séquence de Robin

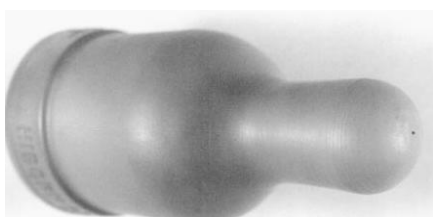
Annexe 2 : Méthodes facilitant l'alimentation



Massage pour stimuler l'antériorisation
et la relaxation de la langue



Support manuel pour contrôler la
position de la mandibule



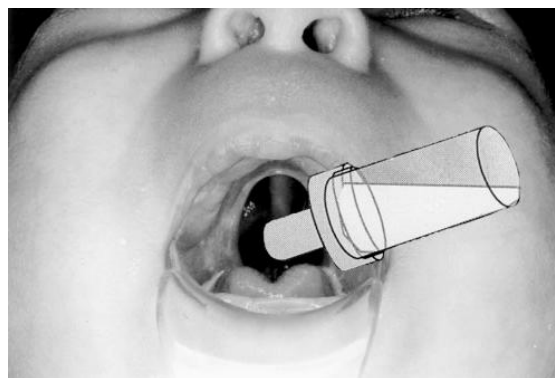
Tétine spéciale avec un orifice élargi



Maintien de l'enfant pendant la prise
alimentaire : assis avec le buste vertical



Mouvements rythmés de la tétine dans
la cavité orale lors de l'alimentation



Insertion de la tétine exactement sur la
langue de l'enfant

8. TABLE DES ILLUSTRATIONS

Figure 1 : monobloc de Robin et appareil de mastication.	15
Figure 2 : formation de l'encéphale.	20
Figure 3 : migration des cellules depuis la crête neurale vers des territoires bien déterminés.....	21
Figure 4 : correspondance entre l'expression des gènes Hox et les voies de migration des cellules des crêtes neurales passant par les rhombomères, les somitomères, les arcs pharyngés.....	22
Figure 5 : arcs branchiaux et leur devenir.	23
Figure 6 : l'activité de succion déglutition assurée par les nerfs du tronc cérébral.....	24
Figure 7 : les cellules des crêtes neurales prennent leurs origines dans les rhombomères et migrent en direction des arcs pharyngés.....	25
Figure 8 : étapes de la palatogénèse physiologique.....	26
Figure 9 : conduite à tenir devant une séquence de Robin en anténatal.	29
Figure 10 : profil d'enfant avec micrognathie mandibulaire.	30
Figure 11 : CT scan : vue sagittale de la partie postérieure de la langue obstruant les voies aériennes pharyngée.	31
Figure 12 : fente palatine en U.	32
Figure 13 : représentation schématique des niveaux d'obstruction pharyngée selon Sher.	35
Figure 14 : les oralités chez l'enfant.	36
Figure 15 : électromyographie dynamique lors de la succion déglutition.....	37
Figure 16 : classification proposée par Couly.	41
Figure 17 : classification proposée par Caouette-Laberge.	41
Figure 18 : classification proposée par Cole.	42

Figure 19 : représentation schématique du mécanisme d'obstruction des voies aéro-digestives supérieures par la langue en position dorsale et l'effet du positionnement en décubitus ventral.....	44
Figure 20 : « K-airway ».....	45
Figure 21 : ventilation non invasive chez un enfant atteint d'une séquence de Robin. Le masque nasal sur mesure est relié au ventilateur.	46
Figure 22 : schématisation de la mise en place des fils d'acier autour de la mandibule, sous anesthésie locale.	47
Figure 23 : positionnement de l'enfant durant la traction mandibulaire symétrique.....	47
Figure 24 : plaque mandibulaire en résine acrylique.....	48
Figure 25 : A et B : système de traction maintenant la mandibule en position antérieure.	48
Figure 26 : schématisation de la labioglossopexie (vue frontale).....	50
Figure 27 : vues per-opératoire d'une labioglossopexie	50
Figure 28 : dispositif externe de distraction ostéogénique mandibulaire.	52
Figure 29 : dispositif interne de distraction ostéogénique mandibulaire.....	52
Figure 30 : CT scan 3D pris avant l'intervention et durant la période de distraction.....	53
Figure 31 : prise en charge thérapeutique des troubles respiratoires.....	55
Figure 32 : prise d'empreinte à l'état vigile avec un porte empreinte garni de polyvinylsiloxane.	60
Figure 33 : empreinte : le matériau a moulé le pied de la cloison nasale.	61
Figure 34 : modèle en plâtre dur.....	61
Figure 35 : plaque palatine obturatrice en résine sur le modèle en plâtre	61
Figure 36 : plaque palatine avec une extension postérieure de fils.	63
Figure 37 : plaque palatine modifiée avec extension métallique recouverte de résine (PEBP).....	63
Figure 38 : fente palatine chez un enfant atteint de la séquence de Robin.	64

Figure 39 : plaque palatine avec un tube pharyngé et une extension extraorale.	64
Figure 40 : stimulation orofaciale chez un enfant.	65
Figure 41 : fermeture chirurgicale d'une fente vélo-palatine en 2 temps.	67
Figure 42 : cliché céphalométrique et quelques points de référence.	70
Figure 43 : superposition des tracés céphalométriques après traitement orthodontique mais avant chirurgie orthognathique. (axe basion-nasion).	72
Figure 44 : rappel de l'anatomie mandibulaire.	73
Figure 45 : rotation mandibulaire selon Bjork et signes structuraux.	74
Figure 46 : photographies faciales en vue de face et de profil avant le traitement(10ans). 78	
Figure 47 : photographies des modèles d'étude avant le traitement (10ans).	78
Figure 48 : superposition des tracés céphalométriques avant le traitement et avec un contrôle.	79
Figure 49 : photographies faciale en vue de face et de profil après le traitement (17ans). 80	
Figure 50 : photographies des modèles d'étude après le traitement (17ans).	80

9. BIBLIOGRAPHIE

1. ABADIE V, CHAMPAGNAT J, FORTIN G, COULY G. Succion-déglutition-ventilation et gènes du développement du tronc cérébral. *Archives de Pédiatrie*. 1999;**6**(10):1043–1047.
2. ABADIE V, CHERON G, LYONNET S, ET AL. Le dysfonctionnement néonatal isolé du tronc cérébral. *Archives de Pédiatrie*. 1996;**3**(2):130–136.
3. ABADIE V, MORISSEAU-DURAND M-P, BEYLER C, MANACH Y, COULY G. Brainstem dysfunction : a possible neuroembryological pathogenesis of isolated Pierre Robin sequence. *European Journal of Pediatrics*. 2002;**161**(5):275–280.
4. ABADIE V. Examen de l'enfant atteint de troubles de la déglutition. *Journal de Pédiatrie et de Puériculture*. 1999;**12**(5):269–276.
5. ABADIE V. le syndrome de pierre robin. *Journal de Pédiatrie et de Puériculture*. 2001;**14**(3):131–134.
6. ABEL F, BAJAJ Y, WYATT M, WALLIS C. The successful use of the nasopharyngeal airway in Pierre Robin sequence: an 11-year experience. *Archives of Disease in Childhood*. 2012;**97**(4):331–334.
7. ABRAMOWICZ S, BACIC JD, MULLIKEN JB, ROGERS GF. Validation of the GILLS score for tongue-lip adhesion in Robin sequence patients. *Journal of Craniofacial Surgery*. 2012;**23**(2):382–386.
8. J.-J. AKNIN. Croissance craniofaciale. EMC - Orthopédie dentofaciale 2008:1-21 Article 23-455-C-10.
9. AL-ATTAR H, SHERGILL AK, BROWN NE, ET AL. Percutaneous gastrostomy tubes in children with Pierre Robin sequence: efficacy, maintenance and complications. *Pediatric Radiology*. 2012;**42**(5):566–573.
10. ALDEGHERI A, BLANC JL, CHEYNET F, CHOSSEGROS C, PAUZIE F. La distraction osseuse : applications à la mandibule : revue de la littérature. *Revue de stomatologie et de chirurgie maxillo-faciale*. 1995;**96**(5):335–341.

11. AL-SAMKARI HT, KANE AA, MOLTER DW, VACHHARAJANI A. Neonatal Outcomes of Pierre Robin Sequence: An Institutional Experience. *Clinical Pediatrics*.2010;**49**(12):1117–1122.
12. ANON. ASPAD exposition - Orthodontie historique. Available at: <http://www.bium.univ-paris5.fr/aspad/expo55.htm>. Accessed October 14, 2012.
13. ANON, RAPHAËL B., LEBEAU J., BETTEGA G. Développement et croissance de la mandibule dans son environnement. *Annales Chirurgie Plastique et Esthétique*. 2001;**46**:478-494.
14. ANON. Polysomnographie : Définition. Available at: <http://www.vulgaris-medical.com/encyclopedia/polysomnographie-3775.html>. Accessed August 1, 2012.
15. BACHER M, BACHER U, GÖZ G, ET AL. Three-dimensional computer morphometry of the maxilla and face in infants with Pierre Robin sequence--a comparative study. *The Cleft Palate Craniofacia Journal*. 2000;**37**(3):292–302.
16. BACHER M, SAUTERMEISTER J, URSCHITZ MS, BUCHENAU W, ARAND J, POETS CF. An Oral Appliance With Velar Extension for Treatment of Obstructive Sleep Apnea in Infants With Pierre Robin Sequence. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal*. 2011;**48**(3):331–336.
17. BACILIERO U, SPANIO DI SPILIMBERGO S, RIGA M, PADULA E. Respiratory distress in Pierre Robin sequence: an experience with mandible traction by wires. *International Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*. 2011;**40**(5):464–470.
18. BAUDON J-J, RENAULT F, GOUTET J-M, ET AL. Motor dysfunction of the upper digestive tract in Pierre Robin sequence as assessed by sucking-swallowing electromyography and esophageal manometry. *The Journal of Pediatrics*. 2002;**140**(6):719–723.
19. BÉNATEAU H, TRAORÉ H, GILLIOT B, ET AL. Repair of palatal fistulae in cleft patients. *Revue de Stomatologie et de Chirurgie Maxillo-faciale*. 2011;**112**(3):139–144.
20. BERTRAND H. Le syndrome de Pierre Robin : description et prise en charge néonatale. Thèse d'exercice: Odontologie : Reims : 2006.

21. BONNET R. Le syndrome de Pierre Robin : Prise en charge initiale au CHU de Nantes. Etude rétrospective à propos de 62 cas. Thèse d'exercice : Médecine. Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie : Nantes : 2010.
22. BONNET S, MARCOUX M-O. A propos des enfants atteints de la séquence de Pierre Robin suivis au CHU de Toulouse entre 1997-et 2007 étude rétrospective à propos de 33 cas. Thèse d'exercice : Médecine spécialisée clinique : Toulouse 3 : 2007.
23. BREUGEM C, PAES E, KON M, VAN DER MOLEN ABM. Bioresorbable distraction device for the treatment of airway problems for infants with Robin sequence. *Clinical oral investigations*. 2012;**16**(4):1325-31
24. BREUGEM CC, COURTEMANCHE DJ. Robin Sequence: Clearing Nosologic Confusion. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal*. 2010;**47**(2):197–200.
25. BREUGEM CC, MINK VAN DER MOLEN AB. What is “Pierre Robin sequence”? *Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery*. 2009;**62**(12):1555–1558.
26. BUCHENAU W, URSCHITZ MS, SAUTERMEISTER J, ET AL. A Randomized Clinical Trial of a New Orthodontic Appliance to Improve Upper Airway Obstruction in Infants with Pierre Robin Sequence. *The Journal of Pediatrics*. 2007;**151**(2):145–149.
27. BUREAU S, PENKO M, MCFADDEN L. Speech outcome after closure of oronasal fistulas with bone grafts. *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*. 2001;**59**(12):1408–1413.
28. BUSH PG, WILLIAMS AJ. Incidence of the Robin Anomalad (Pierre Robin syndrome). *British Journal of Plastic Surgery*. 1983;**36**(4):434–437.
29. BÜTOW K-W, HOOGENDIJK CF, ZWAHLEN RA. Pierre Robin sequence: appearances and 25 years of experience with an innovative treatment protocol. *Journal of Pediatric Surgery*. 2009;**44**(11):2112–2118.
30. CAQUETTE-LABERGE L, PLAMONDON C, LAROCQUE Y. Subperiosteal Release of the Floor of the Mouth in Pierre Robin Sequence: Experience With 12 Cases. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal*. 1996;**33**(6):468–472.
31. COLE A, LYNCH P, SLATOR R. A New Grading of Pierre Robin Sequence. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal*. 2008;**45**(6):603–606.

32. COULY G, KVERNELAND B, MICHEL B, GITTON Y, BENOUAICHE L. Fentes labiomaxillaires et vélopalatines. Diagnostic anténatal, modalités alimentaires, chirurgie réparatrice et surveillance pédiatrique. *EMC (Elsevier Masson SAS), Pédiatrie - Maladies infectieuses*. 2009;4(014-C-55).
33. DASKALOGIANNAKIS J, ROSS RB, TOMPSON BD. The mandibular catch-up growth controversy in Pierre Robin sequence. *American Journal of Orthodontics and Dentofacial Orthopedics*. 2001;**120**(3):280–285.
34. DEMKE J, BASSIM M, PATEL MR, ET AL. Parental perceptions and morbidity: Tracheostomy and Pierre Robin sequence. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 2008;**72**(10):1509–1516.
35. DESTRUHAUT F, FUSARO S, VIGARIOS E, TOULOUSE E, POMAR P. *Syndromes polymalformatifs et réhabilitation maxillofaciale*. EMC (Elsevier Masson SAS), *Médecine buccale*, 2009; 28-450-R-10,
36. DIAH E, LO L-J, YUN C, WANG R, WAHYUNI LK, CHEN Y-R. Cleft oronasal fistula: a review of treatment results and a surgical management algorithm proposal. *Chang Gung Medical Journal*. 2007;**30**(6):529–537.
37. ELLURU RG. Treatment Options for Severe Upper Airway Obstruction in Pierre-Robin Sequence. *The Journal of Pediatrics*. 2005;**147**(1):7–9.
38. ELZEN APM, SEMMEKROT BA, BONGERS EMHF, HUYGEN PLM, MARRES HAM. Diagnosis and treatment of the Pierre Robin sequence: results of a retrospective clinical study and review of the literature. *European Journal of Pediatrics*. 2001;**160**(1):47–53.
39. ERIKSEN J, HERMANN NV, DARVANN TA, KREIBORG S. Early Postnatal Development of the Mandible in Children With Isolated Cleft Palate and Children With Nonsyndromic Robin Sequence. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal*. 2006;**43**(2):160–167.
40. ERKAN M, KARACAY S, ATAY A, GUNAY Y. A Modified Feeding Plate for a Newborn with Cleft Palate. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal*. 2011.

41. EVANS AK, RAHBAR R, ROGERS GF, MULLIKEN JB, VOLK MS. Robin sequence: A retrospective review of 115 patients. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 2006;**70**(6):973–980.
42. EVANS KN, SIE KC, HOPPER RA, GLASS RP, HING AV, CUNNINGHAM ML. Robin Sequence: From Diagnosis to Development of an Effective Management Plan. *Pediatrics*. 2011;**127**(5):936–948.
43. FUKAMI M, TSUCHIYA T, TAKADA S, ET AL. Complex genomic rearrangement in the SOX9 5' region in a patient with Pierre Robin sequence and hypoplastic left scapula. *American Journal of Medical Genetics. A*. 2012;**158A**(7):1529–1534.
44. GOLDBERG, T. DAVIT-BEAL, P. BARBET. Embryologie craniofaciale (I). Régulations cellulaires et moléculaires des étapes initiales de l'embryologie craniofaciale. *EMC (Elsevier Masson SAS), Médecine buccale*, 2011;28-085-U-30,
45. GOLDBERG. S. OPSAHL VITAL, P. BARBET. Embryologie craniofaciale (II). Embryologie de la face et des structures squelettiques céphaliques : morphogenèse des maxillaires, de la mandibule et du crâne. *EMC - Médecine buccale* 2011:1-17;28-085-U-31.
46. GOUDY S, INGRAHAM C, CANADY J. The occurrence of velopharyngeal insufficiency in Pierre Robin Sequence patients. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 2011;**75**(10):1252–1254.
47. HOLDER-ESPINASSE M, ABADIE V, CORMIER-DAIRE V, ET AL. Pierre Robin Sequence: A series of 117 consecutive cases. *The Journal of Pediatrics*. 2001;**139**(4):588–590.
48. HONG P, BRAKE MK, CAVANAGH JP, BEZUHLY M, MAGIT AE. Feeding and mandibular distraction osteogenesis in children with Pierre Robin sequence: a case series of functional outcomes. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 2012;**76**(3):414–418.
49. HONG P, GRAHAM E, BELYEA J, TAYLOR SM, KEARNS DB, BEZUHLY M. The Long-Term Effects of Mandibular Distraction Osteogenesis on Developing Deciduous Molar Teeth. *Plastic Surgery International* 2012; Volume 2012, Article ID 913807, 5 pages.

50. HONG P, MCNEIL M, KEARNS DB, MAGIT AE. Mandibular distraction osteogenesis in children with Pierre Robin sequence: Impact on health-related quality of life. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 2012;**76**(8):1159–1163.
51. HONG P. A clinical narrative review of mandibular distraction osteogenesis in neonates with Pierre Robin sequence. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 2011;**75**(8):985–991.
52. HORIKIRI M, PARK S, KINOSHITA M, MATSUMOTO D. Respiratory management of Pierre Robin sequence using nasopharyngeal airway with Kirschner wire. *Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery*. 2010;**63**(4):e390–e394.
53. HUANG F, KUO H-K, HSIEH C-H, LAI J-P, CHEN PK-T. Visual complications of Stickler syndrome in paediatric patients with Robin sequence. *Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery*. 2007;**35**(2):76–80.
54. IZUMI K, KONCZAL LL, MITCHELL AL, JONES MC. Underlying genetic diagnosis of Pierre Robin sequence: retrospective chart review at two children's hospitals and a systematic literature review. *Journal of Pediatrics*. 2012;**160**(4):645–650.e2.
55. JAKOBSEN LP, KNUDSEN MA, LESPINASSE J, ET AL. The Genetic Basis of the Pierre Robin Sequence. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal*. 2006;**43**(2):155–159.
56. KAMIOKA H, ISHIHARA Y, SAWADA D, TAKANO-YAMAMOTO T. A case of Stickler syndrome with orthodontic treatment. *Orthodontic Waves*. 2007;**66**(2):52–59.
57. KLEINE-HAKALA M, HUKKI J, HURMERINTA K. Effect of mandibular distraction osteogenesis on developing molars. *Orthodontics and Craniofacial Research*. 2007;**10**(4):196–202.
58. KOCHER J, MEYER-MARCOTTY P, WIRBELAUER J, ET AL. Treatment Modalities of Infants With Upper Airway Obstruction—Review of the Literature and Presentation of Novel Orthopedic Appliances. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal*. 2011;**48**(1):44–55.
59. LAITINEN SH, RANTA R. Sizes of dental arches in young adult patients with Pierre Robin sequence and isolated cleft palate. *Acta Odontologica Scandinavica*. 1998;**56**(2):85–89.

60. LEBOULANGER N, PICARD A, SOUPRE V, ET AL. Physiologic and Clinical Benefits of Noninvasive Ventilation in Infants With Pierre Robin Sequence. *Pediatrics*. 2010;**126**(5):e1056–e1063.
61. LI H-Y, LO L-J, CHEN K-S, WONG K-S, CHANG K-P. Robin sequence: review of treatment modalities for airway obstruction in 110 cases. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 2002;**65**(1):45–51.
62. MARCELLUS L. The infant with Pierre Robin sequence: Review and implications for nursing practice. *Journal of Pediatric Nursing*. 2001;**16**(1):23–34.
63. MARTINOT-DUQUENNOY V, CAPON N. Synthèse de la prise en charge des fentes labiales et palatines par onze équipes francophones en 2001. *Annales de Chirurgie Plastique Esthétique*. 2002;**47**(2):166–171.
64. MATSUDA A, SUDA N, MOTOHASHI N, TSUJI M, OHYAMA K. Skeletal characteristics and treatment outcome of five patients with Robin sequence. *The Angle Orthodontist*. 2006;**76**(5):898–908.
65. MEYER AC, LIDSKY ME, SAMPSON DE, LANDER TA, LIU M, SIDMAN JD. Airway interventions in children with Pierre Robin Sequence. *Otolaryngology - Head and Neck Surgery*. 2008;**138**(6):782–787.
66. MURTHY AS, PARIKH PM, CRISTION C, THOMASSEN M, VENTURI M, BOYAJIAN MJ. Fistula after 2-flap palatoplasty: a 20-year review. *Annals of Plastic Surgery*. 2009;**63**(6):632–635.
67. NASSAR E, MARQUES IL, TRINDADE JR AS, BETTIOL H. Feeding-Facilitating Techniques for the Nursing Infant With Robin Sequence. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal*. 2006;**43**(1):55–60.
68. NOIRRIT-ESCLASSAN E, POMAR P, ESCLASSAN R, TERRIE B, GALINIER P, WOISARD V. Plaques palatines chez le nourrisson porteur de fente labiomaxillaire. *EMC - Stomatologie*. 2005;**1**(1):60–79.
69. OGER P, MALEK R, MARTINEZ H, TRICHET C. Prise en charge des fentes labio-palatines par l'équipe de l'hôpital Robert Debré à Paris. *Annales de Chirurgie Plastique Esthétique*. 2002;**47**(2):138–142.

70. OKTAY H, BÜLENT BAYDAS, ERSÖZ M. Using a Modified Nutrition Plate for Early Intervention in a Newborn Infant With Pierre Robin Sequence: A Case Report. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal*. 2006;**43**(3):370–373.
71. OZAWA T, LORENZONI D, FRANÇA DE OLIVEIRA L, SILVA FILHO O. Facial Profile Evaluation of Isolated Pierre Robin Sequence. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal*. 2012 **49**:5, 546-552.
72. POETS CF, BACHER M. Treatment of Upper Airway Obstruction and Feeding Problems in Robin-Like Phenotype. *The Journal of Pediatrics*. 2011;**159**(6):887–892.
73. PORTAL A, POZARD P. Séquence de Pierre Robin et prise en charge orthophonique précoce. Mémoire : Orthophonie : Lyon 1 : 2007.
74. PRADEL W, LAUER G, DINGER J, ECKELT U. Mandibular Traction—An Alternative Treatment in Infants With Pierre Robin Sequence. *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*. 2009;**67**(10):2232–2237.
75. PRINTZLAU A, ANDERSEN M. Pierre Robin Sequence in Denmark: A Retrospective Population-Based Epidemiological Study. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal*. 2004;**41**(1):47–52.
76. QAQISH C, CACCAMESE JF. The tongue-lip adhesion. *Operative Techniques in Otolaryngology-Head and Neck Surgery*. 2009;**20**(4):274–277.
77. QUETIER M. Conduite à tenir devant une séquence de Pierre Robin en anténatal. *La Revue Sage-femme*. 2003;**2**(5):243–249.
78. RANDALL P, KROGMAN WM, JAHINS S. Pierre robin and the syndrome that bears his name. *Cleft Palate J*. 1965;**36**:237–246.
79. RENAULT F, FLORES-GUEVARA R, SOUPRE V, VAZQUEZ M-P, BAUDON J-J. Neurophysiological brainstem investigations in isolated Pierre Robin sequence. *Early Human Development*. 2000;**58**(2):141–152.
80. RENAULT F. La déglutition, sa physiologie et ses anomalies. *Motricité cérébrale*. 2003;**24**(2):41–48.
81. RENAULT F. Troubles de succion déglutition du nouveau-né et du nourrisson. *EMC (Elsevier Masson SAS), Pédiatrie - Maladies infectieuses*, 2011; 4-002-T-07.

82. ROGERS G, LIM AAT, MULLIKEN JB, PADWA BL. Effect of a Syndromic Diagnosis on Mandibular Size and Sagittal Position in Robin Sequence. *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*. 2009;**67**(11):2323–2331.
83. SARNAT HB. Watershed infarcts in the fetal and neonatal brainstem. An aetiology of central hypoventilation, dysphagia, Möbius syndrome and micrognathia. *European Journal of Paediatric Neurology*. 2004;**8**(2):71–87.
84. SAVION I, HUBAND ML. A feeding obturator for a preterm baby with Pierre Robin sequence. *The Journal of Prosthetic Dentistry*. 2005;**93**(2):197–200.
85. SCHRAFF SA, DARROW DH. Labioglossopexy and epiglottopexy. *Operative Techniques in Otolaryngology-Head and Neck Surgery*. 2005;**16**(3):203–208.
86. SCHUBERT J, JAHN H, BERGINSKI M. Experimental Aspects of the Pathogenesis of Robin Sequence. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal*. 2005;**42**(4):372–376.
87. SCOTT AR, TIBESAR RJ, SIDMAN JD. Pierre Robin Sequence. *Otolaryngologic Clinics of North America*. 2012;**45**(3):695–710.
88. SESENNA E, MAGRI AS, MAGNANI C, BREVI BC, ANGHINONI ML. Mandibular distraction in neonates: indications, technique, results. *Italian Journal of Pediatrics*. 2012;**38**:7.
89. SHEN Y, VARGERVIK K, OBEROI S, CHIGURUPATI R. Facial Skeletal Morphology in Growing Children with Pierre Robin Sequence. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal*. 2012 **49**:5, 553-560.
90. SHER AE. Mechanisms of Airway Obstruction in Robin Sequence: Implications for Treatment. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal*. 1992;**29**(3):224–231.
91. SILVA DALBEN G, RICHIERI-COSTA A, DE ASSIS TAVEIRA LA. Tooth abnormalities and soft tissue changes in patients with velocardiofacial syndrome. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology, and Endodontology*. 2008;**106**(2):e46–e51.
92. SILVA FREITAS R, TOLAZZI ARD, ALONSO N, CRUZ GAO, BUSATO L. Evaluation of molar teeth and buds in patients submitted to mandible distraction: long-term results. *Plastic and Reconstructive Surgery*. 2008;**121**(4):1335–1342.

93. SMITH MC, SENDERS CW. Prognosis of airway obstruction and feeding difficulty in the Robin sequence. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 2006;**70**(2):319–324.
94. SURI S, ROSS RB, TOMPSON BD. Craniofacial morphology and adolescent facial growth in Pierre Robin sequence. *American Journal of Orthodontics and Dentofacial Orthopedics*. 2010;**137**(6):763–774.
95. SURI S, ROSS RB, TOMPSON BD. Mandibular morphology and growth with and without hypodontia in subjects with Pierre Robin sequence. *American Journal of Orthodontics and Dentofacial Orthopedics*. 2006;**130**(1):37–46.e1.
96. TALMANT J-C, TALMANT J-C, LUMINEAU. Fentes labiales et palatines. Traitement primaire. *EMC (Elsevier Masson SAS), Techniques chirurgicales - Chirurgie plastique reconstructrice et esthétique* 2011:1-26; Article 45-580.
97. THIBAUT C. *Orthophonie et oralité : la sphère oro-faciale de l'enfant*. Issy-les-Moulineaux [France]: Elsevier Masson; 2007.
98. VINAY N. Le syndrome de Pierre Robin : concepts thérapeutiques actuels et place de l'odontologie. Thèse d'exercice : Chirurgie dentaire : Montpellier 1 : 2004.

LA SEQUENCE DE ROBIN : CONCEPTS ACTUELS

RÉSUMÉ EN FRANÇAIS

La séquence de Robin se définit par un ensemble malformatif incluant une micrognathie mandibulaire, une glossoptose et une obstruction respiratoire. Cette triade, dont l'origine se situe au niveau d'un dysfonctionnement du développement embryonnaire du tronc cérébral, se traduit par une grande variabilité étiopathologique et phénotypique.

La prise en charge chronologique multidisciplinaire de la séquence de Robin s'étend de la naissance à la fin de la croissance. Les premiers mois de vie constituent une urgence médicale dont l'objectif est la résolution des troubles fonctionnels. Durant l'enfance et l'adolescence, le traitement concerne essentiellement la fente palatine, l'élocution et la croissance faciale. L'odontomatologie fait partie intégrante de ce calendrier thérapeutique.

TITRE EN ANGLAIS : The Robin sequence : current concepts

DISCIPLINE ADMINISTRATIVE : CHIRURGIE DENTAIRE

MOTS-CLÉS : séquence de Robin, micrognathie, fente palatine, obstruction respiratoire

INTITULÉ ET ADRESSE DE L'U.F.R OU DU LABORATOIRE :

Université Toulouse III – Paul Sabatier
Faculté de chirurgie dentaire
3, Chemin des Maraîchers
31062 Toulouse Cedex

DIRECTEUR DE THESE :

Docteur Emmanuelle NOIRRIT-ESCLASSAN