

COMMENT JE TRAITE...

L'OBSTRUCTION RESPIRATOIRE CHEZ L'ENFANT ATTEINT D'UNE SÉQUENCE DE PIERRE ROBIN

THIMMESCH M (1), SERET N (2), HENS G (3), FRANÇOIS A (4), FRANÇOIS G (5)

RÉSUMÉ : La séquence de Pierre Robin associe un rétrognathisme, une glossoptose et une fente palatine. Elle est isolée ou liée à un syndrome génétique dans la moitié des cas. Les complications sont principalement respiratoires et digestives. L'obstruction respiratoire peut se manifester dès les premières heures de vie et altérer la vie de l'enfant en l'absence d'une prise en charge précoce. Le degré de sévérité peut varier d'un enfant à l'autre et, alors que certains patients seront soulagés avec une position ventrale, d'autres nécessiteront un tube naso-pharyngé, une ventilation en pression positive continue (CPAP) ou, plus rarement, une intervention chirurgicale. Dans cet article, nous décrivons un cas clinique, puis nous discutons de l'ensemble des possibilités thérapeutiques.

MOTS-CLÉS : Séquence de Pierre Robin - Obstruction respiratoire

HOW I TREAT : AIRWAY OBSTRUCTION IN CHILDREN WITH SEQUENCE OF PIERRE ROBIN

SUMMARY: Pierre Robin sequence (PRS) is described as a triad of micrognathia, glossoptosis and cleft palate. This sequence may be isolated or associated with a genetic syndrome in half of the cases. Main complications affect respiratory function and the upper digestive tract. Respiratory obstruction can arise as soon as in the first hours of life and may be life-threatening if no early appropriate management is implemented. PRS is phenotypically variable and the required treatment varies accordingly: some patients will be relieved with prone positioning alone while others will benefit from nasopharyngeal tube, CPAP ("Continuous Positive Airway Pressure") or rarely surgery. In this article, we describe a clinical case and then discuss the available therapeutic strategies.

KEYWORDS : Pierre Robin sequence - Airway obstruction

INTRODUCTION

La séquence de Pierre Robin (SPR) se caractérise par une triade classique associant une fente palatine, un rétrognathisme et une bascule en arrière de la langue (glossoptose). Elle peut être isolée, parfois associée à une autre malformation sans syndrome ou faire partie d'un tableau syndromique lié, dans certains cas, à une anomalie génétique (1). Dans les formes sévères, une obstruction des voies aériennes peut survenir dès la naissance. Dans cet article, nous décrivons un cas clinique, puis nous discutons des options thérapeutiques, médicales et chirurgicales.

CAS CLINIQUE

Nous rapportons le cas d'une enfant née prématurément à 36 semaines par césarienne en urgence pour un placenta prævia. Alors que l'adaptation néonatale immédiate se déroule

bien, l'enfant développe une détresse respiratoire dans les premières heures de vie. L'examen clinique objective une fente palatine, une glossoptose et un rétrognathisme, évoquant une séquence de Pierre Robin. L'enfant est transférée aux soins intensifs pédiatriques et nécessite une ventilation non invasive par CPAP, puis par oxygénothérapie à haut débit durant 50 jours. Par la suite, un tube nasopharyngé est placé et permet un sevrage rapide du support respiratoire (Figures 1, 2).

Sur le plan digestif, elle reçoit initialement une alimentation parentérale, puis une alimentation par sonde nasogastrique en débit continu, puis discontinu. L'échographie cardiaque objective une communication interventriculaire médioseptale. Le bilan génétique est normal.

Une polysomnographie, réalisée à 3 mois de vie sans tube nasopharyngé, démontre la présence de 64 apnées obstructives de plus de 4 secondes, ce qui correspond à un index d'apnées obstructives à 9,4/heure (Figure 3). L'enfant regagne son domicile après presque 4 mois d'hospitalisation avec une alimentation par sonde-gastrique, un tube nasopharyngé et une surveillance par monitoring.

À l'âge de 5 mois et demi, une seconde polysomnographie objective une amélioration de l'index d'apnées obstructives à 5/heure. Etant donné l'absence d'hypercapnie, il est décidé, en équipe, de ne pas remplacer le tube nasopharyngé. Concernant la fente palatine, un palais thermoformé est posé dans un premier temps,

(1) Pédiatre pneumologue, CHC Espérance, Montegnée, Belgique.

(2) Pédiatre, Unité de Sommeil enfant, CHC Espérance, Montegnée, Belgique.

(3) Médecin ORL pédiatrique, Centre labio-palatin multidisciplinaire, UZ Leuven, Leuven, Belgique.

(4) Néonatalogue, CHC Saint-Vincent, Rocourt, Belgique.

(5) Pédiatre coordinateur du Centre labio-palatin, Clinique universitaire Saint-Luc, Bruxelles, Belgique.

Figure 1. Utilisation d'un tube naso-trachéal comme tube naso-pharyngé, diamètre de 3,5 mm, section de l'extrémité lors de son utilisation.

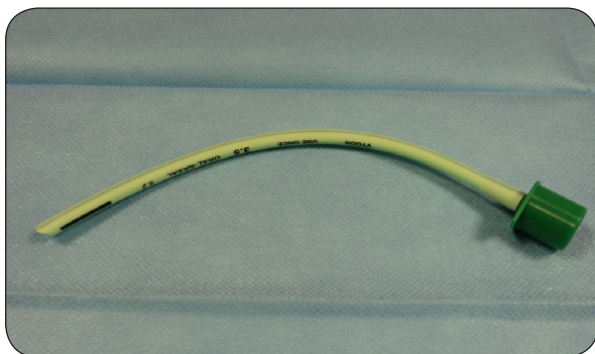
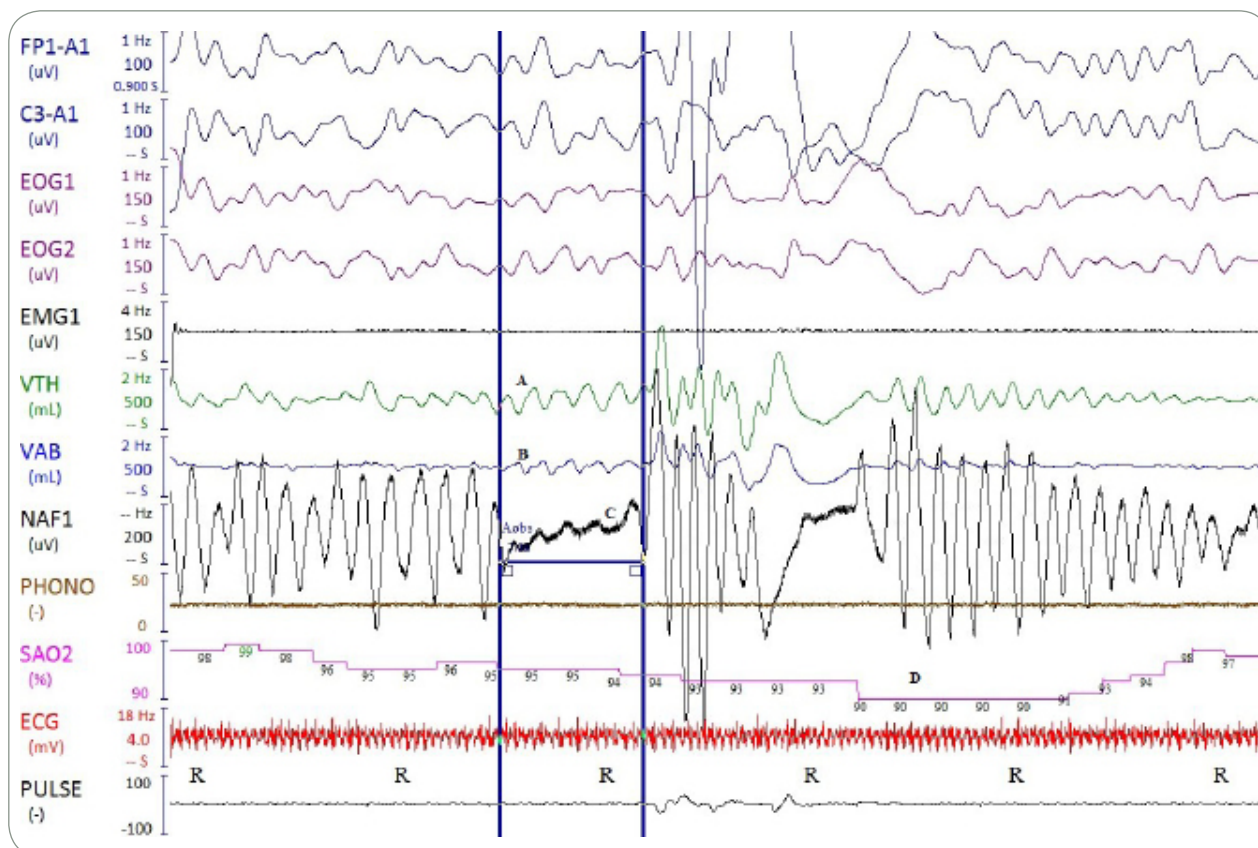


Figure 2. Patiente avec séquence de Pierre Robin, âgée de 5 mois. Tube naso-pharyngé dans la narine droite.



Figure 3. Tracé de polysomnographie montrant une apnée obstructive (Aobs). Maintien de mouvements respiratoires thoraciques (A) et abdominaux (B), avec arrêt du flux d'air nasal (C) et diminution de la saturation jusque 90 % (D).



mais est mal supporté par la patiente. A l'âge de 11 mois, l'enfant bénéficie d'une staphylorraphie. Les suites opératoires sont simples. L'alimentation par sonde naso-gastrique est

sevrée à l'âge de 15 mois. A l'âge 16 mois, la croissance est harmonieuse au 3^{ème} percentile, le développement psychomoteur est normal, et la polysomnographie de contrôle est rassurante.

DISCUSSION

1) Généralités

a) Épidémiologie

La séquence de Pierre Robin (SPR) est caractérisée par l'association d'un rétrognathisme, d'une glossoptose et d'une fente palatine. L'incidence varie de 1/3.120 à 1/14.000 naissances. Cette séquence est syndromique dans la moitié des cas : plus de 50 syndromes ont été décrits en association avec la SPR, dont les plus fréquents sont le syndrome de Stickler, le syndrome vélo-cardio-facial et le syndrome de Treacher Collins. Malgré plusieurs hypothèses, l'étiologie de la SPR reste actuellement inconnue (1, 2).

b) Clinique

À l'examen clinique, on peut constater que la mandibule est petite et que la langue est postérieure avec, comme conséquence, une obstruction de l'oropharynx, elle-même responsable d'une obstruction des voies aériennes supérieures et de difficultés de succion-déglutition. Selon la gravité, l'obstruction des voies aériennes supérieures est présente spontanément à l'éveil, lors des repas ou seulement au sommeil. Les symptômes peuvent se majorer généralement dans le deuxième mois de vie, d'où l'importance d'une évaluation régulière du degré d'obstruction. La respiration est souvent bruyante au sommeil. L'atteinte digestive se manifeste par des troubles de coordination de la succion-déglutition, des épisodes d'étouffement, un reflux nasal et des difficultés d'alimentation, nécessitant, dans les cas les plus sévères, une alimentation entérale par sonde naso-gastrique. La gastrostomie est à éviter car les difficultés alimentaires sont le plus souvent temporaires. Le reflux gastro-œsophagien peut également compliquer le degré d'obstruction respiratoire (3).

c) Classification

Plusieurs classifications ont été proposées. Cole et coll. suggèrent la classification suivante (4) :

- Grade 1 : peu d'obstruction des voies aériennes supérieures lors de la position dorsale, glossoptose peu importante, alimentation satisfaisante.

- Grade 2 : obstruction respiratoire modérée lors de la position dorsale mais pas en position latérale, glossoptose importante, détresse respiratoire majorée lors de l'alimentation.
- Grade 3 : obstruction respiratoire modérée à sévère en position dorsale, persistance d'une obstruction respiratoire en position latérale, glossoptose importante, alimentation par voie orale impossible.

d) Évaluation respiratoire

Afin d'évaluer l'atteinte respiratoire, il est indispensable de réaliser une naso-fibroscopie pour déterminer l'anatomie des voies aériennes supérieures. En cas de suspicion d'une atteinte des voies aériennes inférieures, une bronchoscopie souple peut également être proposée. Par ailleurs, il faut également estimer le degré d'obstruction respiratoire et le contrôle cardio-respiratoire, principalement au sommeil. L'examen de choix est la polysomnographie afin d'objectiver les apnées obstructives, l'hypoxémie et la qualité du sommeil. L'oxymétrie nocturne est aussi intéressante pour le suivi de ces patients et pour déterminer le moment de la staphylorraphie. La mesure de pression transcutanée en CO₂ sera réalisée en cas d'atteinte sévère (2, 5).

Lors d'une SPR, il est également recommandé de rechercher une forme syndromique de SPR, et de compléter le bilan par une échographie cardiaque, une échographie abdominale, une échographie transfontanellaire, des potentiels évoqués auditifs et une évaluation génétique. Lors d'une forme syndromique, le pronostic sera moins bon, et plus souvent, des difficultés respiratoires persisteront.

2) Traitements

a) Traitement médical

Dans les formes peu sévères de SPR, un traitement médical peut être proposé en première intention. Il s'agit, principalement, du positionnement de l'enfant en décubitus ventral, du tube nasopharyngé et de la ventilation non invasive.

Positionnement : La position ventrale permet d'améliorer l'obstruction respiratoire dans 40 à 70 % des cas de SPR. Elle est cependant associée à une augmentation du risque de mort subite, d'où l'importance d'une surveillance par monitoring cardio-respiratoire à domicile. Certaines équipes proposent une position latérale, sans que l'efficacité ait été prouvée (1, 2).

Tube nasopharyngé : Le tube nasopharyngé est utilisé par quelques équipes. Le tube est placé dans une narine et son extrémité doit

être positionnée derrière la base de la langue, permettant de lever l'obstacle lié à la glossopexie, en attendant la croissance mandibulaire et une maturation de la langue. Après écolage des parents, cette technique permet un retour à domicile, comme pour notre patiente. La durée de pose du tube nasopharyngé est variable (1). Il sera d'abord placé en continu, puis en discontinu. Dans l'étude de Saboye et coll., portant sur 15 patients, la durée moyenne du traitement était de 64 jours (6). Dans l'étude de Abel et coll., sur 104 patients avec une SPR, 63 enfants ont bénéficié d'un tube nasopharyngé, avec une durée moyenne de 8 mois (3 semaines à 27 mois) (7). Notre patiente a gardé son tube naso-pharyngé durant un peu plus de 3 mois. Lors du sevrage du tube, une réévaluation en hospitalisation avec polysomnographie et oxymétrie est conseillée. Peu de complications sont décrites avec cette technique, sauf dans l'étude de Wagener et coll., où sur 22 patients, trois enfants ont présenté une infection pulmonaire, sans qu'un lien de causalité avec le tube nasopharyngé puisse formellement être démontrés, et un enfant a développé une sténose de la narine droite (8), d'où l'importance de la position du tube et la réalisation régulière des lavages des fosses nasales au sérum physiologique.

Ventilation non invasive : Quelques centres ont rapporté l'utilisation de la CPAP lors d'une SPR. Une pression positive en continu permet d'assurer la perméabilité des voies aériennes supérieures. Cependant, peu de données sont disponibles dans la littérature. Dans l'étude de Leboulanger et coll., sept patients ont été améliorés avec une CPAP à domicile, avec un masque adapté (9).

b) Traitement chirurgical

Les options chirurgicales sont réservées aux patients avec une obstruction respiratoire sévère échappant au traitement médical. Elles ne font pas l'unanimité et varient d'un centre à l'autre. On retrouve principalement la labio-glossopexie, l'ostéogenèse par distraction mandibulaire et la trachéotomie.

La labio-glossopexie : La labio-glossopexie consiste à fixer le bout de la langue à la lèvre inférieure. Elle permet de lever rapidement l'obstruction des voies aériennes et autorise un retour rapide au domicile, sans devoir éduquer les parents pour utiliser un dispositif d'aide respiratoire. L'efficacité de cette technique varie de 70 à 100 % (10), et sera meilleure pour les formes isolées. Les complications, les plus souvent décrites, sont la déhiscence des sutures, nécessitant une réintervention et l'abcès du menton. Tout comme le tube naso-pharyngé, la

labio-glossopexie permet de passer un cap en attendant la maturation des tissus. Cette technique chirurgicale est cependant fort invasive et à éviter si possible.

L'ostéogenèse par distraction mandibulaire : La distraction mandibulaire consiste à avancer lentement la mandibule après une ostéotomie initiale et, par conséquent, avancer la base de la langue, ce qui permet de lever l'obstruction des voies aériennes. Les distracteurs mandibulaires peuvent être internes ou externes (11). Alors que cette technique était réservée aux patients qui avaient déjà subi une trachéotomie ou une labio-glossopexie, elle est de plus en plus adoptée comme intervention chirurgicale en première intention. En comparaison avec la labio-glossopexie, elle permet une meilleure résolution à long terme du syndrome d'apnées obstructives du sommeil, mais, en revanche, elle s'accompagne de plus de complications telles que blessures cutanées, cicatrices chéloïdes, infections du matériel, lésions du nerf facial ou dommages des bourgeons dentaires (12).

La trachéotomie : La trachéotomie consiste à pratiquer une ouverture au niveau de la trachée et à y introduire une canule. Cette technique, moins définitive, est parfois utilisée pour contrecarrer l'obstruction respiratoire, en attendant une autre chirurgie (1, 2). Elle est utilisée en dernier recours lorsque les autres techniques ont échoué et que l'obstruction respiratoire persiste. Cependant, elle s'accompagne de nombreuses complications, avec augmentation des hospitalisations, infections des voies aériennes inférieures, granulomes, sténose trachéale et difficultés à déglutir et à développer le langage (1, 11). Elle est de moins en moins utilisée depuis l'utilisation du tube naso-pharyngé et est réservée aux cas sévères ou associés à d'autres pathologies.

c) Autres traitements

Alors qu'une alimentation enrichie est suffisante dans les SPR légères à modérées, une alimentation entérale par sonde naso-gastrique sera souvent nécessaire dans les formes sévères. Un traitement anti-reflux est souvent associé (2, 12). La fermeture de la fente palatine sera réalisée entre 3 et 12 mois. Une prise en charge logopédique est nécessaire pour améliorer la position de la langue et la succion.

d) Evolution et surveillance ultérieure

En cas de SPR isolée, l'évolution est, en général, favorable. Les problèmes respiratoires vont se résoudre spontanément, grâce à la croissance et l'avancée de la mandibule. Cependant, la croissance de la mandibule ainsi

que le passage oro-pharyngé se situent dans les limites inférieures de la norme (2, 13). Un suivi en consultation ORL est donc indispensable pour évaluer la présence d'autres causes d'obstructions respiratoires, comme l'hypertrophie des tissus adénoïdes. Les troubles digestifs s'améliorent également durant les premières années de vie. Le développement neurologique sera normal, à condition que l'enfant n'ait pas présenté d'anoxies répétées durant les premières semaines de vie. Un suivi orthodontique sera aussi nécessaire. En cas de SPR syndromique, l'évolution dépendra du syndrome dont l'enfant est atteint.

CONCLUSION

L'obstruction respiratoire est fréquente lors d'une SPR et nécessite une prise en charge adéquate. Un positionnement correct de l'enfant et/ou un tube nasopharyngé permettent à de nombreux patients de s'améliorer spontanément. En l'absence d'efficacité du traitement médical, une option chirurgicale devra être discutée en équipe. Un suivi multidisciplinaire annuel au long cours est indispensable pour ces patients. Lors d'une SPR isolée, le pronostic d'évolution est, en général, excellent.

BIBLIOGRAPHIE

1. Rathé M, Rayyan M, Schoenaers J, et al.— Pierre Robin sequence : management of respiratory and feeding complications during the first year of life in a tertiary referral centre. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2015, **79**, 1206-1212.
2. Coté A, Fanous A, Almajed A, et al.— Pierre Robin sequence : review of diagnostic and treatment challenges. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2015, **79**, 451-464.
3. Daniel M, Bailey S, Hensley R, et al.— Airway, feeding and growth in infants with Robin sequence and sleep apnoea. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2013, **77**, 499-503.
4. Cole A, Lynch P, Slator R, et al.— A new grading of Pierre Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J*, 2008, **45**, 603-606.
5. Reddy VS.— Evaluation of upper airway obstruction in infants with Pierre Robin sequence and the role of polysomnography - Review of current evidence. *Paediatr Respir Rev*, 2016, 80-87.
6. Saboye J, Tournier JJ, Gerardin P, et al.— Neonatal treatment of stage 3 Pierre Robin sequence by mean of a naso-pharyngeal tube. *Rev Stomatol Chir Maxillofac Chir Orale*, 2015, **116**, 235-238.
7. Abel F, Bajaj Y, Wyatt M, et al.— The successful use of the nasopharyngeal airway in Pierre Robin sequence: an 11-year experience. *Arch Dis Child*, 2012, **97**, 331-334.
8. Wagener S, Rayatt SS, Tatman, et al.— Management of infants with Pierre Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J*, 2003, **40**, 180-185.
9. Leboulanger N, Picard A, Soupre V, et al.— Physiologic and clinical benefits of noninvasive ventilation in infants with Pierre Robin sequence. *Pediatrics*, 2010, **126**, e1056-e1063.
10. Broucsault H, Lamblin MD, Hosana G, et al.— Evaluation of the efficacy of tongue-lip adhesion in Pierre Robin sequence. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*, 2018, **135**, 155-158.
11. Evans K, Sie K, Hopper R, et al.— Robin sequence: from diagnosis to development of an effective management plan. *Pediatrics*. 2011, **127**, 936-948.
12. Staudt CB, Gnoinski WM, Peltomäki T.— Upper airway changes in Pierre Robin sequence from childhood to adulthood. *Orthod Craniofac Res*, 2013, **16**, 202-213.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Dr M. Thimmesch, Service de Pédiatrie, Rue Saint-Nicolas 447-449, 4420 Montegnée, Belgique.
Email : matthieu.thimmesch@chc.be