



HAL
open science

Devenir des enfants porteurs d'une séquence de Pierre Robin : étude comparative

Virginie Lafontaine

► **To cite this version:**

Virginie Lafontaine. Devenir des enfants porteurs d'une séquence de Pierre Robin : étude comparative. Médecine humaine et pathologie. 2018. dumas-01917030

HAL Id: dumas-01917030

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01917030v1>

Submitted on 9 Nov 2018

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.



AVERTISSEMENT

Ce document est le fruit d'un long travail approuvé par le jury de soutenance et mis à disposition de l'ensemble de la communauté universitaire élargie.

Il n'a pas été réévalué depuis la date de soutenance.

Il est soumis à la propriété intellectuelle de l'auteur. Ceci implique une obligation de citation et de référencement lors de l'utilisation de ce document.

D'autre part, toute contrefaçon, plagiat, reproduction illicite encourt une poursuite pénale.

Contact au SID de Grenoble :
bump-theses@univ-grenoble-alpes.fr

LIENS

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 122. 4

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 335.2- L 335.10

<http://www.cfcopies.com/juridique/droit-auteur>

<http://www.culture.gouv.fr/culture/infos-pratiques/droits/protection.htm>



UNIVERSITÉ GRENOBLE ALPES

UFR DE MÉDECINE DE GRENOBLE

Année : 2018

DEVENIR DES ENFANTS PORTEURS D'UNE SEQUENCE DE PIERRE ROBIN : ETUDE

COMPARATIVE

THÈSE

PRÉSENTÉE POUR L'OBTENTION DU TITRE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

DIPLÔME D'ÉTAT

Virginie LAFONTAINE

[Données à caractère personnel]

THÈSE SOUTENUE PUBLIQUEMENT À LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE GRENOBLE

Le : 19 Octobre 2018

DEVANT LE JURY COMPOSÉ DE

Président du jury :

M. le Professeur DEBILLON

Membres :

Mme le Docteur MORAND, directeur de thèse

M. le Professeur RIGHINI

M. le Professeur GIOT

Mme le Docteur BELIN

L'UFR de Médecine de Grenoble n'entend donner aucune approbation ni improbation aux opinions émises dans les thèses ; ces opinions sont considérées comme propres à leurs auteurs.

A mes grands-parents.....

ENSEIGNANTS A L'UFR DE MEDECINE (ANNEE 2017 – 2018)



Doyen de la Faculté : Pr. Patrice MORAND

Année 2017-2018

ENSEIGNANTS A L'UFR DE MEDECINE

CORPS	NOM-PRENOM	Discipline universitaire
PU-PH	ALBALADEJO Pierre	Anesthésiologie réanimation
PU-PH	APEL Florent	Ophthalmologie
PU-PH	ARVIEUX-BARTHELEMY Catherine	Chirurgie générale
PU-PH	BAILLET Athan	Rhumatologie
PU-PH	BARONE-ROCHETTE Gilles	Cardiologie
PU-PH	BAYAT Sam	Physiologie
PU-PH	BENHAMOU Pierre Yves	Endocrinologie, diabète et maladies métaboliques
PU-PH	BERGER François	Biologie cellulaire
MCU-PH	BIDART-COUTTON Marie	Biologie cellulaire
MCU-PH	BOISSET Sandrine	Agents infectieux
PU-PH	BONAZ Bruno	Gastro-entérologie, hépatologie, addictologie
PU-PH	BONNETIERRE Vincent	Médecine et santé au travail
PU-PH	BOREL Anne-Laure	Endocrinologie, diabète et maladies métaboliques
PU-PH	BOSSON Jean-Luc	Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication
MCU-PH	BOTTARI Serge	Biologie cellulaire
PU-PH	BOUGEROL Thierry	Psychiatrie d'adultes
PU-PH	BOUILLET Laurence	Médecine interne
PU-PH	BOUZAT Pierre	Réanimation
MCU-PH	BRENIER-PINCHART Marie Pierre	Parasitologie et mycologie
PU-PH	BRICAULT Ivan	Radiologie et imagerie médicale
PU-PH	BRICHON Pierre-Yves	Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire
MCU-PH	BRIOT Raphaël	Thérapeutique, médecine d'urgence
MCU-PH	BROUILLET Sophie	Biologie et médecine du développement et de la reproduction
PU-PH	CAHN Jean-Yves	Hématologie
PU-PH	CARPENTIER Françoise	Thérapeutique, médecine d'urgence
PU-PH	CARPENTIER Patrick	Chirurgie vasculaire, médecine vasculaire
PU-PH	CESBRON Jean-Yves	Immunologie
PU-PH	CHABARDES Stephan	Neurochirurgie
PU-PH	CHABRE Olivier	Endocrinologie, diabète et maladies métaboliques
PU-PH	CHAFFANJON Philippe	Anatomie
PU-PH	CHARLES Julie	Dermatologie
PU-PH	CHAVANON Olivier	Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire
PU-PH	CHIQUET Christophe	Ophthalmologie

PU-PH	CHIRICA Mircea	Chirurgie générale
PU-PH	CINQUIN Philippe	Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication
MCU-PH	CLAVARINO Giovanna	Immunologie
PU-PH	COHEN Olivier	Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication
PU-PH	COURVOISIER Aurélien	Chirurgie infantile
PU-PH	COUTURIER Pascal	Gériatrie et biologie du vieillissement
PU-PH	CRACOWSKI Jean-Luc	Pharmacologie fondamentale, pharmacologie clinique
PU-PH	CURE Hervé	Oncologie
PU-PH	DEBILLON Thierry	Pédiatrie
PU-PH	DECAENS Thomas	Gastro-entérologie, Hépatologie
PU-PH	DEMATTEIS Maurice	Addictologie
MCU-PH	DERANSART Colin	Physiologie
PU-PH	DESCOTES Jean-Luc	Urologie
MCU-PH	DETANTE Olivier	Neurologie
MCU-PH	DIETERICH Klaus	Génétique et procréation
MCU-PH	DOUTRELEAU Stéphane	Physiologie
MCU-PH	DUMESTRE-PERARD Chantal	Immunologie
PU-PH	EPAULARD Olivier	Maladies Infectieuses et Tropicales
PU-PH	ESTEVE François	Biophysique et médecine nucléaire
MCU-PH	EYSSERIC Hélène	Médecine légale et droit de la santé
PU-PH	FAGRET Daniel	Biophysique et médecine nucléaire
PU-PH	FAUCHERON Jean-Luc	Chirurgie générale
MCU-PH	FAURE Julien	Biochimie et biologie moléculaire
PU-PH	FERRETTI Gilbert	Radiologie et imagerie médicale
PU-PH	FEUERSTEIN Claude	Physiologie
PU-PH	FONTAINE Éric	Nutrition
PU-PH	FRANCOIS Patrice	Epidémiologie, économie de la santé et prévention
MCU-MG	GABOREAU Yoann	Médecine Générale
PU-PH	GARBAN Frédéric	Hématologie, transfusion
PU-PH	GAUDIN Philippe	Rhumatologie
PU-PH	GAVAZZI Gaétan	Gériatrie et biologie du vieillissement
PU-PH	GAY Emmanuel	Neurochirurgie
MCU-PH	GILLOIS Pierre	Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication
MCU-PH	GRAND Sylvie	Radiologie et imagerie médicale
PU-PH	GRIFFET Jacques	Chirurgie infantile
PU-PH	GUEBRE-EGZIABHER Fitsum	Néphrologie
MCU-PH	GUZUN Rita	Endocrinologie, diabétologie, nutrition, éducation thérapeutique
PU-PH	HAINAUT Pierre	Biochimie, biologie moléculaire
PU-PH	HENNEBICQ Sylviane	Génétique et procréation
PU-PH	HOFFMANN Pascale	Gynécologie obstétrique
PU-PH	HOMMEL Marc	Neurologie
PU-MG	IMBERT Patrick	Médecine Générale
PU-PH	JOUK Pierre-Simon	Génétique
PU-PH	JUVIN Robert	Rhumatologie

PU-PH	KAHANE Philippe	Physiologie
MCU-PH	KASTLER Adrian	Radiologie et imagerie médicale
PU-PH	KRACK Paul	Neurologie
PU-PH	KRAINIK Alexandre	Radiologie et imagerie médicale
PU-PH	LABARERE José	Epidémiologie ; Eco. de la Santé
MCU-PH	LABLANCHE Sandrine	Endocrinologie, diabète et maladies métaboliques
MCU-PH	LANDELLE Caroline	Bactériologie - virologie
MCU-PH	LAPORTE François	Biochimie et biologie moléculaire
MCU-PH	LARDY Bernard	Biochimie et biologie moléculaire
MCU-PH	LARRAT Sylvie	Bactériologie, virologie
MCU - PH	LE PISSART Audrey	Biochimie et biologie moléculaire
PU-PH	LECCIA Marie-Thérèse	Dermato-vénérologie
PU-PH	LEROUX Dominique	Génétique
PU-PH	LEROY Vincent	Gastro-entérologie, hépatologie, addictologie
PU-PH	LEVY Patrick	Physiologie
PU-PH	LONG Jean-Alexandre	Urologie
PU-PH	MAGNE Jean-Luc	Chirurgie vasculaire
MCU-PH	MAIGNAN Maxime	Thérapeutique, médecine d'urgence
PU-PH	MAITRE Anne	Médecine et santé au travail
MCU-PH	MALLARET Marie-Reine	Epidémiologie, économie de la santé et prévention
MCU-PH	MARLU Raphaël	Hématologie, transfusion
MCU-PH	MAUBON Danièle	Parasitologie et mycologie
PU-PH	MAURIN Max	Bactériologie - virologie
MCU-PH	MC LEER Anne	Cytologie et histologie
PU-PH	MERLOZ Philippe	Chirurgie orthopédique et traumatologie
PU-PH	MORAND Patrice	Bactériologie - virologie
PU-PH	MOREAU-GAUDRY Alexandre	Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication
PU-PH	MORO Elena	Neurologie
PU-PH	MORO-SIBILOT Denis	Pneumologie
PU-PH	MOUSSEAU Mireille	Cancérologie
PU-PH	MOUTET François	Chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique ; brûlologie
MCU-PH	PACLET Marie-Hélène	Biochimie et biologie moléculaire
PU-PH	PALOMBI Olivier	Anatomie
PU-PH	PARK Sophie	Hémato - transfusion
PU-PH	PASSAGGIA Jean-Guy	Anatomie
PU-PH	PAYEN DE LA GARANDERIE Jean-François	Anesthésiologie réanimation
MCU-PH	PAYSANT François	Médecine légale et droit de la santé
MCU-PH	PELLETIER Laurent	Biologie cellulaire
PU-PH	PELLOUX Hervé	Parasitologie et mycologie
PU-PH	PEPIN Jean-Louis	Physiologie
PU-PH	PERENNOU Dominique	Médecine physique et de réadaptation
PU-PH	PERNOD Gilles	Médecine vasculaire
PU-PH	PIOLAT Christian	Chirurgie infantile
PU-PH	PISON Christophe	Pneumologie

PU-PH	PLANTAZ Dominique	Pédiatrie
PU-PH	POIGNARD Pascal	Virologie
PU-PH	POLACK Benoît	Hématologie
PU-PH	POLOSAN Mircea	Psychiatrie d'adultes
PU-PH	PONS Jean-Claude	Gynécologie obstétrique
PU-PH	RAMBEAUD Jacques	Urologie
PU-PH	RAY Pierre	Biologie et médecine du développement et de la reproduction
PU-PH	REYT Émile	Oto-rhino-laryngologie
PU-PH	RIGHINI Christian	Oto-rhino-laryngologie
PU-PH	ROMANET Jean Paul	Ophthalmologie
PU-PH	ROSTAING Lionel	Néphrologie
MCU-PH	ROUSTIT Matthieu	Pharmacologie fondamentale, pharmaco clinique, addictologie
MCU-PH	ROUX-BUISSON Nathalie	Biochimie, toxicologie et pharmacologie
MCU-PH	RUBIO Amandine	Pédiatrie
PU-PH	SARAGAGLIA Dominique	Chirurgie orthopédique et traumatologie
MCU-PH	SATRE Véronique	Génétique
PU-PH	SAUDOU Frédéric	Biologie Cellulaire
PU-PH	SCHMERBER Sébastien	Oto-rhino-laryngologie
PU-PH	SCHWEBEL-CANALI Carole	Réanimation médicale
PU-PH	SCOLAN Virginie	Médecine légale et droit de la santé
MCU-PH	SEIGNEURIN Arnaud	Epidémiologie, économie de la santé et prévention
PU-PH	STAHL Jean-Paul	Maladies infectieuses, maladies tropicales
PU-PH	STANKE Françoise	Pharmacologie fondamentale
MCU-PH	STASIA Marie-José	Biochimie et biologie moléculaire
PU-PH	STURM Nathalie	Anatomie et cytologie pathologiques
PU-PH	TAMISIER Renaud	Physiologie
PU-PH	TERZI Nicolas	Réanimation
MCU-PH	TOFFART Anne-Claire	Pneumologie
PU-PH	TONETTI Jérôme	Chirurgie orthopédique et traumatologie
PU-PH	TOUSSAINT Bertrand	Biochimie et biologie moléculaire
PU-PH	VANZETTO Gérald	Cardiologie
PU-PH	VUILLEZ Jean-Philippe	Biophysique et médecine nucléaire
PU-PH	WEIL Georges	Epidémiologie, économie de la santé et prévention
PU-PH	ZAOUI Philippe	Néphrologie
PU-PH	ZARSKI Jean-Pierre	Gastro-entérologie, hépatologie, addictologie

PU-PH : Professeur des Universités et Praticiens Hospitaliers
MCU-PH : Maître de Conférences des Universités et Praticiens Hospitaliers
PU-MG : Professeur des Universités de Médecine Générale
MCU-MG : Maître de Conférences des Universités de Médecine Générale

REMERCIEMENTS

- **Aux membres du jury**

Au **Pr DEBILLON** parce que vous me faites l'honneur de présider ce jury. Veuillez trouver ici l'expression de ma profonde et respectueuse reconnaissance. Hâte de collaborer avec vous et de profiter de vos connaissances pour continuer à progresser dans la prise en charge de nos petits patients.

Au **Pr RIGHINI** parce que vous me faites le grand plaisir de juger ce travail. Le semestre passé à vos côtés en ORL, en consultation et au bloc, a été très enrichissant pour moi. Il m'a surtout permis de nouer des liens forts avec votre équipe et j'espère qu'ils ne feront que se renforcer au cours du temps.

Au **Pr GIOT**, parce que je suis fière de faire partie d'un de vos premiers jurys en tant que Professeur. Je vous remercie pour votre précieuse aide, notamment pour les statistiques et votre soutien durant ce travail. C'est une immense joie de devenir chef dans le service qui m'a vu grandir, de travailler à vos côtés et de pouvoir réaliser mes rêves professionnels.

Au **Dr BELIN** parce que vous vous êtes décarcassée pour pouvoir être présente dans ce jury. Veuillez trouver l'expression de mes sincères remerciements et mon profond respect.

Et surtout au **Dr MORAND**. Béné parce que le fait que tu diriges mon travail de thèse était une évidence. Je te remercie d'avoir partagé cette épreuve avec moi, de m'avoir aidée et soutenue. Tu m'as fait découvrir et aimer la chirurgie maxillo-faciale pédiatrique. J'ai hâte de travailler à tes côtés. J'espère que l'avenir nous réservera plein de beaux projets.

- **A mes maîtres**

Au **Pr BETTEGA**, parce que vous m'avez appris que l'on fait la plus belle chirurgie mais qu'il n'y a pas de bon chirurgien sans travail. Que vous êtes un savant mélange de rigueur, de dextérité, de force et de bienveillance. A vos côtés, on apprend à devenir un chirurgien, mais aussi qu'il faut faire preuve d'humilité. Je ne vous exprimerai jamais assez ma reconnaissance et mon profond respect.

Au **Pr REYT**, parce que vous faites preuve d'un grand talent et d'une grande sagesse. Les quelques mois à vos côtés ont été très importants pour moi. C'est toujours un grand plaisir de discuter avec vous. Tous mes vœux de bonheur pour votre retraite.

- **A tous ceux qui ont été mes chefs durant mon internat**

A l'équipe de chirurgie orthopédique d'Annecy : **Dr CHIRPAZ, Dr JAGER, Dr ALLAMEL et Dr Roch MADER** parce que vous avez été là pour mes premiers pas en tant qu'interne.

A l'équipe de viscérale d'Annecy : **Dr DUPREY, Dr OULIER, Dr MESTRALET et Dr MORATI** parce que vous m'avez fait découvrir et même apprécier la chirurgie digestive !

A **Clothilde OCHALA** et à **Leslie NOYELLES**, parce que vous m'avez prouvé qu'on peut être une femme chirurgien, tout en gardant sa part de féminité et en gérant tout de front : la carrière et la vie de famille.

A **Aurélié VIGNERON**, parce que je suis très fière d'avoir travaillé à tes côtés et que ton rire me manque.

A **Marine HITTIER**, parce que j'ai aimé être ton interne, faire des HTM et Abdo à tes côtés. Mais aussi pour les bons moments passés en dehors du CHU. J'ai bien retenue l'importance de la « vallée du champagne » !

A **Emma ORSET**, parce que tu étais là à mes débuts au CHU en tant que « vieille » interne bienveillante et que je resterai ton doudou dès que tu en auras besoin.

A **Juliette COUDURIER**, parce que tu es toujours à l'écoute et que j'adore faire des Rhino avec toi. Ton vouvoiement des externes me fait toujours autant mourir de rire !

A **Isé MARZLOFF** et à **Dorothée DENEUBOURG**, parce que vous êtes toujours disponibles pour moi et pleines de bons conseils. C'est un réel plaisir de travailler à vos côtés et je suis ravie d'intégrer le « GIRL POWER MAXILLO ».

A **Alexis DELOBAUX**, parce que tu es le plus plasticien des plasticiens. Une des « Pitchou » intègre le bureau.

Aux ORL, **Ihab ATTALAH** et **Eric BOYER**, pour leur soutien et leur disponibilité pour mes premiers pas au pays des trach.

A **Max DIMINUTTO**, pour ta gentillesse lors de ton passage dans le service.

A l'équipe de Necker : Je remercie le **Pr PICARD** de m'avoir accueilli pendant ces 6 mois qui ont été enrichissants et passionnants. Une pensée toute particulière au **Dr Cécilia NEIVA-VAZ** pour m'avoir permis de réaliser mon premier temps primaire de fente, ses précieux

conseils et son écoute. Aux assistants : **QUENTIN, AUDREY et ANNE** sans qui le semestre n'aurait pas été si agréable. Mais également aux **Dr SOUPRE, GALLIANI, KADLUB et KHONSARI**.

- **A tous ceux qui ont été mes co-internes**

A ceux de la première heure pendant les 2 premiers semestres à Annecy : **Loic, Gab, Nico**, et **Anne** pour nos « tea time »

A **Rodolphe**, parce qu'il est mon Rodo, qu'on a la même vision de notre spécialité et qu'on peut compter l'un sur l'autre.

A ceux d'ORL : **Eléa** pour avoir été mon guide, ma petite **Marie** toujours souriante, **Ashley** parce que tu as appris à dire NON !, **Christol** parce qu'on s'est suivi pendant 1 an1/2, de l'ORL à Annecy.

A **Akil et Xavier**, parce que nos conseils de guerre me manquent !

A **Mickaël**, je te souhaite plein de belles choses à Annecy.

A **Pia**, pour notre semestre passé à Annecy, tu pourras toujours compter sur moi.

A **Margaux et Charlotte**, parce que les semestres à vos côtés se sont passés en toute simplicité, dans la joie et la bonne humeur, renforçant mes liens avec la chir de la main.

A ceux de Paris, qui m'ont chaleureusement accueillie et fait tomber presque tous les préjugés sur les parisiens. **Nicolas, Kévin, Léandre, Tan-Mai et Marine**, j'ai passé un semestre inoubliable à vos côtés !

Aux derniers en date, parce qu'ils ont su me supporter durant ce dernier semestre : **Sophie** pour son amour des potins et son précieux soutien, **Nathan** parce qu'il a été un de mes premiers externes, la boucle est bouclée ; **Elias** pour ses étourderies attendrissantes sur lesquelles je garderai toujours un œil bienveillant ; **Ilan** parce qu'il fera toujours plus Docteur que moi ! et **Sanela** même on a fait que se croiser ce semestre

- **Aux équipes para-médicales :**

Aux infirmières de consultation, parce qu'elles sont bien plus que des soignantes à mes yeux, elles sont mes confidentes !

Christine, Alex, Malika et Nath, vous m'avez connu bébé interne et m'avez appris tout ce que je sais des pansements. Je ne vous dirai jamais assez à quel point vous égayez ma journée quand je passe vous voir le matin !

Aux prothésistes

Les plus anciens : **Jean-Pierre, Fifi et François**, pour vos bons conseils et votre aide précieuse sur mes premières consultations d'urgences.

Aux plus jeunes : **Solène, Lucie et Fabien**, parce que c'est un régal de travailler dans la bonne humeur à vos côtés.

A Caro parce que ton labo était ma cachette pas si secrète !

Aux infirmières de Bloc, Claudine, Sylvie, Séverine, Audrey V, Audrey B, Fleur, Anne-Lise, Justine, qui rendent nos journées agréables. Certaines m'ont connue à mes débuts et c'est toujours avec un grand plaisir que je viens vous retrouver au bloc pour partager de nouvelles aventures, notamment mes premiers blocs solo !

Aux infirmières du Service, aux anciennes, aux nouvelles, du 6ème, du « 7ème »... C'est avec plaisir que je vous retrouve tous les jours et que vous m'accompagnez pour mes gardes. Les instants goûters ou repas à vos côtés éclairent mes soirées au CHU.

A **Marie-Noëlle**, parce que tu as toujours été bienveillante.

A **Chantal** et **Blaise**, pour votre implication dans le service.

Aux secrétaires, Marie-Jeanne, Nath, Marie-Pierre et Nanou, je vous remercie pour votre travail et pour les milliers de petits services que vous nous rendez pour nous faciliter la vie.

Aux aides-soignantes et ASH, qui contribuent au bien être des patients ... et des chirurgiens.

A **Mireille** : ça y est je deviens chef pour de vrai!

Aux secrétaires, infirmières de service, de bloc et de consultation, aux auxiliaires puéricultrices de l'HCE, pour votre chaleureux accueil à chacun de mes passages au pays des Bisounours. A **Rita**, pour son sourire et sa gentillesse.

Et à tous ceux que j'ai pu oublier et qui ont contribué à faire qui je suis aujourd'hui.

- **Aux amis, la famille que l'on choisit :**

Laureline parce que l'on fête nos 20 ans d'amitié. Présente à chaque étapes importantes de ma vie. Je nous souhaite encore pleins de chants à tue-tête dans la voiture, de moments à cuisiner ensemble.

Mélanie, parce qu'on a partagé tellement de choses : le lycée, la première année qui nous a soudé avec nos vendredis soirs séries, nos folles soirées externat, les débriefings balcon, le ski, les vacances ... j'espère avoir encore tellement d'autres moments à partager à tes cotés. Je te « globiche »

Estelle parce qu'on se connaît également depuis le lycée. A nos repas du jeudi midi, nos vacances dans le sud. Je te souhaite d'être la plus heureuse du monde dans ton rôle de maman aux cotés de Fab.

Pauline parce qu'on partageait le même casier au lycée, parce que malgré la distance c'est toujours un plaisir de te voir toi et ta petite famille. J'espère que Fred et toi allez vite revenir dans la région.

Sophie parce qu'on attendait sagement la cloche dans la cour le matin. Toujours un plaisir de partager des moments avec toi.

A **Antoine et Benoit**, parce que vous êtes les GRAFFINS, que je vous considère comme mes frères. A nos restos, nos week-ends, nos soirées au bord de la piscine. Nous ne nous voyons pas suffisamment mais je tiens énormément à vous. Vous avez trouvé des perles rares. Aurélie et Iris sont parfaites !

Aux amis de l'externat et nos soirées « tisane » :

Marielle parce que tu es mon hypocondriaque préférée, que ton rire communicatif me manque. C'est toujours avec plaisir que je te retrouve.

Pascaline parce que tu es ma PQ et que lorsqu'on se retrouve j'ai l'impression qu'on ne s'est jamais quitté. Je vous souhaite plein de bonheur à toi, Seb et Paul.

Nono parce qu'il est le Daniel Craig de la gériatrie.

Jo parce que je lui ai déjà fait mon regard noir ... mais que je ne le fais qu'aux personnes qui comptent à mes yeux.

Aux filles et nos soirées 100 % girly ! Sushi, tapas, sangria ou mojito, il n'y a pas de mal à se faire du bien !

Raphaele, parce que d'une co-interne tu es devenue une amie chère. Que de belles choses à l'horizon pour toi et Martin.

Julie, tendrement indécise, reviens dans les montagnes !

Camille, toujours à 200 % au travail mais surtout en amitié

Perrine et Flo même si vous partez, plus ou moins loin, on s'organisera des WE

Cindy, parce je suis ta virgouille et qu'on s'est vraiment soutenu durant ces derniers mois de galère

Marion parce qu'on s'est serré les coudes à nos débuts en maxillo

A **Thibault et Jeanne**, parce qu'on vous suivra où que vous alliez les petits chats ! Les mojitos sur une terrasse à Grenoble ou devant un coucher de soleil dans un autre hémisphère sont des moments de purs bonheurs. Hâte de les tester à Serre Chevalier !

Aux Peilleron, **Nico et Chloé**, félicitations pour vos thèses, d'autant plus qu'un petit blond a perturbé vos nuits.

Aux BG,

Même si Sophie la girafe s'est invitée à nos rassemblements où nous communions autour de victuailles qui n'ont rien à voir avec l'ostie ... Nous refaisons le CHU, en léchant l'espoir qu'il devienne meilleur, dans un monde idéal rempli de strass et de paillettes. Qu'on se retrouve à Susville, tataouine ou perpète les oubliettes, je peux vous assurer que nous resterons toujours des BG ! (I did it ☺)

Benoit et Béran, les plus forts et courageux

Mathieu et Manue JOJO, les plus parfaits

Les **Plucholes**, les futurs PUPH,

Vincent, le ronchon et ses abjectitudes

Arnaud, Monsieur le président

et les minis BG: **Marie, Faustine et le pti nouveau Gaëtan** ! Heureusement que pour le moment vous ne comprenez pas toutes les bêtises que l'on peut dire.

Aux lyonnais, parce que je vous ai rencontré par l'intermédiaire de Romain et vous comptez énormément : **Pep et Maud**, les chicorées, **Carole et Max** sans oublier **Arthur, Adrien et Mélissa, Anissa et Salim, Bruno, Laure, Isa et Laura**.

- **A ma famille :**

Mes parents parce que vous êtes mes premiers supporters, soutien indéfectible. Je vous remercie de m'avoir si bien fait grandir et de m'avoir donné toutes les cartes pour être là où j'en suis aujourd'hui. Je sais à quel point vous êtes fiers de moi. Papa et Maman, je ne vous le dis pas assez, je suis fière de vous et vous aime très fort.

Aux Maimbourg :

Tonton et Marraine pour m'avoir gâté et fait partager tous ces bons moments avec mes cousins. Tout particulièrement à Emmanuel et Catherine pour avoir fait de moi la marraine de Laura. Je n'ai pas été très présente cette année mais elle pourra toujours compter sur moi.

A ma belle-famille, en voyage, autour d'une grande table ou lors d'une partie de tarot

Lulu et Françoise pour m'avoir accueillie chaleureusement et avoir fait de Romain l'homme qu'il est aujourd'hui.

Caro et Marine que je considère comme mes sœurs

Fab et Seb parce que vous m'avez rapidement mise à l'aide par votre poésie et finesse pendant les repas ! Heureusement que vous êtes aussi des supers papas. Défi « 19 Octobre, soirée sans zizi »!

Evan, Nina, Sacha et Maël parce que je suis fière d'être votre tata Vivi !

Et enfin à toi Romain

Parce qu'avec toi je suis allée « al fin del mundo » et que j'irai jusqu'à la lune s'il le fallait !

Notre amour a grandi au fil de notre internat et ne s'en trouve que renforcé ces derniers mois.

Tu es mon ami, mon confident. Tu illumines mes journées et occupes tous mes rêves. Tu adoucis mes peines et fais de chaque instant un moment inoubliable. Tu es mon amour d'amour ! Et surtout restons fofous pour le reste de notre vie !

SOMMAIRE

I.	La séquence de Pierre Robin : Rappels.....	23
A.	Définitions	23
B.	Ethiopathogénie	25
C.	Evolution et pronostic.....	26
D.	Génétique.....	27
E.	Diagnostic anténatal.....	27
F.	Prise en charge thérapeutique.....	28
II.	Introduction	34
III.	Matériel et Méthodes.....	36
A.	Population de l'étude	36
B.	Recueil des données.....	37
1.	Période néonatale.....	37
2.	A partir de l'âge de 5 ans.....	38
C.	Critères de jugement.....	39
D.	Protocole d'évaluation.....	40
1.	Période néonatale.....	40
2.	La phonation	41
3.	La croissance mandibulaire	42
4.	Les troubles respiratoires.....	45
5.	Les troubles du comportement alimentaire.....	45
6.	L'évaluation psycho-sociale	46
E.	Analyse statistique	47
IV.	Résultats	49
A.	Données générales	49
B.	Periode néonatale.....	50
C.	La phonation	51
D.	La croissance mandibulaire	55
E.	Les troubles respiratoires	56

F.	Les troubles du comportement alimentaire	57
G.	L'évaluation psycho-sociale	59
H.	Analyses en sous-groupe	61
I.	Analyse multivariée	64
V.	Discussion	65
A.	Population de l'étude	65
B.	Recueil des données.....	67
C.	La phonation	68
D.	La croissance mandibulaire	71
E.	Les troubles respiratoires	74
F.	Les troubles du comportement alimentaire	75
G.	L'évaluation psycho-sociale	77
H.	Analyse multivariée.....	79
VI.	Conclusions	80
	Références	83
	Annexes	88
	Annexe 1	88
	Annexe 2.....	90
	Annexe 3.....	91
	Annexe 4.....	93
	Annexe 5.....	94
	Serment d'Hippocrate.....	96

DEVENIR DES ENFANTS PORTEURS D'UNE SEQUENCE DE PIERRE
ROBIN : ETUDE COMPARATIVE

THÈSE
PRÉSENTÉE POUR L'OBTENTION DU TITRE DE DOCTEUR EN MÉDECINE
DIPLOME D'ÉTAT PAR

Virginie LAFONTAINE

I. LA SEQUENCE DE PIERRE ROBIN : RAPPELS

Bien que la Séquence de Pierre Robin (SPR) soit reconnue comme une entité clinique à part entière, il existe une grande variabilité dans sa définition diagnostique et dans sa prise en charge. L'hétérogénéité de définition de la SPR rend difficile l'estimation de son incidence. Une fourchette serait de 1 sur 8500 à 1 sur 20 000 naissances (1).

A. DEFINITIONS

En 1923, Pierre Robin, un stomatologue français, décrivait pour la première fois la triade glossoptose, micrognathie et obstruction des voies aériennes, chez des nouveau-nés (2). De nos jours, la définition d'une SPR est très variable.

Un consensus européen, reprenant la description initiale, définit la SPR comme l'association d'une micrognathie, d'une glossoptose et d'une obstruction des voies aériennes supérieures (1). La fente palatine est retrouvée dans 73 à 90% des cas (3).

En France, la définition actuelle, retenue par la majorité des équipes, et notamment dans notre centre de compétence grenoblois, est l'association d'un rétrognathisme, d'une glossoptose et d'une fente palatine. La présence d'une obstruction des voies aériennes supérieures n'est pas systématique (4,5).

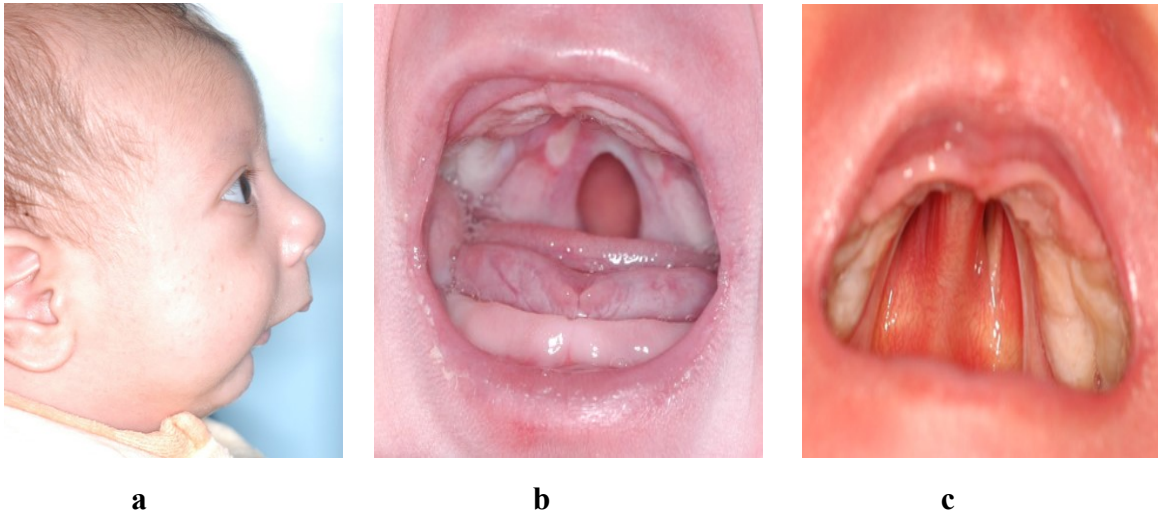


Figure 1 : Photos de la triade de la Séquence de Pierre Robin – **a**: rétromandibulie, **b**: glossoptose (au 1^{er} plan l'arcade alvéolaire, 2^{ème} plan le plancher buccal, 3^{ème} plan la langue), **c**: fente palatine (dans ce cas allant jusqu'au foramen incisif)

La moitié des SPR sont isolées (4). Il n'y a aucune autre anomalie associée et la sévérité de la SPR dépend du degré d'atteinte de la fonction respiratoire, orodigestive et neurovégétative.

L'autre moitié des SPR a au moins une autre malformation associée (4). On parle de SPR syndromique lorsque plusieurs entités diagnostiques peuvent être identifiées. Les SPR syndromiques les plus fréquemment retrouvées sont : le syndrome de Stickler, le syndrome de microdélétion 22q11 ou syndrome de Di Georges, le syndrome de Franceschetti, le syndrome de Nager,...

Quelques SPR peuvent survenir dans un contexte malformatif non étiqueté. On parle alors de SPR associé.

B. ETHIOPATHOGENIE

Le terme « séquence » est utilisé car les trois éléments de la triade auraient une relation de cause à effet entre elles (4). Cependant, la cause exacte d'une SPR reste toujours inconnue. Il existe deux grandes hypothèses étiopathogéniques.

La première hypothèse serait l'hypoplasie mandibulaire. Cette théorie est la plus retenue dans la littérature (3). L'étiologie reste cependant peu documentée et controversée : compression extrinsèque de la mandibule, anomalie osseuse primitive,... Le défaut de croissance de la mandibule in-utéro, favoriserait une cavité buccale de petit volume. La langue aurait une position verticale et ceci conduirait à un défaut de fusion des lames palatines (3,6).

La deuxième hypothèse serait un trouble de l'oralité. In utéro, le fœtus aurait des difficultés à sucer, téter et déglutir. Ce trouble fonctionnel résulterait d'un dysfonctionnement du tronc cérébral précoce. Les mouvements de la mandibule et de la langue, seraient altérés. L'insuffisance de tonus musculaire de la langue entraînerait une glossoptose, responsable du défaut de croissance mandibulaire et de la division palatine, par obstacle à la fusion des processus palatins (7).

C. EVOLUTION ET PRONOSTIC (4)

Le pronostic d'un enfant atteint d'une SPR isolée dépend de l'évolution des troubles fonctionnels. Pour les SPR syndromiques, le pronostic correspond à celui du syndrome. Les troubles ventilatoires et la dysoralité peuvent être importants en période néonatale.

Lorsque que les hypopnées et les apnées obstructives (responsables des hypoxies et des hypercapnies secondaires), sont prises en charge de façon adaptée et spécifique, le pronostic est excellent.

L'atteinte centrale du tronc cérébral s'améliorerait dans les premiers mois de vie, grâce à la maturation du tonus pharyngolaryngé et la mise en place de l'alimentation corticale secondaire volontaire. En association avec les mouvements de succion, la langue reprend progressivement une position horizontale.

Selon la plupart des auteurs, la croissance mandibulaire se fait progressivement durant l'enfance et le rétrognathisme s'atténue ou disparaît.

Le développement intellectuel est normal. Même après la fermeture chirurgicale de la fente, réalisée en général autour du 7^{ème} mois, le risque d'otite séreuse et les troubles phonatoires liés à la fente vélaire sont importants. Par conséquent, ces enfants doivent être suivis au long cours, par une équipe pluridisciplinaire.

D. GENETIQUE

La SPR isolée est sporadique dans la majorité des cas. Cependant, dans 10 à 15% des cas, il existe une origine familiale, qui suit plutôt un mode autosomique dominant. Il faut rechercher à l'interrogatoire des parents, une notion de fente (qui peut être absente dans 10% des cas de SPR), des difficultés de développement du langage et un nasonnement. Ces arguments orientent vers une forme familiale. Aucune localisation génétique n'a été déterminée pour le moment (4).

En ce qui concerne les principales SPR syndromiques, il existe un mode de transmission dominant. L'expressivité et la pénétrance sont variables avec une majorité de cas de néomutation. Dans le syndrome de Stickler, des mutations du gène du collagène IIa ont été identifiées. Le gène du syndrome de Franceschetti est situé en 5q32-q32-q3,1. Pour le syndrome de Di George, la microdélétion du chromosome 22 en 22q11, est retrouvée chez plus de 90% des patients atteints (8). Un tableau de SPR associé à d'autres malformations et l'absence de tableau syndromique évident, doivent faire réaliser un caryotype chez l'enfant.

E. DIAGNOSTIC ANTENATAL

Le diagnostic anténatal d'une SPR est difficile. Le rétrognathisme est le signe de la triade qui est le plus souvent mis en évidence à l'échographie, sur un profil vrai du fœtus. Cependant une rétrognathie et/ou une micrognathie sont difficiles à mettre en évidence avec un échographe deux dimensions. De plus, la rétrognathie est fréquente, chez les fœtus, au début de la grossesse. La mandibule grandit de façon significative après la vingtième semaine de vie intra-utérine et après la naissance (4).

Lind et al., en 2015, ont montré que la mise en évidence d'une fente palatine associée à une rétrognathie, en échographie, avait une valeur prédictive de 100% de SPR (9).

Certains auteurs ont décrit des modalités de mesure pour détecter une micro et/ou rétrognathie en pré-natal, avec des échographies deux et trois dimensions. Ces mesures ne sont pas utilisées en pratique courante (8).

La fente palatine est rarement vue directement. Il existe des signes indirects, non spécifiques, comme une langue anormalement verticale, un hydramnios modéré ou une petite taille de l'estomac qui peuvent évoquer une réduction de débit de déglutition fœtale (4).

L'amélioration des techniques de diagnostic anténatal, notamment avec l'échographie trois dimensions, devrait permettre augmenter le dépistage des SPR.

F. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE

La prise en charge des nouveau-nés atteints d'une SPR s'est nettement améliorée ces dernières années, notamment par la connaissance du dysfonctionnement du tronc cérébral et des mesures spécifiques qui en découlent.

Le plus important est d'assurer la libération des voies aériennes supérieures, en étant le moins invasif possible, et de ne pas compromettre le développement et la croissance de l'enfant.

La surveillance respiratoire continue de ces enfants est primordiale. La mesure de la saturation en oxygène et la polysomnographie du sommeil permettent de mettre en évidence l'obstruction des voies aériennes et de déterminer l'origine centrale ou obstructive des troubles respiratoires. L'obstruction peut être au premier plan ou apparaître pendant

l'alimentation et/ou le sommeil. Parfois, elle peut s'aggraver et devenir plus importante au cours du deuxième mois de vie (8).

Il existe une grande hétérogénéité dans la prise en charge néonatale des SPR. Il ressort, cependant, que la gestion des troubles respiratoires suit un algorithme décisionnel, allant de la technique la moins invasive à la plus invasive (10).

Les mesures positionnelles constituent la première ligne de prise en charge. L'enfant est placé en décubitus latéral ou ventral. Dans ces positions, la mandibule et la langue tombent en avant et réduisent l'obstruction créée par la base de langue. Ces mesures sont efficaces et suffisantes dans la moitié des cas de SPR (10,11).

Quand les mesures positionnelles ne suffisent pas, une intubation nasopharyngée peut être réalisée. Une sonde est mise en place par voie nasale jusque dans l'oropharynx, juste au-dessus de l'épiglotte, sans anesthésie générale. Cette sonde permet de maintenir un espace ouvert entre la base de langue et la paroi pharyngée postérieure (12,13).

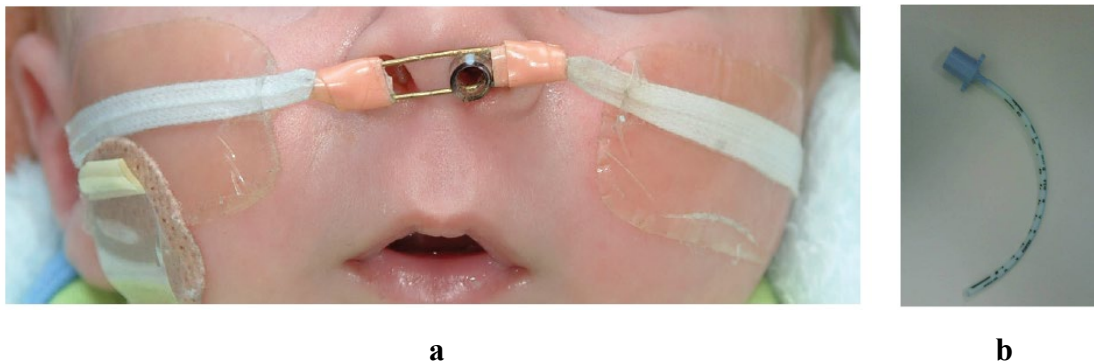


Figure 2: Photos **a**: sonde nasopharyngée mise en place chez un enfant atteint d'une SPR (8), **b**: sonde nasopharyngée de type Portex (12)

La ventilation non invasive (VNI) est également un traitement efficace et sûr, pour la prise en charge des obstructions des voies aériennes. Elle est utilisée en continue ou uniquement pendant les phases de sommeil, selon la sévérité de l'atteinte respiratoire. L'utilisation du masque de VNI sur une courte période (en général moins de 6 mois) semble ne pas avoir de retentissement sur la croissance faciale (14).

En dernier recours, après échec des autres mesures, la trachéotomie est utilisée. Elle peut être la seule option en cas d'obstruction des voies aériennes supérieures (8). Sa morbidité reste élevée, avec des problèmes lors de la décannulation et des hospitalisations plus fréquentes. La trachéotomie a un impact sur les relations de l'enfant au sein de sa famille (15).

Lorsqu'une libération des voies aériennes est nécessaire au long cours, chez les enfants atteints de SPR, se pose alors la question des alternatives à la trachéotomie.

La technique de chirurgie néonatale la plus utilisée est la labioglossopexie. Elle consiste en une suture de la face ventrale de langue à la lèvre inférieure et la partie postérieure de la langue est ancrée à la mandibule. Il s'agit d'une procédure simple, qui améliore rapidement les obstructions respiratoires sévères (16,17). Les complications sont la désunion et l'infection (18). Certains évoquent un effet délétère sur l'alimentation, car les mouvements de la langue sont altérés. D'autres montrent que cette technique améliore l'alimentation et permet un gain de poids (19).

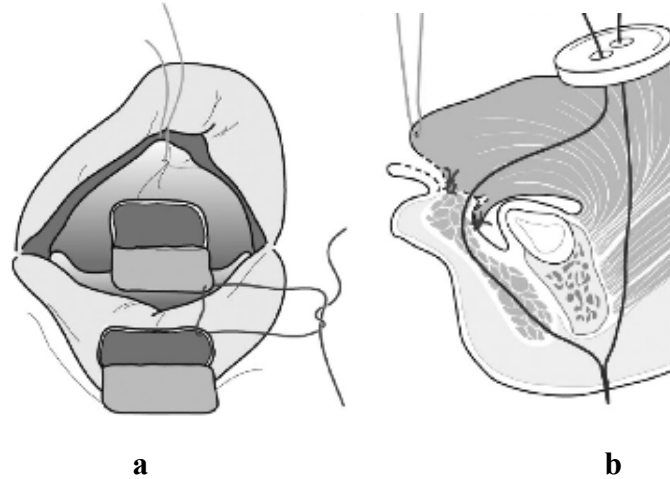


Figure 3 : Schémas de la technique de labioglossopexie – **a**: suture des lambeaux muqueux de la face ventrale de la langue et de la lèvre inférieure, **b**: suture de la base de langue à la mandibule (16)

Certaines équipes utilisent la distraction mandibulaire (20,21). L'objectif est d'agrandir l'espace rétropharyngé, en augmentant mécaniquement la croissance mandibulaire. La technique consiste en une ostéotomie mandibulaire bilatérale et la mise en place d'un distracteur. La période post-opératoire se déroule en 3 phases : premièrement une phase de latence, deuxièmement une phase d'activation de 1 à 2 mm par jour, troisièmement une phase de consolidation (ossification avec le matériel en place) (8). Cette technique a montré son efficacité en réduisant le taux d'apnée/hypopnée en polysomnographie (22). Son impact sur la croissance mandibulaire et la rançon cicatricielle, à long terme, n'a pas encore été montré.

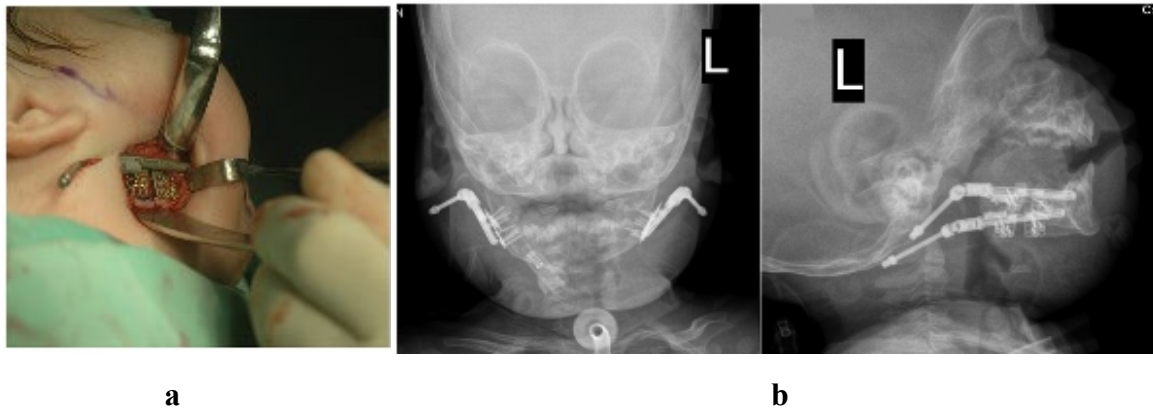


Figure 4 : *Distracteur mandibulaire externe - a: mise en place du distracteur par une incision sous mandibulaire, la tige d'activation du distracteur sort juste en arrière de la cicatrice, b: céphalométries de face et profil montrant ce même distracteur, avant la phase d'activation* (21)

Les troubles respiratoires chez les enfants atteints de SPR potentialisent les troubles de succion-déglutition. Ils doivent être pris en charge en premier lieu, pour faciliter ensuite l'alimentation.

Souvent l'alimentation au biberon est difficile. La succion peut être facilitée par l'utilisation de tétines molles, assez ouvertes. En cas de succion-déglutition insuffisante, une nutrition entérale par sonde nasogastrique, exclusive ou en complément, est mise en place. Des troubles de la motricité œsophagienne peuvent venir compliquer l'alimentation. La prise en charge d'un reflux gastro-œsophagien (RGO) peut alors être nécessaire (8). Vers l'âge de 4 à 6 mois, en général, le comportement alimentaire des enfants atteints d'une SPR s'améliore et une alimentation volontaire à la cuillère peut être débutée (4). Cependant chez certains enfants, devant la persistance des troubles de l'alimentation orale, une gastrostomie peut être mise en place pour faciliter la nutrition entérale.

La rééducation oro-faciale, notamment de la fonction de succion-déglutition est primordiale chez ces enfants. La stimulation sensorielle et psychomotrice de l'oralité est nécessaire à la maturation de l'alimentation corticale secondaire volontaire. La prise en charge précoce de la dysoralité tente de prévenir les troubles de l'oralité secondaire ultérieurs (23). Par ailleurs, la tétée, par la mise en jeu de l'ensemble des muscles de la sphère oro-faciale, va permettre le développement du massif facial de l'enfant, en particulier la conformation du maxillaire et la croissance mandibulaire.

II. INTRODUCTION

La sévérité de la séquence de Pierre Robin (SPR) dépend des difficultés alimentaires et cardiorespiratoires durant la période néonatale. Même les enfants atteints d'une SPR isolée présentent des difficultés de succion et d'obstruction des voies aériennes supérieures.

Les études sur la SPR s'intéressent principalement à l'évaluation des différentes stratégies de prise en charge néonatales ou des différentes techniques opératoires. Peu d'études s'interrogent sur le ressenti du patient au cours de sa prise en charge, sur le retentissement psychosocial, sur la qualité de vie et le vécu des parents durant le parcours de soin. Au cours des premiers mois de vie, ces enfants sont opérés de la fente palatine. Bien que la fente n'affecte pas directement l'aspect esthétique du visage, ces enfants peuvent présenter des troubles du comportement alimentaire, des troubles de la phonation, des troubles respiratoires tels qu'un syndrome d'apnée du sommeil. Ils ont suivis au long cours et nécessitent souvent un traitement orthodontique pour corriger un trouble occlusal secondaire à une rétromandibulie. Le ressenti du patient et de sa famille reste une évaluation subjective, cependant elle est importante dans la prise en charge globale et au long cours, de ces enfants atteints de SPR.

La qualité de vie est une notion difficile à évaluer car elle prend en compte différents aspects de la vie du patient. Ceci est particulièrement vrai chez l'enfant et nécessite des outils adaptés. Klassen en 2012, montre que la qualité de vie chez les enfants et notamment chez des enfants porteurs de fente, doit prendre en compte l'aspect morphologique, psychologique et social (24) . Ainsi, des outils spécifiques tel que le CLEFT-Q, ont été mis en place et permettent d'évaluer le vécu de chaque patient vis-à-vis de son apparence, de sa qualité de vie

ou bien encore de son langage. Il est destiné initialement à des patients atteints de fente labio et/ou palatine, qui touche à l'aspect esthétique du visage.

L'objectif principal de cette étude était d'évaluer les résultats fonctionnels et morphologiques, ainsi que leur répercussion sur la qualité de vie des enfants atteints d'une SPR isolée, comparé à des enfants atteints d'une division palatine (DP) isolée, dans le but d'améliorer la stratégie de prise en charge de ces enfants.

L'objectif secondaire était de déterminer si la présence de critères de sévérité en période néonatale influençait les résultats fonctionnels, morphologiques et la qualité de vie.

III. MATERIEL ET METHODES

A. POPULATION DE L'ETUDE

Trente patients, ont été pris en charge pour une SPR en chirurgie maxillo-faciale pédiatrique au CHU de Grenoble, entre 2000 et 2018. Le diagnostic de SPR avait été fait, en période néonatale, devant l'association d'une rétrognathie, d'une glossoptose et d'une fente palatine. Nous avons inclus de manière rétrospective, les enfants atteints d'une SPR isolée, nés entre 2000 et 2013 ; c'est-à-dire qu'ils devaient être âgés d'au moins cinq ans lors de notre étude. Nous avons exclu deux patients atteints de SPR syndromique et/ou associé et un patient qui n'avait pas été suivi dans notre centre. Ainsi vingt-sept patients atteints d'une SPR isolée ont été inclus (Figure 5).

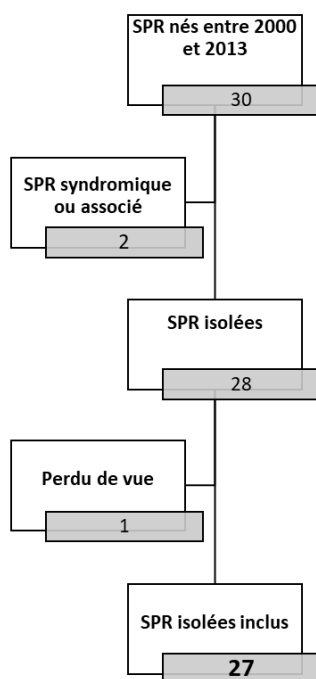


Figure 5 : Diagramme de flux d'inclusion des SPR isolées de l'étude

Ces vingt-sept SPR isolées ont été appariées à vingt-sept DP isolées de même sexe, de même âge, plus ou moins une année, et de même type de fente. La fente palatine a été classée en trois catégories, selon son aspect anatomique : 1 fente n'intéressant que le voile, 2 fente remontant à la moitié du palais osseux et 3 lorsque la fente s'étendait jusqu'au foramen incisif (Figure 6).

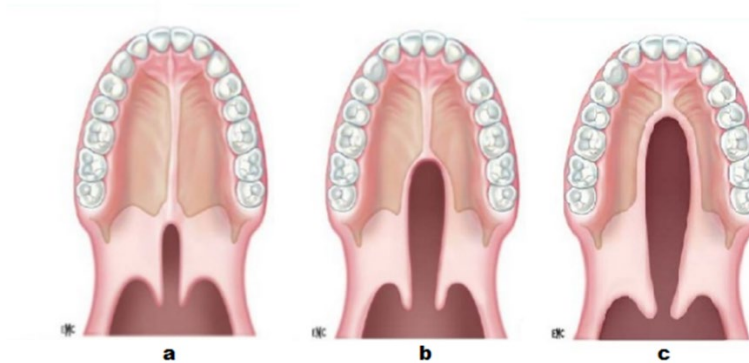


Figure 6 : Schéma du type d'atteinte du palais : **a** : fente n'intéressant que le voile du palais (1), **b** : fente remontant à mi-hauteur du palais osseux (2) et **c** : fente remontant jusqu'au foramen incisif (3)(25)

B. RECUEIL DES DONNEES

1. PERIODE NEONATALE

Les troubles de l'oralité ont été évalués par la nécessité d'une alimentation par sonde nasogastrique (SNG), sa durée d'utilisation et le recours à une gastrostomie. Nous avons recherché la présence de troubles respiratoires : désaturations, apnées. Pour tous les patients, la durée de suivi a été étudiée.

2. A PARTIR DE L'ÂGE DE 5 ANS

Chaque enfant suivi par l'équipe de chirurgie maxillo-faciale pédiatrique bénéficie d'une visite de contrôle annuelle. Lors de cette visite, la phonation de l'enfant est évaluée par des orthophonistes spécialisées, selon l'échelle de Madame Borel-Maisonny (26). Nous avons comparé les stades de phonation aux âges de 5 et 10 ans.

Chaque enfant, bénéficie vers l'âge de 5-6ans, de la réalisation d'empreintes dentaires. Nous disposons donc des moulages des arcades dentaires en denture lactéale. En confrontant ces données, aux photos de l'occlusion dentaire au même âge et aux données cliniques recueillies dans les dossiers, nous avons déterminé le type d'occlusion dentaire, selon la classification d'Angle.

Avant le début de la prise en charge orthodontique, les enfants bénéficient de téléradiographies du crâne de face et de profil. Nous avons analysé les clichés présents dans les dossiers. Les orthodontistes des patients ont été contactés afin qu'ils nous fassent parvenir les clichés dont ils disposaient.

Nous avons envoyé aux patients et leur famille une enveloppe contenant un consentement de participation à l'étude et 3 questionnaires :

- deux questionnaires destinés aux parents: l'un pour évaluer le risque de syndrome d'apnée obstructive du sommeil (SAOS), et l'autre portant sur l'alimentation de leur enfant entre l'âge de 2 et 6 ans et leur ressenti face au comportement alimentaire de leur enfant.
- 1 questionnaire d'auto-évaluation, destiné aux enfants: portant sur l'aspect psychologique, social, leur alimentation et leur phonation.

Les différents questionnaires seront détaillés ultérieurement. Il faut cependant noter que le questionnaire d'auto-évaluation destiné aux enfants, se composait de 4 sous-questionnaires. Ils étaient issus du CLEFT-Q, qui est un outil d'évaluation en anglais, non validé en français. Il s'adresse directement au patient. Il se compose de 13 échelles indépendantes, qui mesurent différents aspects, touchant à la qualité de vie. Nous avons choisi 4 questionnaires, qui étaient les plus pertinents pour cette étude : la phonation, l'alimentation, le retentissement psychologique et l'aspect social. Nous avons traduit chaque item en français.

Une enveloppe pré-timbrée était mise à leur disposition pour retourner les questionnaires remplis. Les familles ont été appelées individuellement, à deux reprises, pour les relancer en cas de non réponse.

C. CRITERES DE JUGEMENT

Pour répondre à notre objectif principal nous avons analysé successivement :

- **L'aspect fonctionnel** : pour cela nous avons étudié la phonation, les troubles respiratoires et les troubles du comportement alimentaire.
- **L'aspect morphologique** : en étudiant la croissance mandibulaire
- **La qualité de vie** : en évaluant le ressenti du patient vis-à-vis de sa phonation, son alimentation et le retentissement psycho-social.

D. PROTOCOLE D'ÉVALUATION

1. PERIODE NEONATALE

La rétromandibulie était évaluée pour tous les enfants de l'étude (SPR et DP). A partir des photos de profil des enfants réalisées dans les dix premiers jours de vie, la rétromandibulie était classée en trois catégories, selon la classification de Morice en 2018 : légère (1) lorsque la lèvre rouge inférieure était totalement apparente, modérée (2) lorsque la lèvre rouge inférieure était partiellement apparente et sévère (3) lorsque la lèvre rouge inférieure était totalement recouverte par la lèvre supérieure (5) (Figure 7).

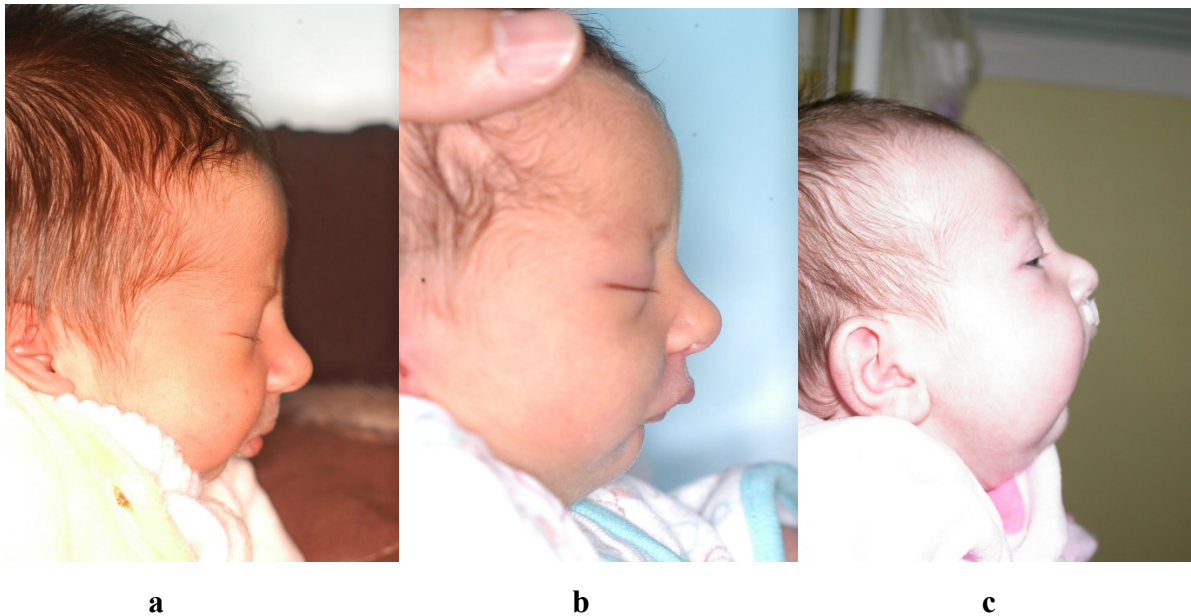


Figure 7 : Classification de la rétromandibulie sur des photos de profil des enfants avant 10 jours de vie : **a - légère** : lèvre rouge inférieure totalement apparente, **b - modérée** : lèvre rouge inférieure partiellement apparente, **c - sévère** : lèvre rouge inférieure totalement recouverte par la lèvre supérieure

La sévérité de la dysoralité a été évaluée chez les enfants atteints d'une SPR, en fonction du besoin ou non d'une sonde nasogastrique (SNG) et de sa durée, voire même la pose d'une gastrostomie. La dysoralité était classée en trois catégories : absente (1) si l'enfant n'avait pas eu besoin de SNG, modérée (2) si l'enfant avait bénéficié d'une SNG entre 0 et 28 jours et sévère (3) si l'enfant avait bénéficié d'une SNG pendant plus de 28 jours ou s'il avait bénéficié d'une gastrostomie.

La présence de troubles respiratoires, chez les enfants atteints d'une SPR était déterminée par la constatation de désaturations et/ou apnées, durant la période néonatale.

2. LA PHONATION

Evaluation objective :

La fonction vélopharyngée était déterminée à partir de la phonation selon l'échelle de Madame Borel-Maisonny (26), aux âges de 5 et 10ans. Elle était classée en quatre stades : compétente, partiellement compétente, partiellement incompétente ou incompétente et hautement incompétente (Tableau 1), selon la classification utilisée par Morice en 2018 (5).

FONCTION VELOPHARYNGEE

1: Compétente	
I	phonation normale
2: Partiellement compétente	
I / II b	déperdition nasale intermittente, bonne intelligibilité
II b	déperdition nasale continue mais inaudible, bonne intelligibilité
3: Partiellement incompétente ou incompétente	
II / I b	déperdition nasale continue, améliorée par efforts
II	déperdition nasale continue, non améliorée par efforts
4: Hautement incompétente	
II m	déperdition nasale continue, altération intelligibilité
II / III	déperdition nasale continue, mécanismes compensatoires intermittents, intelligibilité moyenne
III	mécanismes compensatoires constants, non intelligible

Tableau 1 : *Classification de la fonction vélopharyngée en fonction du stade phonatoire selon Borel-Maisonny adapté par Morice (5)*

Evaluation subjective :

Un questionnaire de 11 items, adapté du CLEFT-Q « *speech function* » (27,28), était adressé aux enfants (Annexe 1). Ils pouvaient se faire aider par leurs parents pour répondre aux questions, notamment les plus jeunes. Ce questionnaire s'intéressait à leur vécu vis-à-vis de leur phonation actuelle. Chaque item était une affirmation. Les enfants cotaient sur une échelle de 1 à 3, allant de « toujours » à « jamais », la survenue du problème dans leur vie quotidienne. Les scores pouvaient aller de 11 à 33. Plus le score total était élevé, moins l'enfant avait des difficultés vis-à-vis de son langage ou de sa phonation.

3. LA CROISSANCE MANDIBULAIRE

L'occlusion dentaire, selon la classification d'Angle, a été déterminée à l'aide des moulages des arcades dentaires en denture lactéale, vers l'âge de 5-6ans, et des photos des

articulés dentaires de face et de profil, aux mêmes âges. La classe I correspond à l'occlusion dite « normale ». La molaire inférieure est mésialée d'une demi-cuspide par rapport à la molaire supérieure et la canine supérieure est à son tour mésialée d'une demi-dent. En classe II, la première molaire inférieure se trouve distalée par rapport à la 1ère molaire supérieure, et en classe III, la molaire inférieure est mésialée de plus d'une demi-cuspide par rapport à la molaire supérieure. (Figure 8)

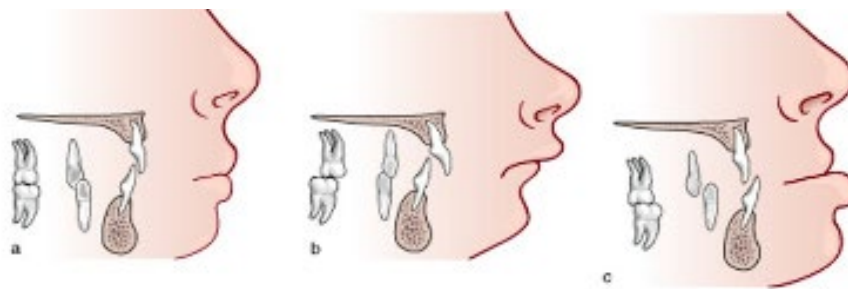


Figure 8 : Représentation des différents articulés dentaires selon la classification d'Angle, a : Classe I (occlusion normale), b : Classe II, c : Classe III (29)

Sur les céphalométries de profil (radiographies du crâne de profil), avant traitement orthodontique, nous avons repéré les différents points (Figure 9) :

- Point S : centre de la selle turcique,
- Point N : point le plus antérieur et supérieur de la suture fronto-nasale,
- Point B : point le plus postérieur de la concavité de la région de la symphyse mentonnière
- Point A : point le plus postérieur de la concavité située sous l'épine nasale

Nous avons alors déterminé 3 angles : SNB, SNA et ANB, qui nous permettaient d'apprécier la position du maxillaire et de la mandibule, par rapport à la base du crâne, dans le plan sagittal (Figure 9). Plus spécifiquement :

- Angle SNB : détermine le degré de protrusion ou de rétrusion de la mandibule par rapport à la base du crâne
- Angle SNA : détermine le degré de protrusion ou de rétrusion du maxillaire par rapport à la base du crâne
- Angle ANB : détermine le rapport entre la mandibule et le maxillaire.

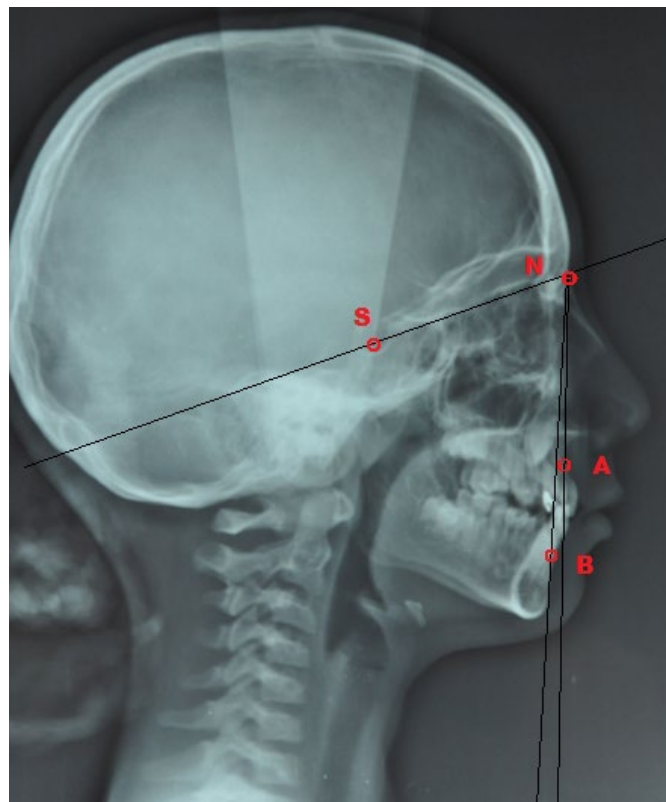


Figure 9 : Téléradiographie de profil avant traitement orthodontique avec les points repères : S, centre de la selle turcique – N, point le plus en avant de la suture fronto-nasale – B, point le plus postérieur de la concavité de la région de la symphyse mentonnière – A, point le plus postérieur de la concavité située sous l'épine nasale et les angles SNB, SNA et ANB

4. LES TROUBLES RESPIRATOIRES

Le risque de syndrome d'apnée obstructive du sommeil (SAOS) a été déterminé pour chaque enfant à l'aide d'un questionnaire. Il évaluait le risque actuel ou/et avant chirurgie de correction de l'insuffisance vélopharyngée. Le questionnaire, adapté du Pediatric Sleep Questionnaire (PSQ) de Chervin (30,31), était envoyé aux parents. Il comportait 22 items s'intéressant aux ronflements, aux difficultés respiratoires, à la respiration buccale, à la somnolence diurne et aux troubles de l'attention (Annexe 2). Les parents cochaient si les symptômes décrits étaient présents chez leur enfant, au moment de l'évaluation. Les scores allaient ainsi, de 0 à 22. Un score supérieur à 8, correspondait à la présence d'un risque de syndrome d'apnée du sommeil.

5. LES TROUBLES DU COMPORTEMENT ALIMENTAIRE

Pour évaluer les troubles du comportement alimentaire, entre l'âge de 2 et 6 ans, nous avons adressé aux parents un questionnaire issu du Behavioral Pediatrics Feeding Assessment Scale (BPFAS) (32,33) (Annexe 3). Il s'agissait d'un questionnaire de 35 items. Les 25 premiers items s'intéressaient au comportement alimentaire de l'enfant et les 10 derniers items s'intéressaient au ressenti des parents face au comportement alimentaire de leur enfant et leur stratégie pour faire face à ces difficultés alimentaires. Chaque item était une phrase décrivant un comportement alimentaire. Les parents cotaient sur une échelle de 1 à 5, allant de « jamais » à « toujours », la fréquence de survenue de ce problème. Ensuite ils devaient cocher si ce comportement était un problème pour eux (oui ou non). Deux scores étaient déterminés (détail du calcul des scores en annexe 4). Le score de fréquence reflétait la

fréquence de survenue d'un problème de comportement alimentaire. Le minimum pouvant être obtenu était de 35, et le maximum de 175. Le score de problème reflétait le ressenti des parents face au comportement alimentaire de leur enfant. Ce score de problème allait de 0 à 35. Plus les deux scores étaient hauts, plus il existait un problème de comportement alimentaire. De plus, un score de fréquence supérieur à 84 signalait des troubles du comportement alimentaire et un score de problème supérieur à 9 signalait des difficultés des parents pour faire face à ces troubles.

Un questionnaire de 9 items, inspiré du CLEFT-Q « *eating and drinking* » (27,28), était adressé aux enfants (Annexe 1). Ils pouvaient se faire aider de leurs parents pour répondre aux questions, notamment les plus jeunes. Ce questionnaire s'intéressait à leur vécu vis-à-vis de leur alimentation. Pour chaque affirmation, les enfants cotaient, sur une échelle de 1 à 4, allant de « jamais » à « tout le temps », l'occurrence du problème. Le minimum pouvant être obtenu était 9 et le maximum 36. Plus le score était élevé, plus l'enfant présentait des difficultés face à son alimentation.

6. L'ÉVALUATION PSYCHO-SOCIALE

Un questionnaire de 10 items, adapté du CLEFT-Q « *psychological function* » (27,28), avait pour objectif d'évaluer le bien-être psychologique des enfants. Ce questionnaire était adressé aux enfants (Annexe 1). Ces derniers pouvaient se faire aider de leurs parents pour répondre aux questions, notamment les plus jeunes. Chaque item était une affirmation. Les enfants cotaient de 1 à 4, correspondant de « jamais » à « tout le temps », l'occurrence du problème. Le minimum pouvant être obtenu était 10 et le maximum 40. Ainsi, plus le score était élevé, moins l'enfant présentait de difficulté psychologique dans sa vie quotidienne.

Un autre questionnaire de 10 items, adapté du CLEFT-Q « *social function* » (27,28), avait pour objectif d'évaluer le bien-être social des enfants, au moment de l'évaluation (Annexe 1). Chaque item était une affirmation. Les enfants cotaient de 1 à 4, correspondant de « jamais » à « tout le temps », la survenue du problème. Le minimum pouvant être obtenu était 10 et le maximum 40. Plus le score était élevé, moins l'enfant présentait de difficultés dans ses relations sociales.

E. ANALYSE STATISTIQUE

Les données étaient exprimées en variables numériques, pourcentages, moyennes \pm écart-type. Nous avons évalué les tableaux de contingence à l'aide du test exact de Fisher. Le test de Mann-Whitney était utilisé pour comparer les données quantitatives entre les deux groupes de l'étude. Le test des rangs signés de Wilcoxon était utilisé pour comparer deux mesures d'une variable quantitative, effectuées sur les mêmes sujets.

Pour estimer l'effet d'une variable sur une autre, le modèle de régression linéaire et le coefficient de détermination, ont été utilisés.

L'analyse multivariée a été faite à l'aide du test de régression multiple. Nous avons recherché si le degré de dysoralité, la présence de troubles respiratoires et le degré de rétromandibulie, en période néonatale influençaient les variables suivantes :

- la fonction vélopharyngée à 5 et 10 ans
- le score au questionnaire PSQ,
- le score de fréquence et le score de problème (questionnaire BPFAS)
- la présence de difficultés alimentaires

- la présence de difficultés des parents face à l'alimentation
- l'auto-évaluation psychologique, sociale, de la phonation et de l'alimentation
- l'occlusion dentaire
- la valeur des angles SNB SNA et ANB

Pour tous les tests statistiques, le risque de première espèce admis (risque α) était de 5%.

Les analyses statistiques ont été réalisées avec les logiciels GraphPad Prism 5 et NCSS 12.

IV. RESULTATS

A. DONNEES GENERALES

Nous avons une population de 54 patients, avec 27 enfants atteints d'une SPR isolée et 27 enfants atteints d'une DP isolée. Le Sex Ratio était de 0.35. L'âge moyen était de 10.9 ± 3.3 ans. Peu de fentes palatines n'intéressaient que le voile (4%); presque la moitié des fentes (48%) remontaient jusqu'à mi-hauteur du palais osseux et l'autre moitié (48%) allait jusqu'au foramen incisif.

Il n'existait pas de différence significative de suivi entre les SPR isolées et les DP isolées (Test de Mann-Whitney, p-value =0.5195), avec une durée moyenne de suivi de 10 ans (Tableau 2).

Le taux de réponse globale aux questionnaires était de 63%, avec plus de la moitié (56%) de réponse dans le groupes des SPR isolées et près de deux-tiers (67%) dans le groupes des DP isolées(tableau 2).

	SPR n=27	DP n=27	P Value
SEXE - nbre (%)			-
Filles	20 (74%)	20 (74%)	
Garçons	7 (26%)	7 (26%)	
AGE - années \pm SD	10,9 \pm 3,3	10,9 \pm 3,3	-
TYPE DE FENTE - nbre (%)			-
voile	1 (4%)	1 (4%)	
mi-hauteur palais osseux	13 (48%)	13 (48%)	
jusqu'au foramen incisif	13 (48%)	13 (48%)	
DUREE DE SUIVI - années \pm SD	10 \pm 3,2	10 \pm 3,0	0,5195
TAUX DE REPONSE - nbre (%)	16 (59%)	18 (67%)	0,7786

Nbre: nombre, SD: écart-type standard, SPR : Séquence de Pierre Robin isolée, DP : Division palatine isolée

Tableau 2 : Caractéristiques des patients et données générales de l'étude

B. PERIODE NEONATALE

Dans le groupe des SPR isolées, une dysoralité était présente chez presque 90% des enfants. Plus de la moitié (58%) présentaient une dysoralité sévère; 30% présentaient une dysoralité modérée et seuls 3 patients (11%) ne présentaient pas de dysoralité, c'est-à-dire qu'ils n'avaient pas eu besoin de SNG. Plus d'un tiers des SPR isolées (37%) avaient des troubles respiratoires (Tableau 3).

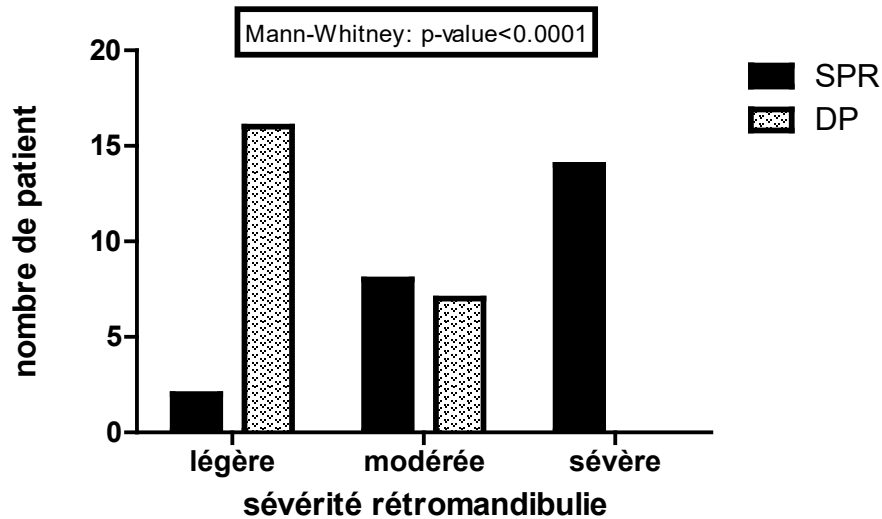
Dans le groupe des DP isolées, aucun enfant ne présentait de signe de dysoralité ou de troubles respiratoires.

PERIODE NEONATALE - SPR	
DYSORALITE - nbre (%)	24 (89%)
SEVERITE DYSORALITE - nbre (%)	
Absence de SNG	3 (11%)
SNG entre 0 et 28 jours	8 (30%)
SNG>28 jours ou gastrostomie	14 (58%)
TROUBLES RESPIRATOIRES - nbre (%)	10 (37%)

Nbre: nombre, SPR : Séquence de Pierre Robin isolée, SNG : sonde naso-gastrique

Tableau 3 : *Caractéristiques des enfants atteints d'une séquence de Pierre Robin pendant la période néonatale*

La rétromandibulie était significativement plus sévère chez les SPR isolées que chez les DP isolées (test de Mann-Whitney, p-value<0.0001). Plus de 80% des SPR isolées présentaient une rétromandibulie modérée ou sévère alors que 70% des DP isolées ne présentaient qu'une rétromandibulie légère (Figure 10).



Légère: lèvre rouge inférieure totalement apparente, modérée : lorsque la lèvre rouge inférieure partiellement apparente, sévère: lorsque la lèvre rouge inférieure était totalement recouverte par la lèvre supérieure

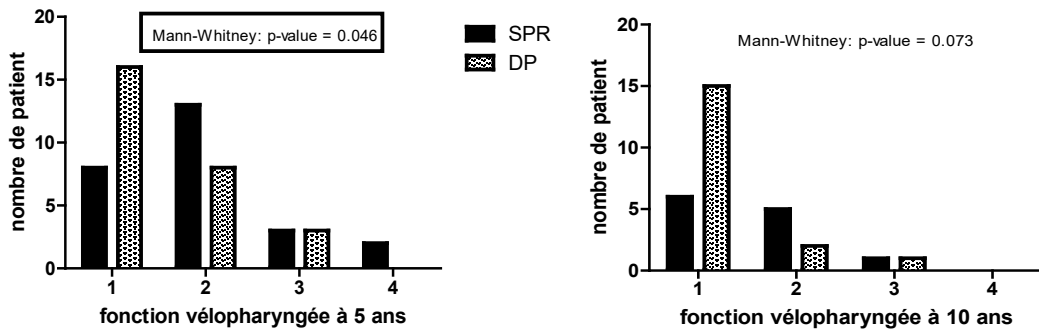
Figure 10 : Répartition de la sévérité de la rétromandibulie en période néonatale entre les SPR isolées et les DP isolées

C. LA PHONATION

Evaluation objective

L'évaluation de la fonction vélopharyngée à 5 ans retrouvait une différence significative (test de Mann-Whitney, p-value =0.0460) entre les SPR isolées et les DP isolées. Dans le groupe des SPR isolées, une fonction partiellement compétente ou partiellement incompétente ou incompétente, était retrouvée dans plus de 60% des cas. Alors que dans le groupe des DP isolées, près de 60% avaient une fonction compétente (Figure 11).

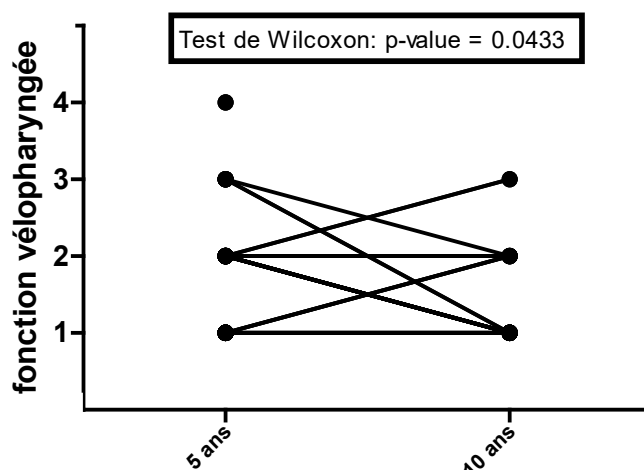
L'évaluation de la fonction vélopharyngée à 10 ans ne retrouvait plus de différence significative entre les deux groupes (test de Mann-Whitney, p-value =0.073). Environ 90% des SPR isolées et des DP isolées avaient une fonction compétente ou partiellement compétente (Figure 11).



1 : compétente, 2 : partiellement compétente, 3 : partiellement incompétente ou incompétente et hautement incompétente, 4 : hautement incompétente.

Figure 11 : Répartition de la fonction vélopharyngée à 5 et 10 ans, entre les SPR isolées et les DP isolées

L'étude de la fonction vélopharyngée entre 5 et 10 ans montrait une amélioration significative avec l'âge (test de Wilcoxon, p-value = 0.0433). Il était intéressant de noter que 50 % des enfants avec une phonation partiellement incompétente ou incompétente à 5 ans, s'amélioraient, c'est-à-dire qu'ils avaient une phonation compétente ou partiellement compétente à 10 ans. Par contre, chez les enfants avec une fonction compétente à 5 ans, bien que 37 % la conservaient à 10 ans, 13 % s'aggravaient, c'est-à-dire qu'ils avaient une phonation que partiellement compétente à 10 ans (Figure 12).



1: compétente, 2: partiellement compétente, 3: partiellement incompétente ou incompétente et hautement incompétente, 4: hautement incompétente.

Figure 12 : *Evaluation de la fonction vélopharyngée, appariée par patients, entre 5 et 10 ans, à l'aide du test des rangs signés de Wilcoxon.*

Il n'existait pas de différence significative de troubles du langage dans les deux groupes. Quatre enfants (15%) dans chaque groupe présentaient un retard de langage.

Evaluation subjective

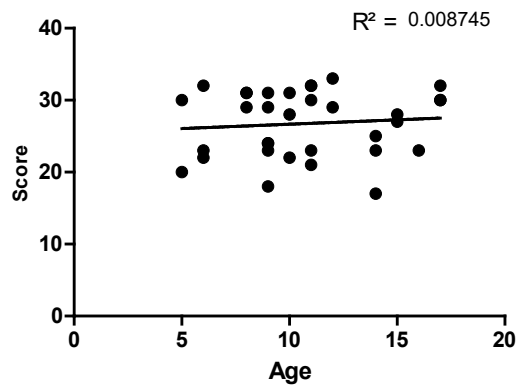
Lorsque les enfants évaluaient leur phonation, il n'existait pas de différence significative entre les SPR isolées et les DP isolées (test de Mann-Whitney, p-value = 0.1226). Les scores moyens obtenus au questionnaire étaient de 25 ± 5.0 pour les SPR et 28 ± 3.9 pour les DP (Tableau 4). Dans les deux groupes, les scores moyens étaient supérieurs au score médian du questionnaire, qui était de 21.

	SPR n=16	DP n=18	P Value
PHONATION selon enfants - score \pm SD	25 \pm 5,0	28 \pm 3,9	0,1226

SPR : séquence de Pierre Robin isolée, DP : division palatine, SD : écart-type standard

Tableau 4 : Résultats de l'auto-questionnaire sur la phonation, évaluation statistique par un test de Mann-Whitney

L'âge ne semblait pas influencer les scores d'auto-évaluation de la phonation, tous groupes confondus (régression linéaire, $R^2 = 0.008745$) (Figure 13)



R^2 : coefficient de détermination

Figure 13 : Auto-évaluation de la phonation, régression linéaire des scores en fonction de l'âge

D. LA CROISSANCE MANDIBULAIRE

En denture lactéale, 62% des DP isolées étaient en classe I contre 40% des SPR isolées ; cette différence n'était pas significative (test de Fisher, p-value : 0.2167). Soixante pourcents de SPR isolées étaient en classe II contre 29% des DP isolées ; cette différence n'était, là encore, pas significative (test de Fisher, p-value : 0.0616). Seulement 2 patients étaient en Classe III, tous les deux dans le groupe DP isolées. (Figure 14)

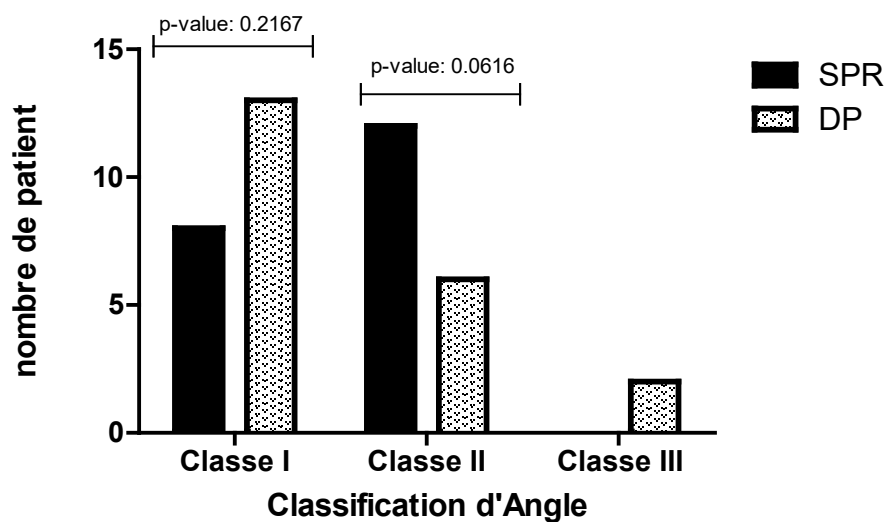


Figure 14 : *Evaluation des occlusions en denture lactéale, selon la classification d'angle, entre les SPR isolées et les DP isolées, à l'aide de tests exact de Fisher*

Pour les angles SNB, SNA et ANB, il n'existait aucune différence significative entre les SPR isolées et les DP isolées. Respectivement, nous retrouvons pour l'angle SNB des valeurs moyennes de 71 ± 4.1 et 74 ± 4.7 , pour l'angle SNA des valeurs de 75 ± 3.4 et 76 ± 4.1 et pour l'angle ANB des valeurs de 3.2 ± 2.5 et 2 ± 2.3 . (Figure 15)

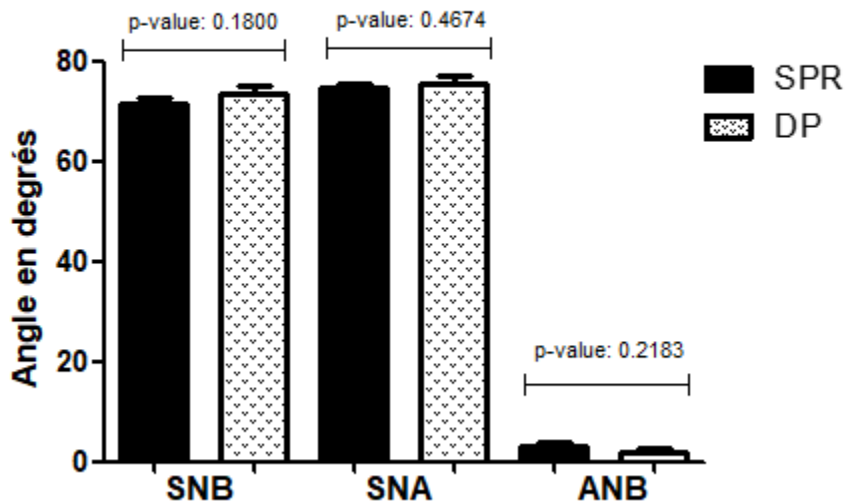


Figure 15 : Mesures des angles SNB, SNA, ANB sur les céphalométries avant traitement orthodontiques, chez les SPR isolées et les DP isolées, évaluation statistique à l'aide de tests de Mann-Whitney.

E. LES TROUBLES RESPIRATOIRES

Il n'existait pas de différence significative, pour les scores obtenus au questionnaire PSQ, entre les SPR isolées et les DP isolées (test de Mann-Whitney, p-value =0.2094). Nous retrouvions des scores moyens de 4 ± 3.7 pour les SPR et 3 ± 3.4 pour les DP. Nous ne montrions pas non plus de différence significative de risque de SAOS entre les deux groupes de l'étude, avec 13% de risque de SAOS pour les SPR isolées et 11% pour les DP isolées. (Tableau 5)

	SPR n=16	DP n=18	P Value
RISQUE DE SAOS			
Score au PSQ - score \pm SD	4 \pm 3,7	3 \pm 3,4	0,2094
Présence d'un risque de SAOS - nbre (%)	2 (13%)	2 (11%)	1

SPR : séquence de Pierre Robin isolée, DP : division palatine, SD : écart-type standard, nbre : nombre, PSQ : Pediatric Sleep Questionnaire, SAOS : Syndrome d'apnée obstructive du sommeil

Tableau 5 : Résultats des questionnaires d'évaluation du risque de SAOS, évaluation statistique à l'aide du test de Mann-Whitney (score) et du test exact de Fisher (%)

F. LES TROUBLES DU COMPORTEMENT ALIMENTAIRE

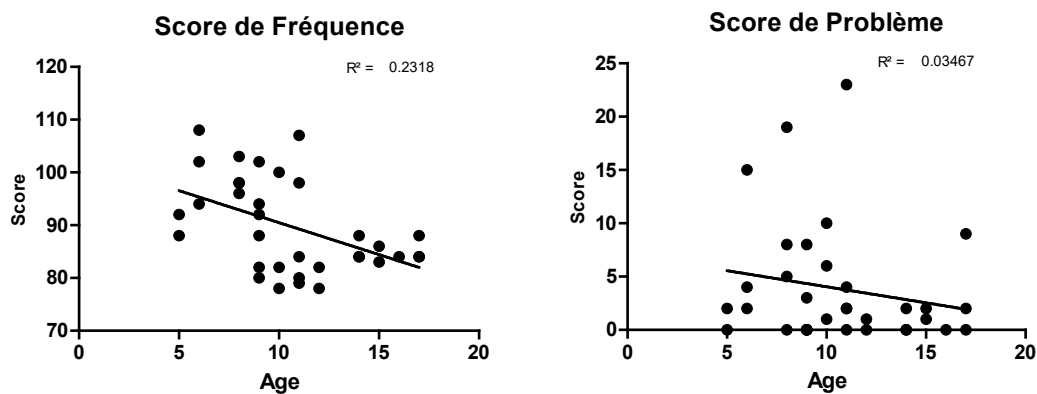
Concernant l'évaluation de l'alimentation entre 2 et 6 ans, il n'existait pas de différence significative entre les SPR isolées et les DP isolées, en ce qui concerne le score de fréquence (difficultés alimentaires, test de Mann-Whitney, p-value = 0.4153) et le score de problème (difficultés des parents vis-à-vis de l'alimentation, test de Mann-Whitney, p-value = 0.4353). Quatre-vingt pourcents des SPR isolées présentaient des difficultés alimentaires contre 89% des DP isolées, mais cette différence n'était pas significative (test de Fisher, p-value = 0.6481). Six pourcents des parents de SPR isolées rapportaient des difficultés face à l'alimentation de leur enfant contre 17% chez les DP isolées, sans différence significative entre les 2 groupes (test de Fisher, p-value = 0.6041). (Tableau 6)

	SPR n=16	DP n=18	P Value
ALIMENTATION entre 2 et 6 ans			
Score de fréquence - <i>score ± SD</i>	91 ± 8,1	94 ± 9,2	0,4153
Présence de difficultés alimentaires - <i>nbre (%)</i>	13 (81%)	16 (89%)	0,6481
Score de problème - <i>score ± SD</i>	3 ± 4,3	5 ± 6,6	0,4353
Présence de difficultés alimentaires pour les parents- <i>nbre (%)</i>	1 (6%)	3 (17%)	0,6041

SPR : séquence de Pierre Robin isolée, DP : division palatine, SD : écart-type standard, nbre : nombre

Tableau 6 : Résultats des questionnaires sur l'évaluation des troubles du comportement alimentaire, évaluation statistique par le test de Mann-Whitney (score) et le test exact de Fisher (%).

L'évaluation des scores de fréquence et de problème en fonction de l'âge, montrait une tendance à la diminution des difficultés alimentaires dans le temps, les deux groupes confondus. (Figure 16)



R^2 : coefficient de détermination

Figure 16 : Evaluation des troubles du comportement alimentaire : score de fréquence (difficultés alimentaires) et score de problème (difficultés des parents face au comportement alimentaire) en fonction de l'âge des patients, exprimés à l'aide de régressions linéaires

Lorsque les enfants évaluaient leur alimentation, aucune différence significative n'était retrouvée entre les deux groupes (test de Mann-Whitney, p-value =0.6105) (Tableau 7). Les scores étaient inférieurs à la médiane de 22 dans les deux groupes.

	SPR n=16	DP n=18	P Value
ALIMENTATION selon les enfants - score \pm SD	13 \pm 2,6	13 \pm 3,6	0,6105

SPR : séquence de Pierre Robin isolée, DP : division palatine, SD : écart-type standard

Tableau 7 : Résultats du questionnaire d'auto-évaluation de l'alimentation, évaluation statistique par le test de Mann-Whitney.

G. L'ÉVALUATION PSYCHO-SOCIALE

L'auto-évaluation psychologique des enfants ne montrait pas de différence significative de score entre les SPR isolées et les DP isolées (test de Mann-Whitney, p-value =0.9448). Les scores moyens étaient respectivement de 32 \pm 6.1 pour les SPR et 32 \pm 5.0 pour les DP. Les scores moyens étaient supérieurs au score médian du questionnaire, qui était de 25 (Tableau 8).

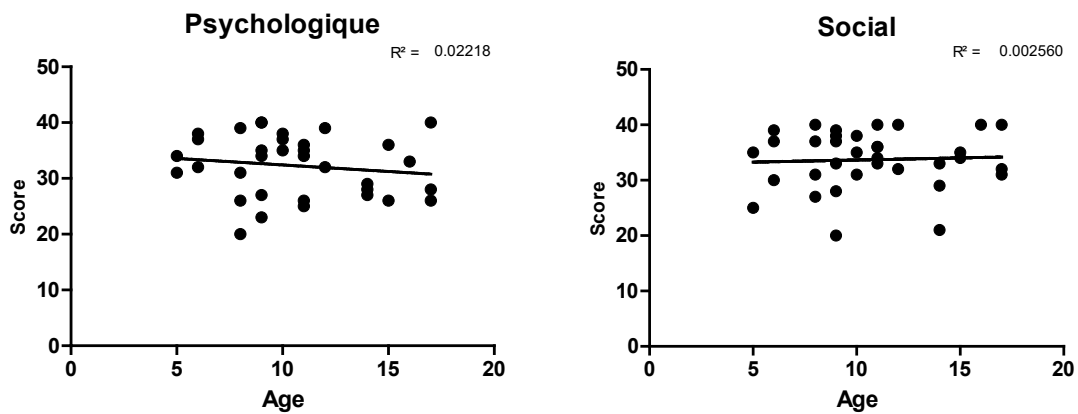
L'auto-évaluation sociale ne mettait pas en valeur de différence significative entre les scores des deux groupes (test de Mann-Whitney, p-value =0.8220). Les scores moyens étaient de 34 \pm 6.2 pour les SPR isolées et 34 \pm 4.4 pour les DP isolées. Les scores moyens étaient supérieurs au score médian du test qui était de 25 (Tableau 8).

	SPR n=16	DP n=18	P Value
RETENTISSEMENT PSYCHOLGIQUE - score \pm SD	32 \pm 6,2	32 \pm 5,0	0,9448
RETENTISSEMENT SOCIAL - score \pm SD	34 \pm 6,2	34 \pm 4,4	0,8220

SPR : séquence de Pierre Robin isolée, DP : division palatine, SD : écart-type standard

Tableau 8 : Résultats aux auto-questionnaires d'évaluation psychologique et sociale, évaluation statistique par le test de Mann-Whitney

L'âge des patients ne semblait pas influencer les scores des auto-questionnaires d'évaluation psychologique et sociale, les deux groupes confondus (Figure 17).



R^2 : coefficient de détermination

Figure 17 : Evaluation psychologique et sociale en fonction de l'âge des patients, exprimée à l'aide de régressions linéaires

H. ANALYSE EN SOUS-GROUPES

Dysoralité sévère (Tableau 9)

Pour le groupe des SPR isolées, les fonctions vélopharyngées à 5 et 10 ans n'étaient significativement pas différentes entre les enfants atteints d'une dysoralité sévère en période néonatale et les autres. Ce groupe n'évaluait pas plus sévèrement leur phonation, que les autres (test de Mann-Whitney, p-value=0.4355).

Pour l'occlusion dentaire, la classe d'Angle n'était pas significativement différente entre le groupe des dysoralités sévères et celui des autres enfants (test de Mann-Whitney, p-value =0.2274).

Il n'existait pas plus de troubles alimentaires chez les enfants présentant une dysoralité sévère en période néonatale, comparé aux autres enfants. Ces enfants n'exprimaient pas plus de difficultés, face à leur alimentation, que les autres (test de Mann-Whitney, p-value =0.9074).

Sur le plan psychologique et social, aucune différence significative n'était retrouvée entre les enfants présentant une dysoralité sévère en période néonatale et les autres.

	Dysoralité sévère	Autres	P-value
FONCTION VELOPHARYNGEE à 5 ANS - moyenne ± SD	2 ± 0,3	2 ± 0,2	0,9775
FONCTION VELOPHARYNGEE à 10 ANS - moyenne ± SD	1,8 ± 0,3	1,5 ± 0,3	0,4497
PHONATION selon enfants - score ± SD	26 ± 6,1	24 ± 3,5	0,4355
CLASSE d'ANGLE - moyenne ± SD	1,7 ± 0,5	1,4 ± 0,5	0,2274
DIFFICULTES ALIMENTAIRES - nbre (%)	7 (78%)	6 (85%)	1
DIFFICULTES ALIMENTAIRES selon les enfants - score ± SD	13 ± 2,1	13 ± 3,2	0,9074
RETENTISSEMENT PSYCHOLGIQUE - score ± SD	30 ± 7,1	34 ± 4,0	0,2884
RETENTISSEMENT SOCIAL - score ± SD	32 ± 7,6	35 ± 3,7	0,6709

SD : écart-type standard, nbre : nombre

Tableau 9 : Evaluation de la fonction vélopharyngée à 5 et 10 ans, des troubles du comportement alimentaire, des difficultés des enfants face à leur alimentation, du retentissement psycho-social, chez les enfants atteints d'une SPR isolée, entre les dysoralités sévères en période néonatale et les autres. Test statistique de Mann-Whitney

Rétromandibulie (Tableau 10)

L'occlusion dentaire dans le groupe des SPR, n'était pas significativement différente entre les enfants atteints d'une rétromandibulie sévère en période néonatale et les autres. Quatre-vingt pourcents des enfants atteints d'une rétromandibulie sévère en période néonatale étaient en classe II, alors que 60% des autres enfants étaient en classe I. Cependant nous ne retrouvons pas de différence significative entre les deux groupes.

	Rétromandibulie sévère n=10	Autres n=10	P-Value
CLASSE d'ANGLE - nbre (%)			
Classe I	2 (20%)	6 (60%)	0,1698
Classe II	8 (80%)	4 (40%)	0,1698

Tableau 10 : Etude de l'occlusion dentaire, selon la classification d'Angle, chez les enfants atteints d'une SPR isolée, selon le degré de rétromandibulie en période néonatale, évaluation statistique par des tests exacts de Fisher

Âge : inférieur ou égal à 10 ans versus plus de 10 ans (Tableau 11)

L'auto-évaluation de la phonation ne retrouvait pas de différence significative entre les enfants d'un âge inférieur ou égal à 10 ans et ceux âgés de plus de 10 ans (test de Mann-Whitney, p-value =0.5625).

En ce qui concerne l'occlusion dentaire, il n'y avait pas de différence significative de classe d'angle entre les deux groupes (test de Mann-Whitney, p-value =0.3291).

Les enfants d'un âge inférieur ou égal à 10 ans n'avaient significativement pas plus de difficultés alimentaires (test de Mann-Whitney, p-value =0.6481), ni plus de troubles respiratoires, que ceux âgés de plus de 10 ans. Il n'existait pas de différence significative entre les deux groupes, lors de l'auto-évaluation de l'alimentation (test de Mann-Whitney, p-value =0.7580).

L'évaluation psycho-sociale ne retrouvait pas de différence significative, entre les deux classes d'âges.

	≤ 10ans	> 10ans	P-Value
PHONATION selon enfants - score ± SD	26 ± 4,5	27 ± 4,7	0,5625
CLASSE d'ANGLE - moyenne ± SD	1,5 ± 0,7	1,6 ± 0,5	0,3291
DIFFICULTES ALIMENTAIRES - nbre (%)	16 (89%)	13 (81%)	0,6481
DIFFICULTES ALIMENTAIRES selon les enfants - score ± SD	13 ± 3,4	12 ± 3,0	0,7580
RETENTISSEMENT PSYCHOLGIQUE - score ± SD	33 ± 5,9	31 ± 5,0	0,2611
RETENTISSEMENT SOCIAL - score ± SD	33 ± 5,6	34 ± 4,9	0,7164

SD : écart-type standard, nbre : nombre, ≤10ans : âge inférieur ou égal à 10 ans, >10ans : âge strictement supérieur à 10 ans

Tableau 11 : Evaluation de la phonation selon les enfants, de l'occlusion dentaire, des troubles du comportement alimentaire, des difficultés des enfants face à leur alimentation, du retentissement psycho-social, entre les enfants d'un âge inférieur ou égal à 10 ans et les enfants âgés de plus de 10 ans, test statistique de Mann-Whitney et test exact de Fisher.

I. ANALYSE MULTIVARIEE (Annexe 5)

En analyse multivariée, le score au questionnaire PSQ, évaluant le risque de SAOS, était significativement influencé par la présence d'une dysoralité modérée (p-value = 0,0134) ou sévère (p-value = 0,0076) en période néonatale.

La valeur de l'angle SNB était significativement influencé par la présence d'une dysoralité modérée (p-value = 0,0315) ou sévère (p-value = 0,0174) en période néonatale.

La valeur de l'angle SNA était significativement influencé uniquement par la présence d'une dysoralité sévère (p-value = 0,0439) en période néonatale.

La valeur de l'angle ANB était significativement influencé par la présence d'une dysoralité modérée (p-value = 0,0152) ou sévère (p-value = 0,0339) en période néonatale, mais également par la présence de troubles respiratoires en période néonatale (p-value = 0,0130).

Les autres variables analysées n'étaient pas influencer de manière significative par le degré de dysoralité, la présence de troubles respiratoires ou le degré de rétromandibulie en période néonatale.

V. DISCUSSION

Dans la littérature, les études s'intéressant aux enfants atteints de SPR évaluent, pour la grande majorité, les stratégies de prise en charge durant la période néonatale ou les différentes techniques chirurgicales.

Thouvenin et al. en 2013, montraient lors d'une étude prospective, que le pronostic intellectuel des SPR était excellent (34). Cependant, il existe peu de données dans la littérature sur les conséquences à moyen et long terme, sur la phonation, la croissance mandibulaire, le risque de SAOS, le trouble du comportement alimentaire et l'évaluation psycho-sociale.

En 2012, Klassen et al. faisaient une revue de la littérature sur la qualité de vie des enfants pris en charge pour une fente labiale et/ou palatine. Sur trente-six études, aucune ne s'intéressait aux DP isolées et encore moins aux SPR (24). Seuls Dulfer et al., en 2016, évaluaient la qualité de vie des enfants atteints de SPR en s'intéressant uniquement au risque d'apnée du sommeil selon le point de vue des enfants et celui des parents (35).

C'est pourquoi notre étude s'intéressait aux troubles fonctionnels, morphologiques et leur retentissement sur la qualité de vie des enfants atteints d'une SPR.

A. POPULATION DE L'ETUDE

Notre premier critère d'inclusion était les enfants atteints d'une SPR. Dans notre étude les SPR étaient définis comme des enfants atteints d'une glossoptose, d'une rétromandibulie et d'une fente palatine. Abadie en 2001, utilisait la même triade pour décrire la SPR (4). Il s'agit de la définition la plus répandue en France. Il existe cependant, une grande

hétérogénéité dans les critères diagnostiques d'une SPR. D'ailleurs Pierre Robin décrivait initialement l'association entre une micrognathie, une glossoptose et une obstruction des voies aériennes supérieures. Il se pourrait que notre définition de la SPR soit trop restrictive, en incluant la fente palatine et sous-estime le nombre de SPR pris en charge dans notre centre. Nous pourrions ainsi revoir à la hausse le nombre de patients inclus dans notre étude.

Nous avons décidé d'inclure uniquement les SPR isolées dans notre étude, car le pronostic fonctionnel des SPR syndromiques dépend essentiellement du syndrome dans lequel la séquence s'intègre. Il nous paraissait difficile de faire la part des choses, lors de l'évaluation des résultats fonctionnels, entre ce qui est dû à la SPR et ce qui est dû au syndrome. Dans la littérature, les résultats fonctionnels entre SPR syndromiques et SPR isolées divergent. Par exemple, pour l'évaluation des résultats sur la phonation, Witt et al. en 1997, retrouvaient que les SPR syndromiques avaient un taux plus faible d'insuffisance vélopharyngée que les SPR isolées (36), alors que Patel et al. en 2012, démontraient le contraire (37).

Un des autres critères d'inclusion était un âge minimum de 5 ans, pour permettre une évaluation fonctionnelle et psycho-sociale, de qualité. Cependant, la croissance mandibulaire étant loin d'être terminée à 5 ans, l'analyse des résultats morphologiques était plus difficile à interpréter chez les plus jeunes patients.

Les SPR isolées étaient comparées à des DP isolées. Les critères d'appariement (âge, sexe et type de fente) étaient les mêmes que dans les études d'Hardwicke et al. en 2016 (38) et Goudy et al. en 2011 (39). Selon Wan et al., en 2015, il s'agissait d'un échantillon de faible taille car inférieur à trente patients dans le groupe SPR ; cependant trois études sur six, dans cette revue de la littérature, étaient dans ce cas de figure (40).

Notre durée de suivi moyenne était de 10 ans. Dans la revue de la littérature de Wan et al., seules 4 études avaient une durée de suivi supérieure à 4 ans, nécessaire pour obtenir des résultats convaincants (40).

B. RECUEIL DES DONNEES

Le recueil des données a été fait de façon rétrospective, dans les dossiers papiers et informatiques, de chirurgie maxillo-faciale. Pour la période néonatale, nous avons noté la présence ou non de troubles respiratoires. Il aurait été intéressant d'analyser les dossiers papiers de réanimation néonatale, afin de connaître si ces troubles étaient d'origine centrale, obstructive ou mixte et quelle avait été leur prise en charge spécifique. La sévérité de la dysoralité a été évaluée, selon la durée d'utilisation de la SNG, avec un seuil à 28 jours. Ce seuil avait été utilisé dans une précédente étude réalisée dans le service de néonatalogie (41).

Le caractère rétrospectif de l'étude, faisait qu'il existait certaines données manquantes, comme des photos de profil à la naissance, des moulages en denture lactéale et des céphalométries de profil.

Le taux global de réponse à nos questionnaires était de 63%, avec un meilleur taux de réponse chez les DP isolées. Marcusson et al., en 2001, obtenaient un taux de réponse de 75% chez des adultes opérés dans l'enfance d'une fente labiale et/ou palatine, cependant le questionnaire était réalisé en présence d'un investigateur après une consultation médicale (42). François-Fiquet et al. en 2015 obtenaient un taux de réponse de 66.7% pour les parents, 63.6% pour les adolescents et 85.7% pour les enfants, pour des questionnaires remis en main propre en consultation et qui devaient être retournés par courrier (43).

Dans notre étude, les questionnaires étaient envoyés au domicile des familles et elles devaient répondre à un total de 6 questionnaires dont un comportant 35 items. Ceci explique en partie un taux de réponse un peu plus faible que dans la littérature. Par ailleurs, la catégorie socio-professionnelle de la famille n'était pas prise en compte. Nous avons sollicité les familles à deux reprises par téléphone et une aide a été proposée pour répondre aux questionnaires. Cela nous a permis d'obtenir des réponses supplémentaires, cependant aucune famille n'a eu recours à de l'aide.

A noter qu'il n'existait pas de différence significative entre le groupe des répondeurs et des non-répondeurs, en ce qui concerne l'âge, le type de fente ou la sévérité de la rétromandibulie.

C. LA PHONATION

L'analyse objective de la fonction vélopharyngée était réalisée par des orthophonistes expérimentées de notre service. Elles évaluaient la phonation selon l'échelle de Borel-Maisonny, qui est la référence dans les études en langue française (5). Même si les critères, pour chaque stade de phonation, sont décrits avec précision, l'évaluation finale est soumise à l'interprétation de l'examineur. Il existe des méthodes objectives qui permettent d'évaluer la déperdition nasale, tel que la nasométrie ou l'aérophonoscope, ou la nasofibroskopie qui permet de visualiser directement fonction vélopharyngée (44). Cependant ces techniques n'étaient pas disponibles dans notre centre.

Nous avons mis en évidence que les enfants atteints d'une SPR isolée avaient une fonction vélopharyngée significativement moins bonne que ceux atteints d'une DP isolée, à

l'âge de 5 ans. Cependant, cette différence significative entre les deux groupes ne se retrouvait plus à 10 ans. Seul Stransky et al. en 2013, retrouvaient une moins bonne fonction vélopharyngée chez les SPR non syndromiques (45). Les autres études ne retrouvaient pas de différence significative entre les deux groupes (39,46-48). Dans ces études la fonction vélopharyngée était évaluée, en général, après 5 ans. Nos résultats à 10 ans étaient en accord avec ces études. La différence observée à l'âge de 5 ans, entre les SPR isolées et les DP isolées, n'était plus objectivée à 10 ans. Ceci peut être expliqué par le fait que 4 enfants porteurs de SPR avaient bénéficié d'une correction chirurgicale de l'incompétence vélopharyngée (sphinctéroplastie), entre 5 et 10 ans, pour un seul enfant dans le groupe des DP isolées.

En analyse appariée de la fonction vélopharyngée entre 5 et 10 ans, bien qu'il n'existait pas de différence significative, deux résultats étaient à souligner. Les enfants qui présentaient une fonction partiellement incompétente ou incompétente à l'âge de 5 ans, avaient tous tendance à améliorer leur fonction vélopharyngée dans le temps. Par contre, certains enfants qui avaient une fonction compétente à 5 ans, régressaient et avaient à 10 ans, une fonction partiellement compétente. Ainsi, nos résultats semblent montrer que notre prise en charge améliorait les enfants présentant des difficultés phonatoires, en renforçant notamment la prise en charge orthophonique et la guidance parentale. Il faudrait cependant, accorder la même attention à tous les enfants, mêmes à ceux ne présentant pas de difficultés de phonation, en impliquant notamment davantage les parents, pour permettre le maintien d'une fonction vélopharyngée compétente. La prise en charge est en effet importante, de façon régulière et à long terme, car il est reconnu que la fonction vélopharyngée peut s'altérer au cours de l'enfance et de l'adolescence, notamment au moment des pics de croissance.

Une phonation de bonne qualité est un objectif essentiel pour l'intégration sociale de l'enfant. Un nasonnement important et une mauvaise intelligibilité (fonction vélopharyngée incompetente), peuvent conduire à des moqueries, une exclusion sociale, dont l'impact psychologique est majeur. Nous avons montré qu'il n'existait pas de différence significative, entre les patients atteints de SPR isolées et ceux atteints de DP isolées, lors de l'auto-évaluation de la phonation. Les scores plutôt élevés, supérieurs à la médiane du questionnaire, montraient que les enfants étaient satisfaits de leur phonation et n'avaient pas de difficultés à se faire comprendre. De plus, l'âge ne semblait pas influencer les scores de réponse aux questionnaires. Les enfants âgés de plus de 10 ans, n'évoquaient pas plus de difficultés de phonation. Nous ne disposons pas de données de comparaison dans la littérature.

Une dysoralité sévère en période néonatale, n'était pas synonyme d'altération ultérieure de la fonction vélopharyngée. En effet, lors de l'analyse en sous-groupe, les enfants qui présentaient une dysoralité sévère à la naissance avec nécessité d'une SNG, n'avaient pas une fonction vélopharyngée moins bonne, que les autres enfants. Dans la littérature, nous ne disposons pas de données sur l'évaluation à long terme de ces patients.

D. LA CROISSANCE MANDIBULAIRE

L'analyse de la rétromandibulie en période néonatale retrouvait une différence significative entre les deux groupes de l'étude. Les SPR isolées avaient une rétromandibulie plus sévère que les DP isolées. Nous confirmons ainsi que les patients inclus remplissaient les critères diagnostiques et que par définition les SPR présentaient une rétromandibulie.

Etudier la croissance mandibulaire n'est envisageable qu'en l'associant à celle du maxillaire. Il est également indispensable, d'évaluer la position des bases osseuses par rapport à la base du crâne.

Dans notre étude nous avons d'abord déterminé l'occlusion, selon la classification d'Angle, en denture lactéale. Cette analyse nous permettait de connaître les rapports des arcades dentaires entre elles, cependant elle ne renseignait pas précisément, sur la position des bases osseuses. Nous ne retrouvons pas de différence de classe d'Angle entre les enfants porteurs d'une SPR isolée et ceux porteurs d'une DP isolée. Il n'existait pas plus de Classe II d'Angle chez les SRP isolées que chez les DP isolées. Ceci laissait sous-entendre que les SPR isolées n'avaient pas la mandibule plus en retrait que les DP isolées. Il faut néanmoins exprimer quelques réserves sur nos résultats car l'analyse multivariée, à la recherche de facteurs pronostics, montrait des valeurs proches de la significativité. Avec des effectifs plus grands nous aurions peut être montré une différence significative entre les deux groupes, ainsi qu'une rétromandibulie sévère en période néonatale serait un facteur pronostic de classe II en denture lactéale.

Nous avons étudié les relations maxillo-mandibulaires à l'aide de l'analyse céphalométrique des téléradiographies de profil. L'intérêt de cette analyse est de permettre l'étude conjointe des relations maxillo-mandibulaires et leur rapport avec la base du crâne.

Nous n'avons pu analyser que 20 clichés (11 pour les SPR isolées et 9 pour les DP isolées), malgré la sollicitation des orthodontistes de chaque patient. Une des limites à la céphalométrie est l'âge de l'enfant. Il est difficile de réaliser ce type de cliché à 5 ans, l'extrémité céphalique devant être maintenue dans un céphalostat. C'est pourquoi, nous ne disposions que des clichés réalisés juste avant le début du traitement orthodontique, vers l'âge de 10 ans.

Nous ne retrouvions pas de différence significative de mesure de l'angle SNB entre les SPR isolées et les DP isolées. Par contre, dans les deux groupes les valeurs moyennes étaient en dessous de la norme pour l'angle SNB ($80^{\circ} \pm 3$). Dans les deux groupes la mandibule serait plus en arrière par rapport à la base du crâne. Il n'existait pas de différence significative pour l'angle SNA, entre les deux groupes. Mais les valeurs moyennes de SNA étaient inférieures à la norme ($83^{\circ} \pm 3$). Dans les deux groupes, le maxillaire serait plus reculé par rapport à la base du crâne. Pour l'angle ANB, nous ne retrouvions pas de différence significative entre les deux groupes. Les valeurs moyennes d'ANB étaient dans la norme ($3^{\circ} \pm 2$) (49). Les rapports de la mandibule et du maxillaire étaient normaux dans les deux groupes. Ces enfants présentaient donc une hypoplasie proportionnelle de la mandibule et du maxillaire. Il en résulte un profil facial convexe. En raison de ce rétrognathisme bi-maxillaire, les rapports maxillo-mandibulaires étaient corrects dans notre étude. Ces données étaient en accord avec l'étude d'Ozawa en 2012.

La notion de croissance mandibulaire chez les enfants atteints de la séquence de Robin est un sujet 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. Pruzansky dès 1954, parlait d'un « rattrapage de croissance mandibulaire » chez les enfants atteints de SPR (50).

D'autres, au contraire, ne sont pas partisans de cette théorie et observent un rétrognathisme persistant et un profil facial convexe. D'après Daskalogiannakis et al. en 2001, dès l'âge de 5 ans, la mandibule est plus petite chez les patients atteints d'une SPR. Si une accélération de la croissance se déroule avant l'âge de 5 ans, elle n'est pas suffisante pour masquer la classe II squelettique et harmoniser le profil facial (51). Suri et al. en 2010, développaient la même idée. Chez les enfants atteints de SPR, 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. De plus, la croissance du maxillaire et de la mandibule sont moindres (52).

Rogers et al en 2009, montraient que la position sagittale et la morphologie mandibulaire étaient approximativement normales pour les séquences de Robin isolées contrairement aux formes syndromiques (53).

Nos données semblent montrer que les morphologies mandibulaire et maxillaire étaient similaires dans les deux groupes de l'étude, cependant elles sont à exprimer avec prudence. Nous disposions d'un faible effectif pour les analyses céphalométriques.

Lors de l'analyse en sous-groupe, 80% des patients en rétromandibulie sévère pendant la période néonatale, étaient en classe II d'Angle, c'est-à-dire avec une mandibule plus en retrait par rapport au maxillaire. Cependant, nous ne mettions pas en évidence de différence significative par rapport aux enfants ne présentant pas de rétromandibulie sévère. Un manque de puissance, expliqué par un faible effectif, pourrait expliquer la difficulté à monter une différence significative.

E. LES TROUBLES RESPIRATOIRES

Pour évaluer les troubles respiratoires, nous souhaitions rechercher la présence ou non d'un SAOS. L'examen de référence pour rechercher un SAOS est la polysomnographie du sommeil. Cependant, il s'agit d'un examen onéreux, qui se réalise en milieu hospitalier. C'est pourquoi nous avons décidé d'utiliser le Pediatric Sleep Questionnaire (PSQ) mis en place par Chervin et al (30,31), qui est un bon outil de dépistage.

Nous avons démontré que les patients porteurs d'une SPR isolée n'avaient pas plus de risque de syndrome d'apnée du sommeil, que ceux porteurs d'une DP isolée. Le risque de SAOS restait faible dans les deux groupes (11 à 13%). Par ailleurs, il ne semblait pas que l'âge influence le risque de SAOS. Bien qu'il ne s'agisse que d'un questionnaire d'évaluation rempli par les parents au sujet d'un risque potentiel de SAOS, nos résultats semblaient être en accord avec la littérature. En effet, Van Lieshout et al. en 2017, montraient que les enfants atteints de SPR et n'ayant nécessité que de mesures positionnelles pour la prise en charge des voies aériennes supérieures durant la période néonatale, n'avaient pas de problèmes respiratoires ultérieurs. Ces enfants étaient majoritairement des SPR isolées (54).

Le risque de SAOS était peut-être sous-estimé dans notre série de SPR isolées, car les deux patients ayant nécessité une trachéotomie en période néonatale, n'avaient pas répondu au questionnaire.

Nous n'avons pas pu évaluer la corrélation entre la présence de troubles respiratoires dans la période néonatale et la présence d'un risque de SAOS ultérieur, devant des effectifs trop réduits, ne permettant des analyses statistiques.

F. LES TROUBLES DU COMPORTEMENT ALIMENTAIRE

Dans la littérature, il existe peu d'outils d'évaluation des problèmes d'alimentation chez les enfants atteints de fentes, et notamment des questionnaires portant sur les difficultés précises que peuvent rencontrer ces enfants : prise de quantité insuffisante, lenteur de la prise alimentaire, refus de nouveaux aliments, difficultés de mastication,....

Nous avons décidé d'utiliser le BPFAS pour évaluer les troubles du comportement alimentaire car il correspondait le mieux à nos attentes. Dovey et al. en 2013 et Marshall et al. en 2015 ont montré qu'il s'agissait d'un bon outil de dépistage des troubles alimentaires chez les enfants (33,55). Le BPFAS a été utilisé dans la littérature pour comparer le comportement alimentaire d'enfants malades à celui d'enfants sains. Il n'avait jamais été utilisé chez des enfants atteints de fente qu'elles soient labio et/ou palatines. Il s'agissait d'un questionnaire long (35 items) et plutôt difficile à comprendre.

Nous avons établi que les enfants atteints d'une SPR isolée n'avaient pas plus de troubles du comportement alimentaire, entre l'âge de 2 et 6 ans, que les enfants atteints d'une DP isolée, bien qu'il existait des difficultés alimentaires dans les deux groupes. Il n'existait pas de différence significative entre le vécu des parents, face à l'alimentation de leur enfant, entre les deux groupes. De plus les enfants atteints de SPR isolées n'exprimaient pas plus de difficultés face à leur alimentation que les enfants atteints de DP isolées. Nous nous sommes intéressés aux scores globaux. Dans une étude ultérieure il serait bon de détailler chaque score et de déterminer quels items sont le plus souvent sources de difficultés.

Nous ne disposons pas de données concernant les scores au BPFAS, pour comparer nos cohortes. Souvent l'évaluation de l'alimentation des enfants atteints de fentes est faite chez le nourrisson, notamment sur la prise du sein, l'alimentation au biberon et la nécessité de

supplémentation par sonde nasogastrique. Thouvenin et al. en 2013, ont montré que les difficultés alimentaires des enfants atteints de SPR s'amélioraient avec le temps. En effet entre l'âge de 3 à 6 ans, entre 82 et 94% des SPR de leur cohorte avaient un comportement alimentaire normal. Après l'âge de 6 ans, seulement 6% continuaient à avoir des difficultés alimentaires, qui étaient d'ailleurs plus de l'ordre du relationnel que du fonctionnel (34). Dans notre étude nous retrouvions des taux bien plus élevés de difficultés alimentaires. Cependant les taux étaient élevés dans les deux groupes, sans différence significative.

Nous notions des scores moins sévères chez les SPR isolées que chez les DP isolées. Cela pourrait être expliqué par le fait qu'il existe, par définition, plus de difficultés alimentaires chez les enfants atteints de SPR. En effet dans notre série, 89% des SPR présentaient une dysoralité et ont eu besoin d'une SNG. Les parents de ces enfants, ayant présenté des difficultés alimentaires dès la naissance, sous estimaient peut être les difficultés ultérieures d'alimentation.

Nous avons étudié l'alimentation entre l'âge de 2 et 6 ans. Il s'agissait d'un questionnaire adressé aux parents et il se peut que les troubles de l'alimentation aient été sous-estimés chez les patients les plus âgés, du fait que le questionnaire faisait appel à leur mémoire des faits. La répartition des scores selon l'âge des patients, nous montrait que les patients les plus âgés avaient tendance à avoir des scores plus faibles que les autres. Cependant, l'analyse en sous-groupe ne retrouvait pas cette tendance. En effet, il n'y avait pas de différence significative, en ce qui concerne les scores de fréquence, entre les enfants d'un âge inférieur ou égal à 10 ans par rapport aux enfants de plus de 10 ans.

Le refus alimentaire et l'absence de plaisir seraient probablement liés à des troubles de la sensibilité buccale et l'absence prolongée d'apport oral. Rommel et al. montraient en 2003

que les troubles moteurs et sensitifs étaient corrélés aux antécédents de nutrition par SNG (56). Dans cette étude, il n'existait pas plus de difficultés alimentaires chez les enfants SPR qui présentaient une dysoralité sévère en période néonatale, comparés aux autres.

Comme le soulignaient Crist et al. en 2001, le BPFAS permet de mettre en évidence des troubles du comportement alimentaires chez des enfants atteints d'une pathologie étudiée, mais il ne faut pas oublier que chez ces enfants, les difficultés alimentaires résultent d'une intrication de problèmes physiques, développementaux, et psycho-sociaux (32).

Nous avons montré que les enfants n'estimaient pas avoir de difficultés avec leur alimentation, dans les deux groupes de l'étude. Par ailleurs l'âge n'influçait pas cette donnée. Les adolescents n'exprimaient pas plus de difficultés, face à leur alimentation, que les jeunes enfants.

G. L'ÉVALUATION PSYCHO-SOCIALE

Les questionnaires utilisés étaient issus du CLEFT-Q. Ils ont été traduits et adaptés par nos soins. Le CLEFT-Q est un outil d'auto-évaluation, s'adressant à des jeunes de 6 à 29 ans, pour Tsangaris et al. en 2017 (27). Wong Riff et al. en 2017 n'avait pas testé le CLEFT-Q chez des enfants en dessous de l'âge 8 ans. Les patients pouvaient répondre seuls sans l'interprétation de leur parents ou de l'équipe médicale (28).

Nous avons démontré qu'il n'existait pas de différence significative, entre les SPR isolées et les DP isolées, tant sur le plan psychologique que sur le plan social. De plus, les

deux groupes avaient des scores élevés d'évaluation de leur bien-être, ce qui montrait qu'ils n'éprouvaient aucune difficulté psychologique ou sociale.

L'âge moyen des enfants de notre étude était de 10,9 ans, en sachant que les plus jeunes avaient 5 ans et les plus âgés 17 ans. Cette disparité des âges a peut être rendue difficile l'auto évaluation. Les plus jeunes s'étaient probablement fait aider de leurs parents, et d'ailleurs nous recommandions aux enfants de demander de l'aide s'ils ne comprenaient pas les items. Cependant, nous n'avons pas montré que l'âge influençait les scores des tests. En effet les scores d'auto-évaluation n'étaient pas différents entre les adolescents (âgés de plus de 10 ans) et les plus jeunes enfants.

La qualité de vie, notamment sur le plan psycho-social, a été majoritairement étudiée chez des enfants atteints de fente labiale et/ou palatine, comme le montraient Klassen et al. dans la revue de la littérature en 2012.(24). Il était donc difficile de comparer les résultats aux nôtres. Feragen et al. en 2009 montraient que le retentissement psychosocial, ne dépendait pas du type de fente. Contre toute attente, il n'y avait pas plus de détresse psychologique, lorsque la fente était visible (57). Hunt et al. en 2006, montraient que les enfants atteints de fente labiale et/ou palatine, subissaient plus de moqueries que des enfants non atteints. Les sujets des moqueries portaient sur leur apparence physique et leur langage (58). Dans le cas de SPR et des DP isolées, il n'y a pas de retentissement physique en terme de cicatrice. Cela expliquait sûrement le fait que, dans notre étude, les enfants n'exprimaient pas de souffrance sur le plan psychologique et social.

H. ANALYSE MULTIVARIEE

Une dysoralité modérée et/ou sévère en période néonatale, était retrouvée comme facteur de mauvais pronostic pour la valeur des angles SNB, SNA et ANB ; autrement dit, il pourrait s'agir de facteurs de mauvais pronostic sur la croissance maxillo-mandibulaire. Nous n'avons pas pu vérifier cette donnée lors de notre analyse en sous-groupe, probablement du fait d'effectifs insuffisants, notamment dans le groupe des dysoralités sévères. Une étude sur de plus grandes populations pourrait permettre d'augmenter la puissance et ainsi confirmer ou infirmer cette hypothèse.

Cette analyse serait en faveur de l'éthiopathogénie selon laquelle la dysoralité serait à l'origine de la SPR. La fonction de succion-déglutition est un moteur de croissance de la face. En effet, la mise en jeu de l'ensemble des muscles de la sphère oro-faciale permet le développement du massif facial de l'enfant, et en particulier de la conformation du maxillaire et de la croissance mandibulaire. Les troubles de succion-déglutition entraîneraient des défauts de mobilisation linguale et la micrognathie. Ainsi, leur correction permettrait le rattrapage mandibulaire et la correction du rétrognathisme au cours de premières années de vie.

De plus, la présence d'une dysoralité sévère et/ou modérée dans la période néonatale entraînerait un risque accru de SAOS, caractérisé, dans notre étude, par une élévation du score au questionnaire PSQ. Ce risque restait cependant faible dans notre population (11% dans le groupe SPR isolée, 13% dans le groupe DP isolée).

VI. CONCLUSIONS

Nous avons montré que les résultats fonctionnels des SPR isolées étaient similaires à ceux des DP isolées, sur le long terme. Bien que la fonction vélopharyngée était différente entre les deux groupes à l'âge de 5 ans, cette différence n'était plus significative à l'âge de 10 ans. Les SPR isolées ne présentaient pas plus de risque de SAOS que les DP isolées. Les troubles du comportement alimentaire étaient similaires dans les deux groupes.

Sur le plan morphologique, les SPR isolées avaient les mêmes résultats que les DP isolées. La croissance mandibulaire était identique entre les deux groupes. En effet, l'analyse de l'occlusion dentaire en denture lactéale et l'analyse des rapports maxillo-mandibulaires, ne retrouvaient pas de différence significative.

La qualité de vie des SPR isolées était la même que celle des DP isolées. Les scores obtenus aux questionnaires d'auto-évaluation ne montraient pas de différence significative entre les deux groupes. Les enfants exprimaient peu de plainte concernant leur phonation, leur alimentation et leur insertion sociale.

Cette étude montrait qu'il n'y avait pas plus de rétromandibulie chez les enfants présentant une rétrognathie sévère à la naissance. Les enfants présentant une dysoralité sévère en période néonatale, n'avaient pas plus de troubles phonatoires ou de difficultés alimentaires. Leurs scores d'auto-évaluation ne différaient pas de ceux des autres enfants.

L'analyse multivariée mettait en évidence qu'une dysoralité modérée et/ou sévère en période néonatale, modifiait le score d'évaluation du risque de SAOS, et les valeurs des angles SNB, SNA et ANB. La dysoralité pouvait donc être considérée comme facteur pronostic de la croissance faciale et du risque d'apnée.

Les enfants porteurs d'une SPR, malgré une symptomatologie nécessitant une prise en charge souvent lourde en période néonatale, avaient par la suite une évolution fonctionnelle et morphologique similaire à celle des enfants porteurs d'une DP isolée. Leur qualité de vie était identique.

La réalisation d'une étude prospective avec des effectifs plus importants, et en présence d'un groupe témoin sans pathologie néonatale, permettrait de préciser ces résultats.

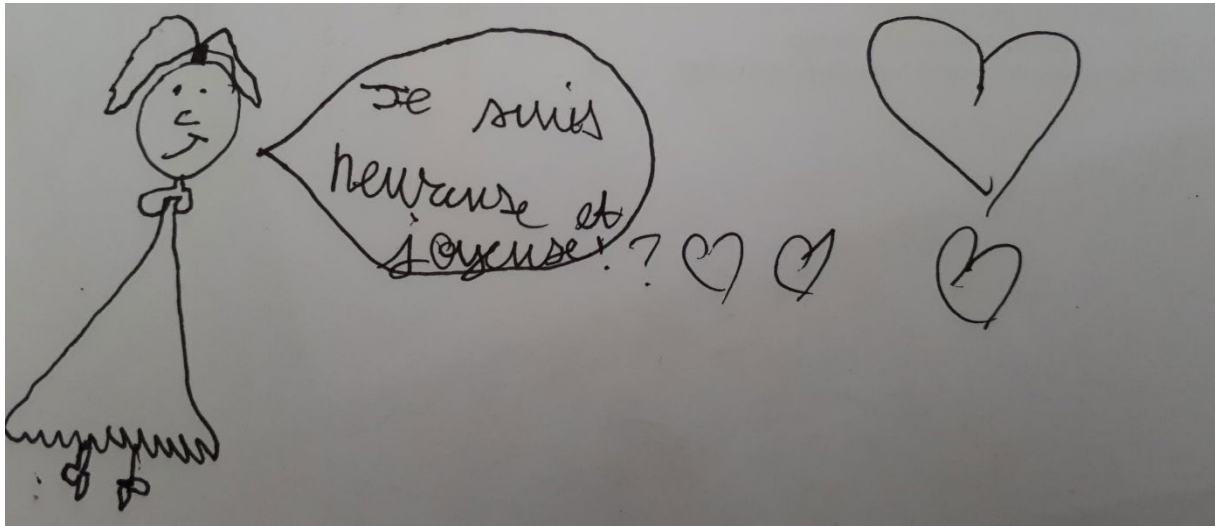


Figure 18 : *Dessin d'une enfant atteinte d'une Séquence de Pierre Robin, laissé en commentaire du questionnaire d'auto-évaluation de la qualité de vie.*

RÉFÉRENCES

1. Breugem CC, Evans KN, Poets CF, Suri S, Picard A, Filip C, et al. Best Practices for the Diagnosis and Evaluation of Infants With Robin Sequence: A Clinical Consensus Report. *JAMA Pediatr.* 1 sept 2016;170(9):894-902.
2. Robin P. A fall of the base of the tongue considered as a new cause of nasopharyngeal respiratory impairment: Pierre Robin sequence, a translation. 1923. *Plast Reconstr Surg.* mai 1994;93(6):1301-3.
3. Côté A, Fanous A, Almajed A, Lacroix Y. Pierre Robin sequence: review of diagnostic and treatment challenges. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* avr 2015;79(4):451-64.
4. Abadie V. le syndrome de pierre robin. *J Pédiatrie Puériculture.* 1 mai 2001;14(3):131-4.
5. Morice A, Renault F, Soupre V, Chapuis C, Trichet Zbinden C, Kadlub N, et al. Predictors of speech outcomes in children with Pierre Robin sequence. *J Cranio-Maxillofac Surg.* mars 2018;46(3):479-84.
6. Hanson JW, Smith DW. U-shaped palatal defect in the Robin anomalad: Developmental and clinical relevance. *J Pediatr.* 1 juill 1975;87(1):30-3.
7. Couly G, Aubry M-C, Abadie V. [Fetal oral immobility syndrome]. *Arch Pediatr Organe Off Soc Francaise Pediatr.* janv 2010;17(1):1-2.
8. Evans KN, Sie KC, Hopper RA, Glass RP, Hing AV, Cunningham ML. Robin sequence: from diagnosis to development of an effective management plan. *Pediatrics.* mai 2011;127(5):936-48.
9. Lind K, Aubry M-C, Belarbi N, Chalouhi C, Couly G, Benachi A, et al. Prenatal diagnosis of Pierre Robin Sequence: accuracy and ability to predict phenotype and functional severity. *Prenat Diagn.* sept 2015;35(9):853-8.
10. Paes EC, van Nunen DPF, Speleman L, Muradin MSM, Smarius B, Kon M, et al. A pragmatic approach to infants with Robin sequence: a retrospective cohort study and presence of a treatment algorithm. *Clin Oral Investig.* nov 2015;19(8):2101-14.
11. Caouette-Laberge L, Bayet B, Larocque Y. The Pierre Robin sequence: review of 125 cases and evolution of treatment modalities. *Plast Reconstr Surg.* avr 1994;93(5):934-42.
12. Saboye J, Tournier JJ, Gerardin P, Elicegui M. Traitement néonatal par tube nasopharyngé dans les séquences de Pierre-Robin stade 3. *Rev Stomatol Chir Maxillo-Faciale Chir Orale.* 1 sept 2015;116(4):235-8.
13. Abel F, Bajaj Y, Wyatt M, Wallis C. The successful use of the nasopharyngeal airway in Pierre Robin sequence: an 11-year experience. *Arch Dis Child.* avr 2012;97(4):331-4.

14. Amaddeo A, Abadie V, Chalouhi C, Kadlub N, Frapin A, Lapillonne A, et al. Continuous Positive Airway Pressure for Upper Airway Obstruction in Infants with Pierre Robin Sequence. *Plast Reconstr Surg.* févr 2016;137(2):609-12.
15. Demke J, Bassim M, Patel MR, Dean S, Rahbar R, van Aalst JA, et al. Parental perceptions and morbidity: tracheostomy and Pierre Robin sequence. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* oct 2008;72(10):1509-16.
16. Bijnen CL, Don Griot PJW, Mulder WJ, Haumann TJ, Van Hagen AJ. Tongue-lip adhesion in the treatment of Pierre Robin sequence. *J Craniofac Surg.* mars 2009;20(2):315-20.
17. Viezel-Mathieu A, Safran T, Gilardino MS. A Systematic Review of the Effectiveness of Tongue Lip Adhesion in Improving Airway Obstruction in Children With Pierre Robin Sequence. *J Craniofac Surg.* sept 2016;27(6):1453-6.
18. Hoffman W. Outcome of tongue-lip plication in patients with severe Pierre Robin sequence. *J Craniofac Surg.* sept 2003;14(5):602-8.
19. Cozzi F, Totonelli G, Frediani S, Zani A, Spagnol L, Cozzi DA. The effect of glossopexy on weight velocity in infants with Pierre Robin syndrome. *J Pediatr Surg.* févr 2008;43(2):296-8.
20. Paes EC, Mink van der Molen AB, Muradin MSM, Speleman L, Sloot F, Kon M, et al. A systematic review on the outcome of mandibular distraction osteogenesis in infants suffering Robin sequence. *Clin Oral Investig.* nov 2013;17(8):1807-20.
21. Rachmiel A, Emodi O, Rachmiel D, Aizenbud D. Internal mandibular distraction to relieve airway obstruction in children with severe micrognathia. *Int J Oral Maxillofac Surg.* oct 2014;43(10):1176-81.
22. Looby JF, Schendel SA, Lorenz HP, Hopkins EM, Aizenbud D. Airway analysis: with bilateral distraction of the infant mandible. *J Craniofac Surg.* sept 2009;20(5):1341-6.
23. Mellul N, Thibault C. Education orale précoce. In: Rééducation orthophonique - troubles de l'oralité alimentaire chez l'enfant. 2004.
24. Klassen AF, Tsangaris E, Forrest CR, Wong KWY, Pusic AL, Cano SJ, et al. Quality of life of children treated for cleft lip and/or palate: A systematic review. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* mai 2012;65(5):547-57.
25. Noirrit-Esclassan E, Pomar P, Esclassan R, Terrie B, Galinier P, Woisard V. Plaques palatines chez le nourrisson porteur de fente labiomaxillaire. *Chir Orale Maxillo-Faciale* [Internet]. 2005; (22-066-B-55). Disponible sur: <http://www.em-consulte.com/en/article/30321>
26. Launay C, Borel-Maisonny S. Les troubles du langage, de la parole et de la voix chez l'enfant. 1976;

27. Tsangaris E, Wong Riff K W Y, Goodacre T, Forrest CR, Dreise M, Sykes J, et al. Establishing Content Validity of the CLEFT-Q: A New Patient-reported Outcome Instrument for Cleft Lip/Palate. *Plast Reconstr Surg Glob Open*. avr 2017;5(4):e1305.
28. Wong Riff K W Y, Tsangaris E, Goodacre T, Forrest CR, Pusic AL, Cano SJ, et al. International multiphase mixed methods study protocol to develop a cross-cultural patient-reported outcome instrument for children and young adults with cleft lip and/or palate (CLEFT-Q). *BMJ Open*. 11 2017;7(1):e015467.
29. Collège national des enseignants de chirurgie maxillo-faciale et chirurgie orale - 4ème édition. Elsevier Masson. 2017.
30. Chervin, Hedger null, Dillon null, Pituch null. Pediatric sleep questionnaire (PSQ): validity and reliability of scales for sleep-disordered breathing, snoring, sleepiness, and behavioral problems. *Sleep Med*. 1 févr 2000;1(1):21-32.
31. Chervin RD, Weatherly RA, Garetz SL, Ruzicka DL, Giordani BJ, Hodges EK, et al. Pediatric sleep questionnaire: prediction of sleep apnea and outcomes. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. mars 2007;133(3):216-22.
32. Crist W, Napier-Phillips A. Mealtime behaviors of young children: a comparison of normative and clinical data. *J Dev Behav Pediatr JDBP*. oct 2001;22(5):279-86.
33. Marshall J, Raatz M, Ward EC, Dodrill P. Use of parent report to screen for feeding difficulties in young children: Screening for feeding difficulties. *J Paediatr Child Health*. mars 2015;51(3):307-13.
34. Thouvenin B, Djadi-Prat J, Chalouhi C, Pierrot S, Lyonnet S, Couly G, et al. Developmental outcome in Pierre Robin sequence: a longitudinal and prospective study of a consecutive series of severe phenotypes. *Am J Med Genet A*. févr 2013;161A(2):312-9.
35. Dulfer K, van Lieshout MJS, van der Schroeff MP, Koudstaal MJ, Mathijssen IMJ, Wolvius EB, et al. Quality of life in children with Robin Sequence. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. juill 2016;86:98-103.
36. Witt PD, Myckatyn T, Marsh JL, Grames LM, Dowton SB. Need for velopharyngeal management following palatoplasty: an outcome analysis of syndromic and nonsyndromic patients with Robin sequence. *Plast Reconstr Surg*. mai 1997;99(6):1522-9; discussion 1530-1534.
37. Patel KB, Sullivan SR, Murthy AS, Marrinan E, Mulliken JB. Speech outcome after palatal repair in nonsyndromic versus syndromic Robin sequence. *Plast Reconstr Surg*. oct 2012;130(4):577e-584e.
38. Hardwicke JT, Richards H, Cafferky L, Underwood I, Horst B ter, Slator R. Outcomes of Cleft Palate Repair in Patients with Pierre Robin Sequence: A Matched Case-Control Study. *Plast Reconstr Surg*. mars 2016;137(3):927-35.

39. Goudy S, Ingraham C, Canady J. The occurrence of velopharyngeal insufficiency in Pierre Robin Sequence patients. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* oct 2011;75(10):1252-4.
40. Wan T, Chen Y, Wang G. Do patients with isolated Pierre Robin Sequence have worse outcomes after cleft palate repair: A systematic review. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* août 2015;68(8):1095-9.
41. Rébeillé-Borgella B. Aspects anténatal et néonatal d'enfants porteurs d'une séquence de Pierre Robin : à propos d'une casuistique de 48 cas de 1997 à 2013. *Congrès de la Société Française de Médecine Périnatale*; 2014 oct; Lyon.
42. Marcusson A, List T, Paulin G, Akerlind I. Reliability of a multidimensional questionnaire for adults with treated complete cleft lip and palate. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg.* sept 2001;35(3):271-8.
43. François-Fiquet C, Dupouy M, Daoud S, Poli-Merol M-L. [Cleft lip and palate: Health-related quality of life (French VSP-A scale) for patients and their family. About 51 families]. *Ann Chir Plast Esthet.* juin 2015;60(3):192-200.
44. Kummer AW. Speech evaluation for patients with cleft palate. *Clin Plast Surg.* avr 2014;41(2):241-51.
45. Stransky C, Basta M, Solot C, Cohen M, Low DW, LaRossa D, et al. Do Patients With Pierre Robin Sequence Have Worse Outcomes After Cleft Palate Surgery?: *Ann Plast Surg.* sept 2013;71(3):292-6.
46. Lehman JA, Fishman JR, Neiman GS. Treatment of cleft palate associated with Robin sequence: appraisal of risk factors. *Cleft Palate-Craniofacial J Off Publ Am Cleft Palate-Craniofacial Assoc.* janv 1995;32(1):25-9.
47. Khosla RK, Mabry K, Castiglione CL. Clinical Outcomes of the Furlow Z-Plasty for Primary Cleft Palate Repair. *Cleft Palate Craniofac J.* sept 2008;45(5):501-10.
48. Black JS, Gampper TJ. Transverse Mucoperiosteal Flap Inset by Rotation for Cleft Palate Repair: Technique and Outcomes. *Ann Plast Surg.* juin 2014;72:S90-3.
49. HAS - Bilan de dysmorphose dento-maxillo-faciale. 2006 mars.
50. Pruzansky S, Richmond JB. Growth of mandible in infants with micrognathia; clinical implications. *AMA Am J Dis Child.* juill 1954;88(1):29-42.
51. Daskalogiannakis J, Ross RB, Tompson BD. The mandibular catch-up growth controversy in Pierre Robin sequence. *Am J Orthod Dentofac Orthop Off Publ Am Assoc Orthod Its Const Soc Am Board Orthod.* sept 2001;120(3):280-5.
52. Suri S, Ross RB, Tompson BD. Craniofacial morphology and adolescent facial growth in Pierre Robin sequence. *Am J Orthod Dentofac Orthop Off Publ Am Assoc Orthod Its Const Soc Am Board Orthod.* juin 2010;137(6):763-74.

53. Rogers GF, Rogers G, Lim AAT, Mulliken JB, Padwa BL. Effect of a syndromic diagnosis on mandibular size and sagittal position in Robin sequence. *J Oral Maxillofac Surg Off J Am Assoc Oral Maxillofac Surg*. nov 2009;67(11):2323-31.
54. van Lieshout MJS, Joosten KFM, Koudstaal MJ, van der Schroeff MP, Dulfer K, Mathijssen IMJ, et al. Management and outcomes of obstructive sleep apnea in children with Robin sequence, a cross-sectional study. *Clin Oral Investig*. juill 2017;21(6):1971-8.
55. Dovey TM, Jordan C, Aldridge VK, Martin CI. Screening for feeding disorders. Creating critical values using the behavioural pediatrics feeding assessment scale. *Appetite*. oct 2013;69:108-13.
56. Rommel N, De Meyer A-M, Feenstra L, Veereman-Wauters G. The complexity of feeding problems in 700 infants and young children presenting to a tertiary care institution. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. juill 2003;37(1):75-84.
57. Feragen KB, Borge AIH, Rumsey N. Social experience in 10-year-old children born with a cleft: exploring psychosocial resilience. *Cleft Palate-Craniofacial J Off Publ Am Cleft Palate-Craniofacial Assoc*. janv 2009;46(1):65-74.
58. Hunt O, Burden D, Hepper P, Stevenson M, Johnston C. Self-reports of psychosocial functioning among children and young adults with cleft lip and palate. *Cleft Palate-Craniofacial J Off Publ Am Cleft Palate-Craniofacial Assoc*. sept 2006;43(5):598-605.

ANNEXES

ANNEXE 1

Questionnaires d'auto-évaluation adressés aux enfants, portant sur la phonation, l'alimentation et le retentissement psycho-social.



NOM :

Prénom :

(enfant)

Comment tu te sens ? Réponds à chaque question en entourant le bon chiffre. Tes parents peuvent t'aider à comprendre les questions mais il s'agit de tes réponses.

Réponds aux questions en pensant à la semaine qui vient de passer.



	Jamais	Parfois	Souvent	Tout le temps
Je suis content de ma vie	1	2	3	4
J'aime la vie	1	2	3	4
Je me sens heureux	1	2	3	4
Je suis content de moi	1	2	3	4
J'ai confiance en moi	1	2	3	4
Je suis fier de moi	1	2	3	4
Je m'aime bien	1	2	3	4
Je suis confiant	1	2	3	4
Je me sens bien	1	2	3	4
Je suis content de mon apparence (à quoi je ressemble)	1	2	3	4
	Jamais	Parfois	Souvent	Tout le temps
Mes amis m'acceptent	1	2	3	4
Je m'amuse avec mes amis	1	2	3	4
Les gens écoutent ce que j'ai à dire	1	2	3	4
Les gens me traitent comme n'importe quel enfant	1	2	3	4
J'aime être avec d'autre personne	1	2	3	4
J'ai confiance en moi quand je sors	1	2	3	4
Je me sens intégré avec les autres	1	2	3	4
C'est facile pour moi de me faire des amis	1	2	3	4
Je me sens comme les autres enfants de mon âge	1	2	3	4
Cela ne me dérange pas que les gens regardent mon visage	1	2	3	4



	Jamais	Parfois	Souvent	Tout le temps
La nourriture sort de ma bouche quand je mange	1	2	3	4
J'ai du mal à boire avec une paille	1	2	3	4
Je dois éviter de manger certains aliments	1	2	3	4
Certains aliments sont difficile à mâcher pour moi	1	2	3	4
Les aliments restent coincés dans un trou dans ma bouche	1	2	3	4
Les aliments ou les boissons sortent par mon nez	1	2	3	4
J'ai du mal à croquer dans certains aliments	1	2	3	4
Je dois prendre des petites bouchées quand je mange	1	2	3	4
Je dois manger lentement	1	2	3	4



	Toujours	Parfois	Jamais
Il est difficile pour ma famille de me comprendre quand je parle	1	2	3
Il est difficile à mes amis de me comprendre quand je parle	1	2	3
J'ai des difficultés à lire à haute voix	1	2	3
J'ai des difficultés à dire certaines phrases	1	2	3
J'évite d'utiliser certains mots qui sont difficiles à prononcer pour moi	1	2	3
Il est difficile à de nouvelle personne de me comprendre au téléphone	1	2	3
J'ai besoin de faire des efforts pour parler comme il faut	1	2	3
J'ai besoin de répéter si je veux être compris	1	2	3
J'ai besoin de parler doucement si je veux être compris	1	2	3
J'ai besoin de me concentrer pour parler comme il faut	1	2	3
J'ai du mal à dire certains mots	1	2	3

Est-ce que tu veux nous faire part de commentaires sur toi, sur comment tu te sens ? :

ANNEXE 2

Questionnaire PSQ (Pediatric Sleep Questionnaire) envoyé aux familles, pour le dépistage du risque de SAOS



NOM :

Prénom :

(enfant)

Cocher les affirmations qui correspondent/correspondaient le mieux à votre enfant, actuellement.

Remarque : Si votre enfant a bénéficié d'une chirurgie de correction secondaire du voile, de type **sphinctéroplastie**, essayer de répondre en pensant aux signes avant la chirurgie.

Vous pouvez cocher plusieurs cases par catégorie.

RONFLEMENTS

Fréquence

ronfle souvent

ronfle en permanence

Qualité

ronflement intense

respiration bruyante

DIFFICULTES RESPIRATOIRES

respiration irrégulière

apnées constatées

RESPIRATION BUCCALE

bouche ouverte en journée

bouche sèche au réveil

fatigue au réveil

endormissement diurne

endormissement à l'école

SOMNOLENCE DIURNE

difficulté à se réveiller

n'écoute pas

désorganisé

aisément distrait

bouge

toujours actif

TROUBLE DE L'ATTENTION

s'interrompt au cours d'activité

maux de tête

énurésie nocturne

retard de croissance

bouge

Avez-vous des commentaires ou des précisions à apporter ? :

ANNEXE 3

Questionnaire BPFAS (Behavioral Pediatric Feeding Assessment Scale) envoyé aux familles, au sujet des difficultés alimentaires



NOM :

Prénom :

(enfant)

Vous trouverez au dos de cette page, une série de phrases qui décrivent les comportements alimentaires des enfants et le ressenti des parents vis-à-vis de ces comportements, **entre l'âge 2 et 6 ans**.

Veillez :

- 1- **Entourer le chiffre qui correspond/correspondait le mieux à votre situation et celle de votre enfant,**
- 2- **Entourer « oui » ou « non », pour indiquer si le comportement de votre enfant, pour chaque situation, est/était pour vous source de problèmes ou conflits.**

Exemple : 1- « mon enfant ne mange JAMAIS de fruit » = j'entoure 1

2- Est un problème pour moi, que mon enfant ne mange pas de fruits ? = Oui , c'est un problème

	Jamais	Parfois	Toujours	Est-ce un PROBLEME pour vous?	
MON ENFANT...					
Mange des fruits	1	2	3	Oui	Non

Entre 2 et 6 ans...

	Jamais		Parfois		Toujours	Est-ce un PROBLEME pour vous?	
MON ENFANT...	1	2	3	4	5	Oui	Non
Mange des fruits	1	2	3	4	5	Oui	Non
A des difficultés pour macher	1	2	3	4	5	Oui	Non
Aime manger	1	2	3	4	5	Oui	Non
S'étouffe, fait des fausses routes pendant les repas	1	2	3	4	5	Oui	Non
Teste facilement de nouveaux aliments	1	2	3	4	5	Oui	Non
Mange de la viande et/ou du poisson	1	2	3	4	5	Oui	Non
Met plus de 20 minutes pour finir son repas	1	2	3	4	5	Oui	Non
Boit du lait	1	2	3	4	5	Oui	Non
Vient facilement à table au moment du repas	1	2	3	4	5	Oui	Non
Grignote entre les repas mais ne mange pas à table	1	2	3	4	5	Oui	Non
Vomit avant ou juste après les repas	1	2	3	4	5	Oui	Non
Mange uniquement des aliments mous ou mixés	1	2	3	4	5	Oui	Non
Ne reste pas assis à table pendant les repas	1	2	3	4	5	Oui	Non
Garde la nourriture dans sa bouche mais ne l'avale pas	1	2	3	4	5	Oui	Non
Pleurniche ou crie aux moment de se mettre à table	1	2	3	4	5	Oui	Non
Mange des légumes	1	2	3	4	5	Oui	Non
Se met en colère au moment des repas	1	2	3	4	5	Oui	Non
Mange des féculents (pâtes, riz...)	1	2	3	4	5	Oui	Non
A un petit appétit	1	2	3	4	5	Oui	Non
Crache les aliments	1	2	3	4	5	Oui	Non
Parle beaucoup à table et ne mange pas	1	2	3	4	5	Oui	Non
Préfère boire que manger	1	2	3	4	5	Oui	Non
Refuse de manger à table mais réclame à manger dès la fin du repas	1	2	3	4	5	Oui	Non
Négocie ce qu'il veut manger ou ne pas manger	1	2	3	4	5	Oui	Non
A besoin de compléments alimentaires pour couvrir son approt nutritionnel	1	2	3	4	5	Oui	Non
VOUS, PARENT...							
Je me sens frustré et/ou anxieux au moment des repas avec mon enfant	1	2	3	4	5	Oui	Non
Je dois amadouer mon enfant pour qu'il mange	1	2	3	4	5	Oui	Non
J'ai recours à des menaces pour qu'il mange	1	2	3	4	5	Oui	Non
Je pense que mon enfant mange suffisamment	1	2	3	4	5	Oui	Non
J'arrive à gérer le comportement de mon enfant au moment des repas	1	2	3	4	5	Oui	Non
Si mon enfant n'aime pas ce que j'ai préparé pour le repas, je lui sert autre chose	1	2	3	4	5	Oui	Non
Quand il refuse de manger, je le force, quitte à lui mettre la nourriture dans la bouche	1	2	3	4	5	Oui	Non
Je ne suis pas d'accord avec d'autres adultes (époux/se, grands-parents,...) sur la façon de nourrir mon enfant	1	2	3	4	5	Oui	Non
Je pense que l'attitude de mon enfant vis-à-vis de la nourriture, n'est pas bon pour sa santé	1	2	3	4	5	Oui	Non
Je m'énerve tellement pendant les repas, qu'il me faut un moment pour retrouver mon calme après	1	2	3	4	5	Oui	Non

Avez-vous des commentaires ou des précisions à apporter ? :

ANNEXE 4

Méthode de calculs des Score de Fréquence et Score de Problème issus du questionnaire BPFAS

$$\begin{array}{l} \text{Somme des scores des 35 questions} \\ \text{Somme des scores des questions 1, 3, 5, 6, 8, 9, 16, 18, 29, 30} \end{array} \quad \begin{array}{l} = \\ = \end{array} \quad \begin{array}{l} \text{Box 1} \\ \text{Box 2} \end{array}$$

$$\begin{array}{l} \text{Box 1} \\ 60 \\ \text{Box 3} \end{array} \quad \begin{array}{l} - \\ - \\ + \end{array} \quad \begin{array}{l} \text{Box 2} \\ \text{Box 2} \\ \text{Box 4} \end{array} \quad \begin{array}{l} = \\ = \\ = \end{array} \quad \begin{array}{l} \text{Box 3} \\ \text{Box 4} \\ \boxed{\text{Score de Fréquence}} \end{array}$$

$$\text{Nombre de "Oui"} \quad = \quad \boxed{\text{Score de Problème}}$$

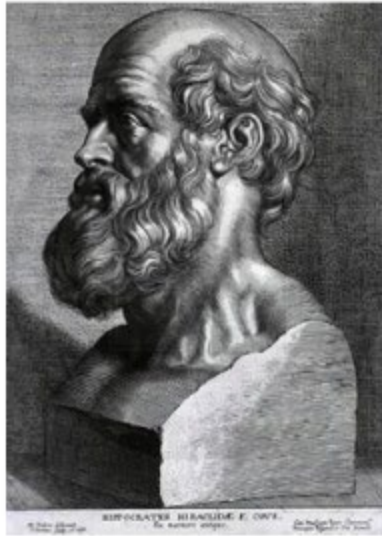
ANNEXE 5

Tableau des résultats de l'analyse multivariée

Regression Coefficients T-Tests				
Independent Variable	Regression Coefficient b(i)	Standardized Coefficient	Prob Level	Reject H0 at 5,0%?
Phonation à 5ans				
Intercept	1,697976	0	0,1592	No
(Severité_DYSORALITE=2)	-0,6789489	-0,3386	0,3975	No
(Severité_DYSORALITE=3)	-0,4222289	-0,2341	0,5159	No
(Tb_respi__1_0_=1)	-0,1473875	-0,0817	0,7682	No
(Severité_rétromandibule=2)	0,8553307	0,447	0,3426	No
(Severité_rétromandibule=3)	0,7336152	0,4067	0,3881	No
Phonation à 10 ans				
Intercept	2,5	0	0,0714	No
(Severité_DYSORALITE=2)	0	0	1	No
(Severité_DYSORALITE=3)	-0,5	-0,527	0,5305	No
(Tb_respi__1_0_=1)	-1	-1	0,3081	No
(Severité_rétromandibule=2)	-1	-1,0541	0,2306	No
(Severité_rétromandibule=3)	0	0	1	No
Score PSQ				
Intercept	14,25	0	0,0148	Yes
(Severité_DYSORALITE=2)	-9,75	-1,1795	0,0134	Yes
(Severité_DYSORALITE=3)	-7,625	-1,0651	0,0076	Yes
(Tb_respi__1_0_=1)	-3,5	-0,4638	0,0713	No
(Severité_rétromandibule=2)	1	0,1431	0,7703	No
(Severité_rétromandibule=3)	-4	-0,5725	0,3135	No
Score de fréquence				
Intercept	75,5625	0	0,0044	Yes
(Severité_DYSORALITE=2)	6,3125	0,328	0,6216	No
(Severité_DYSORALITE=3)	1,03125	0,0619	0,9066	No
(Tb_respi__1_0_=1)	1,125	0,064	0,873	No
(Severité_rétromandibule=2)	17,125	1,0528	0,2473	No
(Severité_rétromandibule=3)	13,875	0,853	0,3908	No
Score de problème				
Intercept	-3,75	0	0,7177	No
(Severité_DYSORALITE=2)	3,25	0,3103	0,6408	No
(Severité_DYSORALITE=3)	0,375	0,0413	0,9376	No
(Tb_respi__1_0_=1)	0,5	0,0523	0,8963	No
(Severité_rétromandibule=2)	8	0,9039	0,3153	No
(Severité_rétromandibule=3)	5,5	0,6214	0,5273	No
Difficultés alimentaires				
Intercept	0,0625	0	0,9213	No
(Severité_DYSORALITE=2)	-0,1875	-0,219	0,6601	No
(Severité_DYSORALITE=3)	-0,21875	-0,295	0,4652	No
(Tb_respi__1_0_=1)	0,125	0,1599	0,5983	No
(Severité_rétromandibule=2)	1,125	1,5544	0,0421	Yes
(Severité_rétromandibule=3)	0,875	1,209	0,1278	No
Difficultés des parents face à l'alimentation				
Intercept	-0,5	0	0,3585	No
(Severité_DYSORALITE=2)	0,5	0,7906	0,1857	No
(Severité_DYSORALITE=3)	0	0	1	No
(Tb_respi__1_0_=1)	0	0	1	No
(Severité_rétromandibule=2)	0,5	0,9354	0,2275	No
(Severité_rétromandibule=3)	0,5	0,9354	0,2753	No
Auto-évaluation psychologique				
Intercept	27,0625	0	0,0691	No
(Severité_DYSORALITE=2)	6,8125	0,4587	0,4464	No
(Severité_DYSORALITE=3)	-0,96875	-0,0753	0,8733	No
(Tb_respi__1_0_=1)	6,125	0,4518	0,2323	No
(Severité_rétromandibule=2)	1,625	0,1295	0,8672	No
(Severité_rétromandibule=3)	4,875	0,3884	0,6558	No
Auto-évaluation sociale				
Intercept	19,8125	0	0,1478	No
(Severité_DYSORALITE=2)	13,5625	0,8836	0,1402	No
(Severité_DYSORALITE=3)	1,90625	0,1434	0,7459	No
(Tb_respi__1_0_=1)	4,625	0,3301	0,3406	No
(Severité_rétromandibule=2)	5,125	0,3951	0,5888	No
(Severité_rétromandibule=3)	12,875	0,9925	0,2437	No

Auto-évaluation alimentation				
Intercept	9,086957	0	0,1309	No
(Severité_DYSORALITE=2)	0,7391304	0,1289	0,841	No
(Severité_DYSORALITE=3)	-0,3043478	-0,0604	0,9075	No
(Tb_respi__1_0_=1)	-0,8260869	-0,1568	0,6895	No
(Severité_rétromandibulie=2)	5,173913	1,0418	0,2304	No
(Severité_rétromandibulie=3)	3,826087	0,7596	0,4109	No
Auto-évaluation phonation				
Intercept	18,15217	0	0,0981	No
(Severité_DYSORALITE=2)	3,543478	0,3173	0,5941	No
(Severité_DYSORALITE=3)	3,217391	0,328	0,4999	No
(Tb_respi__1_0_=1)	7,304348	0,712	0,0831	No
(Severité_rétromandibulie=2)	0,8043478	0,0832	0,9113	No
(Severité_rétromandibulie=3)	2,195652	0,2238	0,786	No
Classe d'Angle				
Intercept	2	0	0,0413	Yes
(Severité_DYSORALITE=2)	-0,6153846	-0,6154	0,366	No
(Severité_DYSORALITE=3)	-0,1923077	-0,198	0,7395	No
(Tb_respi__1_0_=1)	-0,09615385	-0,099	0,7756	No
(Severité_rétromandibulie=2)	-0,1346154	-0,1284	0,7879	No
(Severité_rétromandibulie=3)	0,09615385	0,099	0,8426	No
SNB				
Intercept	50,66667	0	0,0018	Yes
(Severité_DYSORALITE=2)	13,83333	1,7795	0,0315	Yes
(Severité_DYSORALITE=3)	14	1,9253	0,0174	Yes
(Tb_respi__1_0_=1)	7,5	0,9648	0,073	No
(Severité_rétromandibulie=2)	7	0,9825	0,1858	No
(Severité_rétromandibulie=3)	7,833333	1,0773	0,1401	No
SNA				
Intercept	68,83334	0	0,0002	Yes
(Severité_DYSORALITE=2)	4,666667	0,7093	0,2276	No
(Severité_DYSORALITE=3)	8	1,2999	0,0439	Yes
(Tb_respi__1_0_=1)	0,5	0,076	0,8442	No
(Severité_rétromandibulie=2)	-1,5	-0,2488	0,6795	No
(Severité_rétromandibulie=3)	1,666667	0,2708	0,6379	No
ANB				
Intercept	18,16667	0	0,0074	Yes
(Severité_DYSORALITE=2)	-9,166667	-1,7149	0,0152	Yes
(Severité_DYSORALITE=3)	-6	-1,2	0,0339	Yes
(Tb_respi__1_0_=1)	-7	-1,3096	0,013	Yes
(Severité_rétromandibulie=2)	-8,5	-1,7351	0,0215	Yes
(Severité_rétromandibulie=3)	-6,166667	-1,2333	0,0521	No

SERMENT D'HIPPOCRATE



SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des Maîtres de cette Faculté, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'HIPPOCRATE,

Je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins gratuitement à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au dessus de mon travail. Je ne participerai à aucun partage clandestin d'honoraires.

Admis dans l'intimité des maisons, mes yeux n'y verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs, ni à favoriser le crime.

Je ne permettrai pas que des considérations de religion, de nation, de race, de parti ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient.

Je garderai le respect absolu de la vie humaine.

Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses.

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.

THÈSE SOUTENUE PAR : Virginie LAFONTAINE
TITRE :

**DEVENIR DES ENFANTS PORTEURS D'UNE SEQUENCE DE PIERRE ROBIN :
ETUDE COMPARATIVE**

CONCLUSION :

Nous avons montré que les résultats fonctionnels des SPR isolées étaient similaires à ceux des DP isolées, sur le long terme. Bien que la fonction vélopharyngée était différente entre les deux groupes à l'âge de 5 ans, cette différence n'était plus significative à l'âge de 10 ans. Les SPR isolées ne présentaient pas plus de risque de SAOS que les DP isolées. Les troubles du comportement alimentaire étaient similaires dans les deux groupes.

Sur le plan morphologique, les SPR isolées avaient les mêmes résultats que les DP isolées. La croissance mandibulaire était identique entre les deux groupes. En effet, l'analyse de l'occlusion dentaire en denture lactéale et l'analyse des rapports maxillo-mandibulaires, ne retrouvaient pas de différence significative.

La qualité de vie des SPR isolées était la même que celle des DP isolées. Les scores obtenus aux questionnaires d'auto-évaluation ne montraient pas de différence significative entre les deux groupes. Les enfants exprimaient peu de plainte concernant leur phonation, leur alimentation et leur insertion sociale.

Cette étude montrait qu'il n'y avait pas plus de rétromandibulie chez les enfants présentant une retrognathie sévère à la naissance. Les enfants présentant une dysoralité sévère en période néonatale, n'avaient pas plus de troubles phonatoires ou de difficultés alimentaires. Leurs scores d'auto-évaluation ne différaient pas de ceux des autres enfants.

L'analyse multivariée mettait en évidence qu'une dysoralité modérée et/ou sévère en période néonatale, modifiait le score d'évaluation du risque de SAOS, et les valeurs des angles SNB, SNA et ANB. La dysoralité pouvait donc être considérée comme facteur pronostic de la croissance faciale et du risque d'apnée.

Les enfants porteurs d'une SPR, malgré une symptomatologie nécessitant une prise en charge souvent lourde en période néonatale, avaient par la suite une évolution fonctionnelle et morphologique similaire à celle des enfants porteurs d'une DP isolée. Leur qualité de vie était identique.

La réalisation d'une étude prospective avec des effectifs plus importants, et en présence d'un groupe témoin sans pathologie néonatale, permettrait de préciser ces résultats.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER

Grenoble, le :

LE DOYEN



Pr. Patrice MORAND, Président
et par délégation

le 5/10/18

—
Le Doyen de Médecine
Pr. Patrice MORAND

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE

Pr. Thierry DEBILLON

Thèse soutenue par Virginie LAFONTAINE le 19 octobre 2018

**DEVENIR DES ENFANTS PORTEURS D'UNE SEQUENCE DE PIERRE ROBIN :
ETUDE COMPARATIVE**

RÉSUMÉ :

Introduction : Les enfants présentant une Séquence de Pierre Robin (SPR) peuvent présenter des troubles fonctionnels sévères en période néonatale. Leur pronostic est favorable sous réserve d'une prise en charge appropriée au cours des premiers mois de vie. Cependant peu d'études s'intéressent à leur devenir à long terme. L'objectif était d'évaluer chez ces patients les résultats fonctionnels, morphologiques et leur répercussion sur la qualité de vie.

Matériel et Méthode : 27 SPR isolées et 27 DP isolées étaient inclus. Nous avons étudié de façon rétrospective la phonation à 5 et 10 ans, la croissance mandibulaire à l'aide de l'occlusion dentaire en dentition lactéale et la mesure des angles SNB SNA et ANB sur les céphalométries de profil, la présence d'un risque de SAOS à l'aide du questionnaire PSQ (Pediatric Sleep questionnaire), et les troubles du comportement alimentaire à l'aide du questionnaire BPFAS (Behavioral Pediatrics Feeding Assessment Scale). Un questionnaire d'auto-évaluation adapté du CLEFT-Q, évaluait la qualité de vie.

Résultats : Il existait une différence significative de phonation à 5 ans. Cette différence n'existait plus à 10 ans. Il n'existait pas de différence significative de risque de SAOS, de croissance mandibulaire ou de difficultés alimentaires. Les scores d'auto-évaluation mettaient en évidence une qualité de vie identique dans les deux groupes.

Conclusion : Les enfants porteurs d'une SPR, malgré une symptomatologie nécessitant une prise en charge initiale souvent lourde en période néonatale, avaient une évolution fonctionnelle et morphologique similaire à celle des enfants porteurs d'une DP isolée. Leur qualité de vie était identique.

Mots clés : Séquence de pierre robin, division palatine, phonation, croissance mandibulaire, trouble du comportement alimentaire, SAOS, qualite de vie.

FILIÈRE : Chirurgie maxillo-faciale