

LIVRET
D'INFORMATION

SEQUENCE DE PIERRE ROBIN

Traitement par plaque palatine de Tübingen (TPP)



SOMMAIRE

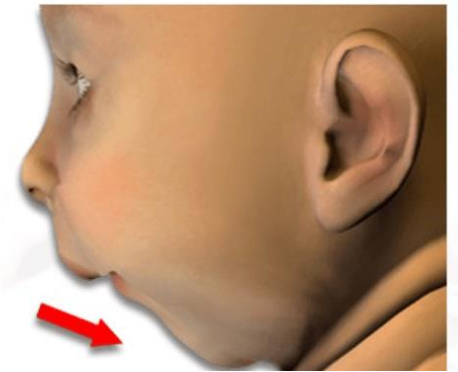
GENERALITES	2
PRESENTATION CLINIQUE	2
LES TRAITEMENTS PROPOSES	3
LA PLAQUE PALATINE DE TÜBINGEN	4
DEROULEMENT DE LA PRISE EN CHARGE PAR TPP	5
SORTIE D'HOSPITALISATION	7
LE SUIVI PRECOCE	7
LA CHIRURGIE	8
LE SUIVI A LONG TERME	8
CHECK-LIST TPP	9
MES NOTES	10
UNE EQUIPE A VOTRE ECOUTE	11
EN CAS D'URGENCE	11
REMERCIEMENTS	12

GENERALITES

La **séquence de Pierre Robin** (SPR) est une malformation congénitale affectant environ 1 enfant sur 8000 chaque année en France.

Elle se caractérise par (Fig. 1) :

- un recul de la mâchoire inférieure (rétromandibulie) associé à une petite mandibule (micrognatie)
- une chute de langue en arrière (glossoptose),
- un syndrome d'apnée-hypopnée obstructif
- et le plus souvent une fente palatine



<https://pierreroberneurope.com/fr/parents/>
Fig.1 : Enfant avec SPR présentant une rétro-mandibulie (flèche)

PRESENTATION CLINIQUE

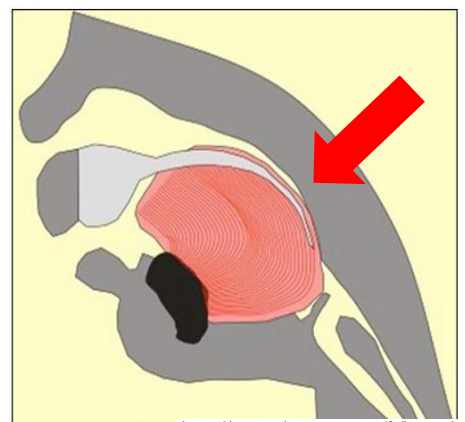
Ces malformations sont responsables de deux difficultés principales :

- Un trouble de la respiration
- Un trouble de l'alimentation

LA RESPIRATION

Elle peut être entravée par la glossoptose (chute de la langue) qui vient obstruer les voies respiratoires supérieures. Cela est à l'origine d'un **syndrome d'apnée-hypopnée obstructif** (Fig.2).

Les symptômes respiratoires sont variables en fonction de la sévérité du syndrome d'apnée-hypopnée obstructif. Les difficultés respiratoires peuvent survenir dès la naissance mais dans la plupart des cas elles surviennent une dizaine de jours plus tard après une phase dite de « lune de miel » où l'enfant s'accommode de la malformation.



<https://pierreroberneurope.com/fr/lysiane/>
Fig.2 : Obstruction des voies respiratoires par la glossoptose (flèche)

L'examen le plus fiable pour détecter l'obstruction des voies respiratoires supérieures est une étude du sommeil dite « **polygraphie ventilatoire** ».

L'obstruction des voies respiratoires supérieures peut entraîner des troubles du sommeil avec des réveils récurrents et des désaturations par manque transitoire d'oxygène. L'effort respiratoire consenti par l'enfant pour vaincre ces obstructions peut être à l'origine de difficultés alimentaires retardant la prise de poids, d'une fatigue accentuée et d'un décalage dans les acquisitions psychomotrices.

L'ALIMENTATION

Les difficultés d'alimentation sont fréquentes en raison de la position particulière de la langue en arrière et de sa verticalisation dans la fente palatine. Il peut également exister un retard de mise en place du réflexe de succion et de déglutition.

L'enfant présente des difficultés à avancer la langue pour prendre la tétine et de par la présence de la fente il lui est impossible de créer à l'intérieur de la bouche une pression négative nécessaire à une la succion efficace. Il vous sera conseillé d'utiliser une tétine 2^{ème} âge ramollie, ou un biberon spécial pour faciliter la tétée (Medella™, Haberman™, Playtex™, Dr Brown™ ...). Une sonde naso-gastrique peut également être mise en place transitoirement pour compléter les apports nécessaires.



Par ailleurs, les difficultés respiratoires peuvent également fatiguer l'enfant ce qui retentira sur son alimentation.

LES TRAITEMENTS PROPOSES

Le traitement a un double objectif entre 0 et 6 mois :

- Restaurer une **fonction respiratoire normale**.
- Aider l'enfant à **s'alimenter le plus normalement possible** pour avoir une croissance pondérale satisfaisante.

Plusieurs traitements existent et ont pour objectif de lutter contre ce syndrome d'apnée-hypopnée obstructif (les plus fréquemment utilisés sont cités) :

- Le **décubitus ventral et/ou latéral** : enfant positionné sur le ventre ou sur le côté pour dormir
- La **sonde naso-pharyngée** : sonde que l'on introduit dans une narine et allant jusqu'en arrière de la langue pour limiter sa bascule et ouvrir les voies respiratoires supérieures.
- La **ventilation non invasive** : assistance ventilatoire permettant de lutter contre l'obstruction respiratoire par le maintien d'une pression d'air positive en arrière de la langue et dans le pharynx.
- La **labioglossopexie** : technique chirurgicale consistant à arrimer temporairement la langue à la lèvre inférieure pour corriger la glossoptose
- La **distraction osseuse mandibulaire** : technique chirurgicale permettant de faire grandir la mâchoire inférieure plus rapidement
- La **trachéotomie** : technique chirurgicale permettant de réaliser une ouverture dans la trachée et de placer une canule pour court-circuiter la glossoptose.
- La **plaque palatine de Tübingen**

LA PLAQUE PALATINE DE TÜBINGEN

Une équipe allemande du centre hospitalier de Tübingen, utilise depuis plusieurs dizaines d'années une technique développée au sein de leur service : la **plaque palatine de Tübingen** ou **TPP (Tübingen Palatal Plate)**

Il s'agit d'un dispositif médical en résine positionné dans la bouche de l'enfant. Il est constitué par (Fig.3) :

- 2 attaches métalliques extra-orales (A)
- 1 plaque palatine prenant appui sur le palais de l'enfant (B)
- 1 extension vélaire passant en arrière de la langue (C)

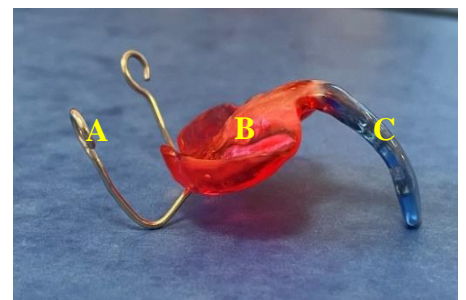


Fig. 3 : Plaque palatine de Tübingen (TPP)

Elle permet d'éviter la bascule postérieure de la langue grâce à ce prolongement en arrière de la plaque (Fig. 4). De nombreuses études ont été réalisées par l'équipe allemande permettant d'objectiver l'amélioration significative de la respiration, de l'alimentation et du neuro-développement des enfants.

En aidant au repositionnement de la langue, la TPP permet indirectement de stimuler la croissance des mâchoires et la déglutition. Elle permettrait également de diminuer la largeur de la fente palatine, facilitant par la suite le geste chirurgical pour la fermeture de la fente.

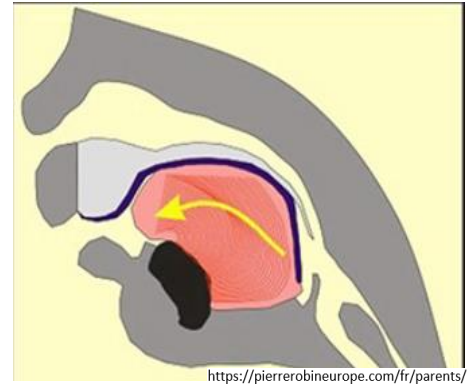


Fig. 4 : Correction de la glossoptose (flèche) grâce à la TPP

Ce traitement permet de **diminuer la durée d'hospitalisation** et d'offrir une **meilleure qualité de vie** pour les enfants et leurs familles

Une équipe du CHU de Nantes - constituée d'un pédiatre néonatalogiste, d'une chirurgienne maxillo-faciale, d'une prothésiste dentaire, et d'une infirmière - s'est formée dans le centre hospitalier de Tübingen afin de pouvoir proposer la plaque palatine en alternative aux traitements existants.

DEROULEMENT DE LA PRISE EN CHARGE PAR TPP

Si votre enfant porteur d'une Séquence de Pierre Robin est pris en charge au CHU de Nantes et qu'il présente un trouble respiratoire persistant, l'équipe médicale vous proposera peut-être le traitement par TPP.

Au décours de l'hospitalisation de votre enfant, plusieurs étapes seront nécessaires pour parvenir à la confection de cette TPP. Il faudra compter **une dizaine de jours**.

1. Examen du sommeil

L'observation clinique de votre enfant ainsi que la polygraphie ventilatoire permettent d'évaluer le retentissement respiratoire de la séquence de Pierre Robin afin de pouvoir guider la prise en charge thérapeutique.

2. Réalisation de l’empreinte optique

Une fois le bilan réalisé, et si l’équipe médicale s’oriente vers une TPP, la première étape consistera à réaliser **une empreinte optique** de la bouche de votre enfant. Cette procédure ne nécessite pas de sédation ou d’anesthésie et est réalisée en quelques secondes de façon indolore. (Fig. 5).



Fig. 5 : Empreinte optique du palais d'un enfant avec une fente vélo-palatine

3. Réalisation de prototypes

Une fois l’empreinte optique réalisée, le prothésiste va élaborer **plusieurs prototypes** de TPP de formes différentes pour trouver le positionnement idéal de l’extension vélaire.

4. Essai des prototypes

Les prototypes vont être essayés dans la bouche de votre enfant. Pour cela, il est nécessaire de réaliser une **nasofibroscopie**. Il s’agit d’une petite caméra introduite dans une narine et permettant d’aller visualiser le fond de la gorge de l’enfant et de vérifier le bon positionnement de la TPP. Cet examen est réalisé par un ORL pédiatrique sur un enfant vigile et ne prend que quelques minutes.

5. Fabrication de la TPP

Une fois le prototype choisi, la confection de la TPP est lancée. Des **attaches métalliques** sont ajoutées permettant de consolider et de stabiliser la TPP.

6. Essai et adaptation de la TPP

La TPP est ensuite mise en bouche. La fixation est réalisée par l’application de colle dentaire sur la partie palatine et par des élastiques et bandelettes collantes sur le front (Fig. 6).

L’équipe médico-chirurgicale surveillera la tolérance de la TPP de façon très rapprochée les premiers jours. Il est important de dépister des points d’appui dans la bouche de l’enfant. La TPP doit donc être retirée matin et soir pour établir cette surveillance quotidienne. L’équipe surveillera également les prises alimentaires et les paramètres respiratoires.



Fig. 6 : Enfant avec une TPP

A : crochets

B : élastiques

C : bandelettes collantes

7. Education des parents et préparation à la sortie

En tant que parents, vous serez impliqués précocement dans les soins prodigués à votre enfant, notamment l'entretien de la TPP et son changement quotidien.

L'équipe médicale et paramédicale vous guidera pour apprendre à manipuler la TPP en toute confiance avant le retour à la maison.

SORTIE D'HOSPITALISATION

Les **conditions de sortie** regroupent plusieurs critères :

- Votre enfant présente une respiration satisfaisante avec la TPP
- Vous l'alimentez de manière autonome ou
- Si une sonde naso-gastrique est nécessaire, vous êtes en confiance et autonome avec ce dispositif.
- Votre enfant a une prise de poids satisfaisante.
- Vous êtes à l'aise avec la gestion de la TPP.

La durée moyenne d'hospitalisation pour atteindre ces conditions de sortie est d'environ **1 mois**.

SUIVI PRECOCE

Un suivi rapproché est nécessaire durant les premiers mois de vie pour surveiller la bonne tolérance de la TPP et la bonne croissance staturo-pondérale de votre enfant.

La TPP est en général nécessaire pendant les **4 à 6 premiers mois de vie**. Etant donné la croissance de votre enfant, il sera nécessaire de refaire une ou plusieurs TPP. Pour le renouvellement d'une TPP, il sera nécessaire d'organiser une hospitalisation d'au moins une semaine au CHU de Nantes afin de refaire toutes les étapes de confection et de vérification d'une TPP.

LA CHIRURGIE

Durant la prise en charge, vous rencontrerez les chirurgiens qui s'occuperont de réaliser la fermeture de la fente vélo-palatine. La chirurgie aura lieu vers l'âge de **6 - 8 mois**. En fonction de la largeur de la fente, il pourra être nécessaire de réaliser deux interventions. Dans ce cas de figure, la seconde intervention aura lieu vers l'âge de 15-18 mois.

Le chirurgien vous donnera toutes les informations complémentaires au décours des consultations qui auront lieu avant et après les chirurgies.

Une fois la chirurgie réalisée, le traitement par TPP ne sera plus nécessaire.

SUIVI A LONG TERME

Une surveillance pluridisciplinaire sera nécessaire tout au long de la croissance de votre enfant.

Pour plus d'informations sur la séquence de Pierre Robin, vous pouvez vous référer au livret d'information disponible sur le site internet du CHU de Nantes « **Mon enfant est porteur d'une séquence de Pierre Robin** »

<https://www.chu-nantes.fr/mon-enfant-est-porteur-de-la-sequence-de-pierre-robin>

CHECK-LIST TPP

Il est conseillé de réaliser les manipulations à deux. Votre enfant est emmailloté sur le dos. Un parent se met à la tête de l'enfant pour le maintenir et le rassurer, le second effectue les manipulations de la TPP. Cette procédure est totalement indolore. Il est normal que vous soyez un peu stressés les premiers temps, et également normal au début que votre enfant pleure.

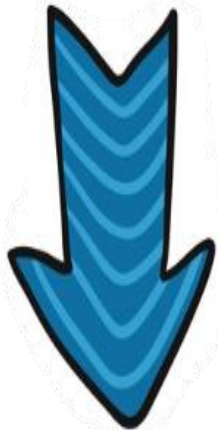


1. Je me lave les mains

2. Je prépare 2 fixations comprenant à chaque fois une bandelette collante passée dans 2 élastiques (1 fixation sur chaque crochet)

3. Je retire les élastiques de fixation puis la TPP

4. Je nettoie le palais avec une compresse humide pour retirer les résidus de colle puis je sèche avec une compresse sèche.



5. Je vérifie l'absence de points d'appui dans la bouche de mon enfant : zone rouge ou blanche comme un aphte. Je regarde bien au niveau du frein de lèvre supérieur, sur la gencive, sur les berges de la fente.

6. Je nettoie la TPP avec un savon neutre et une brosse à dent

7. J'applique 2 points de colle dentaire sur la partie palatine de la TPP de part et d'autre

8. Je remets en place la TPP et la maintiens avec mon doigt en appui contre le palais quelques secondes le temps que la colle adhère bien à la muqueuse

9. Pendant ce temps, l'autre parent attache les élastiques aux crochets.

10. Si les bandelettes collantes du front se détachent, je les enlève, j'applique un peu de teinture de Benjoin à l'aide d'une compresse sur le front le long de la fixation de la bandelette, je laisse sécher puis je colle les nouvelles bandelettes.



11. Je respire et je prends mon enfant dans les bras pour le réconforter

MES NOTES

A large pink rounded rectangle containing 20 horizontal dotted lines for writing notes.



UNE EQUIPE A VOTRE ECOUTE

L'équipe pluridisciplinaire du Centre de Compétence Maladies Rares SPRATON du CHU de Nantes est là pour vous :

- Tout l'équipe de néo-natologie du Pr Cyril Flamant
- Dr Arnaud Callies, néo-natologiste / arnaud.callies@chu-nantes.fr
- Dr Anne Frondas, néo-natologiste / anne.frondas@chu-nantes.fr
- Dr Justine Loin, chirurgien maxillo-faciale et stomatologue / justine.loin@chu-nantes.fr
- Sonia LAIGLE, Bastien GOELO prothésistes dentaire
- Christine DUPE, infirmière de chirurgie maxillo-faciale référente
- Pr Pierre Corre, chirurgien maxillo-facial et stomatologue.
Responsable du centre de compétence / pierre.corre@chu-nantes.fr
- Dr Julie Boyer, Dr Laetitia Robard, ORL pédiatrique et chirurgie cervico-faciale
- Virginie Defay, Clara Madelaine, orthophonistes
- Dr Sandrine Boudault, Dr Cécile Boscher, pédiatres
- Nathalie Balsamo, psychologue
- Ingrid Cross, kinésithérapeute de l'oralité
- Valérie Daligaut, kinésithérapeute chirurgie pédiatrique
- Dr Claudine Levailant, gynécologie obstétrique, échographie anténatale.
- Dr Bertrand Isidor, Dr Claire Bénéteau, Dr Sandra Mercier, Dr Sébastien Schmidt, Dr Marie Vincent, Dr Solène Conrad, génétique clinique.
- Secrétariat de chirurgie maxillo-faciale : bp-secretariat-cmf@chu-nantes.fr

EN CAS D'URGENCE :

- Appeler le 15
- Service de néonatalogie du CHU : 02.40.08.35.72 / 02.40.08.35.73
- Service SMUR pédiatrique : 02.40.08.76.76
- CHU Nantes (standard téléphonique) : 02.40.08.33.33

REMERCIEMENTS

Nous remercions l'équipe de Chirurgie néo-natologie du centre hospitalier de Tübingen de nous avoir chaleureusement accueillis lors de notre séjour en novembre 2022 et de nous avoir permis de mettre en place ce traitement pour améliorer la prise en charge des enfants porteurs de séquence de Pierre Robin.

Nous remercions le Pr Véronique Abadie, les associations TREMPIN et SPRATON, le laboratoire Asten, la direction du CHU de Nantes de nous avoir aidés dans cette démarche.

