



HAL
open science

Séquence de Pierre Robin : vécu, attentes des parents et connaissances des sages-femmes

Sophie Sauvaire-Jourdan

► **To cite this version:**

Sophie Sauvaire-Jourdan. Séquence de Pierre Robin : vécu, attentes des parents et connaissances des sages-femmes. Gynécologie et obstétrique. 2018. dumas-01957789

HAL Id: dumas-01957789

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01957789>

Submitted on 17 Dec 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.

AIX MARSEILLE UNIVERSITE

Ecole Universitaire de Maïeutique Marseille Méditerranée

**Séquence de Pierre Robin : vécu, attentes
des parents et connaissances des sages-
femmes**

Présenté et publiquement soutenu

Le 7 septembre 2018

Par

SAUVAIRE-JOURDAN Sophie
Née le 05 mars 1994 à Pertuis

Pour l'obtention du Diplôme d'Etat de Sage-Femme
Année universitaire 2017/2018

Membres du jury :

- BOISSIER Estelle, sage-femme enseignante.
- HASSLER Pascale, sage-femme enseignante (directrice de mémoire).
- PONS Anne-Laure, sage-femme.

AIX MARSEILLE UNIVERSITE

Ecole Universitaire de Maïeutique Marseille Méditerranée

**Séquence de Pierre Robin : vécu, attentes
des parents et connaissances des sages-
femmes**

SAUVAIRE-JOURDAN Sophie
Née le 05 Mars 1994 à Pertuis

**Mémoire présenté pour l'obtention du Diplôme d'état de
Sage-Femme**

Année universitaire 2017-2018

Validation 1^{ère} session 2018 : **oui** **non**

Mention : Félicitations du Jury
 Très bien
 Bien
 Assez bien
 Passable

Validation 2^{ème} session 2018 : **oui** **non**

Mention : BIEN

Visa et tampon de l'école

Remerciements

Je tiens à remercier

Pascale Hassler, directrice de mémoire, et Estelle Boissier pour leur aide.

Le Dr Degardin et Mme Maraninchi pour leur accueil au sein de leurs consultations et leurs précieux conseils.

Aux parents qui m'ont accordé du temps pour la réalisation des entretiens, ainsi qu'aux sages-femmes qui ont répondu à mon questionnaire.

A ma mère pour sa relecture assidue ainsi qu'à mon père et mes sœurs pour leur soutien sans faille, ils ont su me donner la volonté de mener à bout tous les projets que j'ai entrepris.

A Marie-Josée et Eric sans qui les graphiques n'auraient pas vu le jour et leur soutien pendant mes études.

A Ella, pour sa traduction parfaite.

A mes amies, Marine, Fiona et Laura pour leur soutien moral et leur tout au long de ces années.

A Caïd, mon chien, qui m'a accompagnée et donnée toute sa tendresse lors des longues journées de rédaction.

A Lucas, qui a été mon pilier pendant toutes ces années d'études et qui a su me reconforter lors des moments difficiles.

Sommaire

Introduction	3
Matériel et méthode	7
Résultats	10
Première partie	10
I. Contexte.....	10
a. Présentation des participants aux entretiens.....	10
b. Connaissances des parents sur la séquence de Pierre Robin.....	11
II. Diagnostic.....	11
III. Vécu des parents	13
IV. L'hospitalisation.....	18
V. L'alimentation.....	19
VI. La chirurgie.....	19
VII. Retour à domicile.....	20
VIII. Evolution des enfants.....	21
Deuxième partie	22
I. Présentation.....	22
II. Connaissances des sages-femmes sur la séquence de Pierre Robin....	23
III. Connaissances et compétences des sages-femmes sur les troubles de la succion-déglutition.....	27
Analyse et discussion	33
Première partie	33
I. Les limites et les biais.....	34
II. Diagnostic	34
III. Vécu et attentes des parents.....	37
IV. Hospitalisation alimentation et chirurgie.....	37
V. Le devenir des enfants.....	39
Deuxième partie	40
I. Les difficultés, les biais et les limites.....	40
II. Sages-femmes et séquence de Pierre Robin.....	41
III. Sages-femmes et troubles de la succion-déglutition.....	43
Conclusion	44
Bibliographie	46
Annexes	49

Introduction

La succion-déglutition est une fonction vitale du nouveau-né, elle est la première séquence motrice à se mettre en place chez le fœtus humain à partir de la 12^{ème} semaine d'aménorrhée (1).

A l'approche du terme, le fœtus déglutit quotidiennement 3L de liquide amniotique.

Il existe trois temps dans le phénomène de succion-déglutition (2) :

- **le 1^{er} temps est buccal** : le mamelon ou la tétine sont comprimés contre la gencive supérieure par la langue. Cela génère une dépression dans la cavité buccale et forme des vagues de contractions qui dirigent le lait vers le pharynx.

La cavité buccale est donc fermée en avant par le serrage des lèvres et en arrière par la base de la langue qui se joint au voile du palais.

- **le 2^{ème} temps est pharyngé** : caractérisé par le passage du lait au niveau du carrefour aérodigestif. Le voile du palais se relève et permet à la langue de projeter le lait dans l'hypopharynx. Cela entraîne un relâchement des sphincters supérieurs de l'œsophage.

Les voies aériennes sont protégées, l'élévation du voile ferme les cavités nasales. Le larynx est fermé par l'épiglotte et la base de la langue. La respiration peut reprendre une fois que le lait est dans l'œsophage.

- **le 3^{ème} temps est œsophagien** : le relâchement des sphincters supérieurs de l'œsophage dans le temps pharyngien est suivi par la propagation d'ondes péristaltiques le long de l'œsophage. Cela entraîne une relaxation des sphincters inférieurs.

La succion-déglutition est une expression du développement prénatal d'automatisme nerveux central. Sa coordination neurophysiologique fait intervenir l'activité synchrone des muscles striés innervés par les cinq nerfs crâniens dont le noyau est situé dans le tronc cérébral (rhombencéphale) (3):

- trijumeau (V) : pour les mouvements de translation de la mandibule.

- facial (VII) : assure la contraction de l'orbiculaire des lèvres et des buccinateurs.
- glossopharyngien (IX) et vague (X) : commande de la déglutition et sa coordination avec la ventilation des réflexes de protection des voies respiratoires.
- hypoglosse (XII) : permet la stratégie motrice de la langue.

Toute anomalie du tronc cérébral expose le nouveau-né à des complications orodigestives et ventilatoires. Il est donc nécessaire que le tronc cérébral soit opérationnel à la naissance afin d'éviter ces complications. (4)

Il existe deux étiologies permettant de classer les troubles de la succion-déglutition : malformative et neurologique.

Certaines malformations résultent d'une atteinte neurologique prénatale, par exemple un défaut de motricité de la langue est à l'origine de la séquence de Pierre Robin.

Le Pierre Robin est une séquence malformative faciale définie par une triade : une fente palatine postérieure, un rétrognatisme et une glossoptose. Ce nom a été donné en 1920 par Pierre Robin, stomatologiste français.

La séquence de Pierre Robin (SPR) touche 1/10 000 naissance et atteint autant les enfants de sexe masculin que féminin.

On retrouve deux types de SPR (5, 6, 7, 8, 9):

- isolé : aucune autre malformation n'est associée (50%).
- syndromique : associée à au moins une autre malformation, pathologie (50%).

La SPR est classée en trois stades :

- stade 1 : représente 25% des cas. Ces enfants ne présentent pas de difficultés respiratoires. La succion-déglutition presque normale, l'alimentation au biberon est donc possible et les reflux gastro-œsophagiens (RGO) sont légers.

- stade 2 : représente 60% des cas. Il existe un état respiratoire précaire. La succion déglutition est perturbée, une alimentation orale plus des compléments par gavage sont nécessaires. Les RGO sont présents.
- stade 3 : représente 15% des cas. L'insuffisance respiratoire, la dysrégulation cardiaque et les RGO sont très présents. (9)

Depuis les années 1990 les investigations et l'analyse de la prise en charge thérapeutique des enfants atteints de SPR ont permis de mettre en évidence quatre groupes de signes cliniques dus à un dysfonctionnement du tronc cérébral (9) :

- dysoralité : trouble de la succion-déglutition
- troubles ventilatoires
- anomalies motrices œsophagiennes
- dysrégulation cardiaque

Les troubles ventilatoires peuvent être résolus par une technique chirurgicale appelée la labioglossoplexie.

Introduite la première fois par Shukowsky en 1911 puis repris par Douglas en 1946. Cette chirurgie est utilisée lorsqu'il existe des troubles respiratoires qui ne sont pas résolus par des techniques non chirurgicales. (Annexe 4). Elle consiste à attacher la partie ventrale de la langue à la lèvre inférieure afin de lever la glossoptose. (10)

L'uranostaphylographie, est la fermeture de la fente palatine, c'est une étape obligatoire pour les enfants atteints de SPR et est généralement faite entre 6 et 12 mois de vie.

A ce jour, la cause exacte du dysfonctionnement du tronc cérébral est mal comprise.

Il serait possible qu'il y ait plusieurs facteurs qui rentrent en jeu, comme des facteurs génétiques et/ou des facteurs liés à la grossesse.

Des études récentes montrent pour plusieurs cas de SPR isolée, sporadique ou familiaux qu'il serait plutôt lié à des anomalies génétiques impactant sur la production d'une protéine et sur le facteur de transcription SOX-9. Ce facteur de transcription jouant un rôle dans le développement du squelette du visage. (11)

Se pose alors la question de savoir quel est le vécu et les attentes des parents qui ont un enfant atteint de SPR isolée ?

Par la notion de vécu, il faut entendre une expérience, un phénomène qui s'est réellement déroulé dans le passé. Cet événement a marqué le conscient et l'inconscient de l'individu, ce qui engendre des effets sur le présent par le biais des sentiments, des ressentis et des émotions.

D'après le référentiel métier des sages-femmes de Janvier 2010, la sage-femme a les compétences requises pour la mise en place, la surveillance et la prévention des complications de l'allaitement, qu'il soit maternel ou artificiel. (12)

Il est donc intéressant de savoir quelles sont les connaissances des sages-femmes au sujet des troubles de la succion déglutition et de la séquence de Pierre Robin ?

Matériel et méthode

Afin de répondre au mieux aux questions de recherche de ce mémoire, les objectifs ont été d'identifier les attentes et connaître le vécu des parents ayant un enfant atteint de SPR, mais aussi d'étudier les connaissances des sages-femmes au sujet de la SPR et des troubles de la succion – déglutition dans un cadre plus général.

Deux études ont constitué ce mémoire :

- une étude qualitative
- une étude quantitative

Une **étude qualitative**, qui a constitué la première partie.

Cette étude s'est déroulée d'Avril à Juin 2017 à l'hôpital de la Timone enfant 12^{ème} étage et au cabinet de Mme Maraninchi (orthophoniste à Marseille 13006).

Les données ont été recueillies à l'aide d'entretiens semi-directifs, en interrogeant des parents ayant un enfant porteur d'une séquence de Pierre Robin isolée.

Les entretiens ont été réalisés avec les personnes (le père, la mère ou le couple) qui se présentaient lors d'une consultation à la Timone enfant avec le docteur Degardin, chirurgien plasticien et esthétique, ou en consultation au cabinet de Mme Maraninchi.

Cette étude a comporté sept entretiens, dont six où l'enfant atteint d'une séquence de Pierre Robin était le premier enfant, et un seul où il était le deuxième enfant.

Sur les sept entretiens, il y en a un où le couple était présent, deux où ce sont les pères qui ont témoigné et quatre où seules les mères ont participé.

Deux entretiens ont été réalisés au cabinet de Mme Maraninchi et cinq à la Timone enfant 12^{ème} étage.

La grille d'entretien (Annexe 1) a été élaborée sur la base de questions ouvertes permettant aux parents de s'exprimer selon leur convenance sur les différents thèmes abordés au cours de l'interview. Elle a été envoyée au directeur de mémoire, à la chirurgienne et à l'orthophoniste, modifiée puis validée par ces

dernières. Elle a été testée la première fois lors du premier entretien et adoptée comme définitive.

Les entretiens ont été enregistrés à l'aide d'un dictaphone numérique et retranscrit intégralement sur Microsoft Word pour être analysés dans leur ensemble.

Les entretiens ont été anonymisés, seuls les prénoms des enfants ont été conservés. Les noms des maternités remplacés par leur niveau (maternités de niveaux I, IIA, IIB, III), ou par le nom de leur service (réanimation et néonatalogie). Puis ils ont été analysés selon la méthode Kauffman (2011).

Selon les critères d'inclusion, seuls les parents qui ont eu un enfant atteint d'une séquence de Pierre Robin isolée ont été interviewés.

Dans les critères de non inclusion sont retrouvés les parents ayant eu un enfant atteint d'une séquence de Pierre Robin syndromique (non isolée, associée à un syndrome) et les parents ne parlant pas le français.

Une **étude quantitative** a constitué la deuxième partie.

Cette étude s'est déroulée de Juin à fin Septembre 2017, elle est descriptive et rétrospective.

Cette étude a été réalisée sous forme de questionnaires, à l'attention des sages-femmes hospitalières de 30 maternités différentes de la région PACA.

Soit :

- 1 maternité de niveau III
- 6 maternités de niveau IIB
- 7 maternités de niveau IIA
- 16 maternités de niveau I

Ce choix a été fait afin d'optimiser les chances d'avoir un maximum de réponses, car initialement seulement 3 maternités faisaient parties de l'étude. (1 maternité de niveau I, 1 maternité de niveau IIB et une maternité de niveau III).

A l'issue d'un mois d'étude, seulement 4 réponses avaient été récupérées.

Etendre à plusieurs maternités de la région PACA a été un choix car la Timone est le centre de référence régional pour la séquence de Pierre Robin, il prend donc en charge des enfants nés dans les différentes maternités de la région PACA.

De plus les parents ayant témoigné pour l'étude qualitative venaient de différents endroits de la région PACA.

Cette étude quantitative s'est déroulée sous forme de questionnaires, distribués en format papier pour les maternités, et en format électronique.

Les questionnaires ont été réalisés à l'aide de Google Form, validés par le directeur de mémoire puis testés. Ils ont été envoyés par mail aux sages-femmes cadres de chaque maternité, qui les ont transmis aux sages-femmes de leurs équipes.

Dans ce questionnaire est abordé en premier temps la connaissance de la SPR auprès des sages-femmes puis dans un second temps les connaissances des sages-femmes au sujet des troubles de la succion - déglutition dans un cadre plus général.

Après 4 mois d'étude, il y a eu 10 réponses en format papier et 66 réponses en format électronique, soit un total de 76 réponses.

Les réponses aux questionnaires ont été étudiées une par une et retranscrites sous forme de graphique en barres (pourcentage).

Les critères d'inclusion prennent en compte les sages-femmes hospitalières des maternités de niveaux différents cités plus haut.

Résultats

Première partie

I. Contexte

a. Présentation des participants aux entretiens

Personne(s) ayant participé à l'entretien	Prénom de l'enfant	Rang de naissance de l'enfant	Naissance à terme ou prématurée	Type de maternité de naissance
Mère	Zoé	1 ^{er} enfant	33SA +4j	Type IIA
Père	Lola	2 ^{ème} enfant	A terme	Type I
Mère + Père	Elia	1 ^{er} enfant	A terme	Type I
Mère	Louane	1 ^{er} enfant	A terme	Type III
Mère	Baptiste	2 ^{ème} enfant	A terme	Type III
Mère	Jessica	2 ^{ème} enfant	A terme	Type I
Père	Naélie	1 ^{er} enfant	26SA	Type III

Tableau 1 : Présentation des participants aux entretiens

SA : Semaines d'aménorrhées

b. Connaissances des parents sur la séquence de Pierre Robin

	Connue		Non connue	Renseignements sur internet à l'annonce du diagnostic
	ATCD de SPR dans la famille	Autres raisons		
Zoé				
Lola		FL chez la mère		
Elia				
Louane				
Baptiste				
Jessica				
Naélie				

Tableau 2 : Connaissances des parents sur la SPR

FL : Fente Labiale

La majorité des parents interrogés n'avait pas de connaissances sur la SPR sauf la mère de Lola car il y avait un antécédent personnel de fente labiale.

A l'annonce du diagnostic, tous les parents se sont renseignés sur internet.

Il est à noter qu'aucun antécédent de SPR n'était présent dans la famille.

II. Diagnostic

	Prénatale Signe	Postnatale Signe
Zoé		
Lola		
Elia		
Louane		
Baptiste		
Jessica		
Naélie		

Tableau 3 : Période de diagnostic de la SPR

La SPR a été diagnostiquée en postnatal pour la majorité des enfants sur des signes respiratoires, morphologiques comme la fente palatine :

Père de Lola : « elle ouvre la bouche de ma fille et dit qu'il y a une fente » (lignes 36-37)

Seulement deux enfants sur sept ont été diagnostiqués en anténatal grâce à l'échographie.

Mère de Louane : « *l'échographiste spécialiste nous annonce qu'en effet il y a un rétrognatisme et qu'il suspecte une séquence de Pierre Robin* » (lignes : 17-18)

	Sage-femme	Echographiste	Médecins (obstétricien, pédiatre)	Autres	Non précisé
Zoé					
Lola					
Elia					
Louane					
Baptiste					
Jessica				Equipe spécialisée (Timone)	
Naélie					

Tableau 4 : Personne ayant fait l'annonce du diagnostic de SPR

Plusieurs spécialités médicales ont été impliquées dans l'annonce du diagnostic de SPR, même si celle-ci est faite en majorité par des médecins (obstétricien, pédiatre).

III. Vécu des parents

	Zoé	Lola	Elia	Louane	Baptiste	Jessica	Naélie
Peur							
Sentiment d'un mauvais suivi anténatal							
Manque d'explications							
Manque d'écoute							
Incompréhension							
Refus d'avoir un enfant atteint de SPR							
Sentiment d'abandon par les professionnels de santé							
Rassuré par les professionnels de santé							

Tableau 5 : Vécu des parents suite à l'annonce du diagnostic

Au moment du diagnostic, le vécu des parents est majoritairement négatif : ils sont plusieurs à exprimer un sentiment de peur, comme par exemple la mère de Jessica qui dit : « *Quand on m'a annoncé le diagnostic, je suis allée sur internet et j'ai eu très peur.* »

Un sentiment d'un mauvais suivi anténatal est aussi relevé par la mère de Zoé : « *Je me suis dit que j'étais pas bien suivie.* » (ligne 72)

Quatre parents éprouvent de l'incompréhension face à l'annonce du diagnostic.

La mère de Jessica : « *je ne comprenais pas pourquoi il y avait cette fente* » (lignes49)

Le père de Naélie : « *j'avais l'impression que le ciel me tombait sur la tête au moment de l'annonce.* » (ligne 76)

Cependant trois parents se sont sentis rassurés par les professionnels de santé qui ont su les orienter vers des professionnels référents et compétents pour la prise en charge de cette pathologie :

Louane : « *il nous a expliqué ce que c'était, que c'était opérable, qu'il y avait plusieurs stades, qu'il y avait principalement des problèmes de respiration et d'alimentation mais que ça se remettait en ordre avec la croissance.* » (lignes 30-32)

Jessica : « *Trois semaines après, nous avons rendez-vous à Marseille, j'ai rencontré la chirurgienne et c'est elle, entre autres, qui a posé le diagnostic de Pierre Robin. Elle m'a bien expliqué, la prise en charge et tout ce qui va avec.* » (lignes 19-21)

		Zoé	Lola	Elia	Louane	Baptiste	Jessica	Naélie
Négatif	Transfert							
	Peur/stress							
	Séparation mère/nné							
	AM impossible							
	Complications respiratoires à la naissance							
Positif	Accouchement voie basse	NR		NR		NR		NR
	Césarienne							

Tableau 6 : Vécu des parents à la naissance

AM : allaitement Maternel

NR : non renseigné

Pour les parents de Zoé, Elia, Baptiste et Naélie, le vécu sur la naissance n'a pas été abordé lors de l'entretien.

Cependant, une majorité des parents ont un vécu plutôt négatif. Notamment à cause d'un transfert présent chez trois enfants.

Mère se rappelle d'Elia : « *Ma fille a été transférée en service de néonatalogie dans une maternité de niveau IIB, car dans la maternité de niveau I il n'avait pas une équipe adéquate pour surveiller notre fille 24heures sur 24.* » (lignes 7-9)

Le fait que l'allaitement maternel ne soit pas possible dans le cadre de cette pathologie a été un élément décevant. La mère de Louane en parle : « *mon plus grand regret, c'est de ne pas l'avoir allaitée.* » (ligne 90)

En revanche pour deux mères, l'accouchement voie basse est un élément positif quant au vécu de l'accouchement. Pour la mère de Jessica : « *j'ai accouché voie basse, c'était le plus beau jour de ma vie, c'était magnifique.* » (lignes4 46-47)

		Zoé	Lola	Elia	Louane	Baptiste	Jessica	Naélie
Complications	Alimentaires							
	Respiratoires							
	Familiales							
Hospitalisation en réanimation/ néonatalogie	Eprouvante							
	Méconnaissance des professionnels de santé de la SPR							
	Manque d'aide, d'écoute, d'informations							
Hospitalisation en maternité	Bon accompagnement							

Tableau 7 : Déroulement des premiers jours de vie.

Durant les premiers jours de vie, tous les enfants ont présenté des complications alimentaires :

Le père de Lola se confie: « *Evidemment le temps du séjour à la maternité, pendant 4 jours, ça a été une catastrophe à la faire manger.* » (lignes 44-45).

Le père de Naélie dit : « *on a même essayé de l'affamer [...] pour essayer de l'obliger à manger ou à boire.* » (lignes 50-51).

Ou encore la mère de Louane: « *ça a été la galère des biberons.* » (ligne 80).

Pour trois couples, la naissance et les premiers jours de vie d'un enfant atteint de SPR ont eu des répercussions sur leur couple comme le verbalise le père de Lola : « *il a fallu emmener notre fils aîné chez le pédopsy pour essayer de lui faire comprendre pourquoi on pleurait souvent, pourquoi ça n'allait pas.* » (lignes 57-59)

Ou encore la mère de Louane : « *Avec mon compagnon on a failli se séparer. Ça a été une épreuve. On a suivi une thérapie de couple.* » (ligne 111)

De plus certains parents ont soulevé un manque d'aide et d'écoute de la part des professionnels de santé:

Par exemple la mère d'Elia dit : « *en néonate, la plupart ce sont des préma et il y avait des membres du personnel qui n'était pas trop au courant de la pathologie.* » (lignes 88-89), « *c'était un petit peu Elia leur cobaye.* » (ligne 90).

Seulement un retour positif est mis en évidence par le père de Lola. Cela concerne l'accompagnement qu'ils ont eu pendant leur séjour à la maternité : « *Le personnel nous a quand même bien encadré elles se relayaient dans la chambre pour nous aider mais sans nous prendre notre place de parents.* » (lignes 50-51), « *Elles étaient très présentes.* » (lignes 52-53), « *Sinon à la maternité, autant les sages-femmes que les auxiliaires de puériculture ont été au top, elles ont vraiment conservé le lien mère-enfant, moi j'ai eu aussi ma place.* » (lignes 97-99), « *nous sommes ravis de la prise en charge et de l'accompagnement.* » (lignes 103-104).

IV. L'hospitalisation :

Service d'hospitalisation (durée)	Réanimation (durée)	Néonatalogie (durée)	Maternité (durée)
Zoé	(1 semaine)	(6 semaines)	
Lola			(5jours)
Elia		(3 semaines)	
Louane	(48 heures)	(DNR)	
Baptiste		(3 semaines)	
Jessica			(DNR)
Naélie	(DNR)	(DNR)	

Tableau 8 : Durée d'hospitalisation dans les différents services

DNR : durée non renseignée

Seuls deux enfants sont restés hospitalisés en maternité.

Parmi les sept enfants, cinq ont fait un séjour en service de néonatalogie avec des durées très variées.

De même, parmi les trois enfants à être allés en réanimation, les durées ont été diverses, allant de 48 heures à une semaine.

Le père de Naélie ne se souvenait plus, ne savait pas dire combien de temps sa fille était restée dans chacun de ces deux services : « *Pour ce qui est de l'hospitalisation, elle est allée en réa, puis une fois stabilisée sur le plan respiratoire elle est allée en néonatalogie, mais je ne pourrais pas vous dire au bout de combien de temps* » (lignes 56-58)

V. L'alimentation

Type d'alimentation	SNG (Durée)	Biberon avec tétine spéciale
Zoé	(10j)	
Lola		
Elia	(48h)	
Louane	(7j)	
Baptiste	(7j)	
Jessica		
Naélie	(DNR)	

Tableau 9 : Type d'alimentation et durée

SNG : sonde naso-gastrique
DNR : durée non renseignée

La grande majorité des enfants ont été nourris à un moment de leur hospitalisation par sonde naso-gastrique avec des durées très variables d'un enfant à l'autre (de 48heures à 10 jours de vie). Ce type d'alimentation était réalisé dans les services de réanimation et de néonatalogie.

A noter que les deux seuls enfants qui n'ont pas eu de sonde naso-gastrique, sont les deux enfants qui sont restés hospitalisés en maternité. Ils ont du avoir des biberons avec des tétines spéciales comme le dit la mère de Jessica : « *ils m'ont dit qu'ils avaient un bibi spécial pour la fente palatine* » (lignes 34-35)

VI. La chirurgie

	Labioglossoplexie (âge)	Fermeture de la fente (âge)
Zoé	(24heures)	(10 mois)
Lola		(Prévu pour les 9mois)
Elia		(9 mois)
Louane	(7jours)	(9mois)
Baptiste		(9mois)
Jessica		(9mois)
Naélie		(9 mois)

Tableau 11 : Type de chirurgie et âge de la chirurgie

Six enfants sur sept ont été opérés de la fente palatine, tous dans une tranche d'âge de 9-10 mois.

Concernant Lola, l'opération est prévue à ses 9 mois.

En revanche, seulement deux enfants ont eu une labioglossoplexie Zoé à 24heures de vie et Louane à 7jours de vie. Tous les deux ont eu cette intervention pour des troubles respiratoires.

Comme le précise la mère de Louane : « *elle s'essoufflait, elle allait pas bien [...] il était possible de lui faire une labioglossoplexie* » (lignes 68-71)

VII. Retour à domicile

	PMI	HAD	Refus par les parents d'aide à la maison	Location balance pondérale	Non précisé
Zoé					
Lola					
Elia					
Louane					
Baptiste					
Jessica					
Naélie					

Tableau 12 : Organisation à domicile après la sortie

PMI : protection maternelle et infantile

HAD : hospitalisation à domicile

Lors de la sortie de l'hôpital, deux parents ont refusé la proposition d'aide à la maison comme la mère de Zoé : « *ils m'ont proposé d'avoir une aide à la maison, mais j'ai refusé* » (lignes 47-48) ou encore la mère d'Elia : « *la PMI m'a appelée pour qu'une puéricultrice vienne à la maison peser Elia mais j'ai refusé car je pense que j'avais eu assez de conseils de la néonatalogie* » (lignes 65-67)

VIII. Evolution des enfants au moment des entretiens

	Age (date de l'entretien)	Croissance staturo-pondérale	Développement psychomoteur
Zoé	18 mois (avril 2017)	Normale	Retard
Lola	7 mois (avril 2017)	Normale	Normal
Elia	1 an (avril 2017)	Normale	Normal
Louane	5 ans (avril 2017)	Normale	Troubles de l'audition
Baptiste	15 mois (juin 2017)	Normale	Troubles de l'audition
Jessica	3 ans ½ (juin 2017)	Normale	Normal
Naélie	6 ans ½ (juin 2017)	Normale	Retard

Tableau 13 : Croissance et développement psychomoteur des enfants

Tous les enfants ont bénéficié d'une croissance staturo-pondérale normale en fonction de leur âge.

Concernant le développement psychomoteur, trois enfants ont un développement normal.

Deux enfants présentent des troubles de l'audition qui sont dus à des otites séreuses à répétition.

La mère de Baptiste dit : « *il a des otites séreuses assez régulièrement, dont une qui dure depuis un petit moment. Les médecins m'ont dit que si elle persistait on serait obligé de lui mettre des drains* » (lignes 86-88)

Deux enfant, Zoé et Naélie présentent un retard psychomoteur.

Le retard de Naélie est expliqué par sa naissance prématurée. Son père confie : « *elle a juste un petit problème de motricité fine qui est du à la prématurité mais rien de grave* » (lignes 104-105)

En revanche le retard de Zoé est expliqué par une asphyxie perinatale, la mère de Zoé explique : « *Elle a eu une IRM parce qu'elle a eu un manque d'oxygénation à la naissance, qui montrait des lésions de leucomalacie périventriculaire, donc elle a un petit retard moteur* » (lignes 17-18)

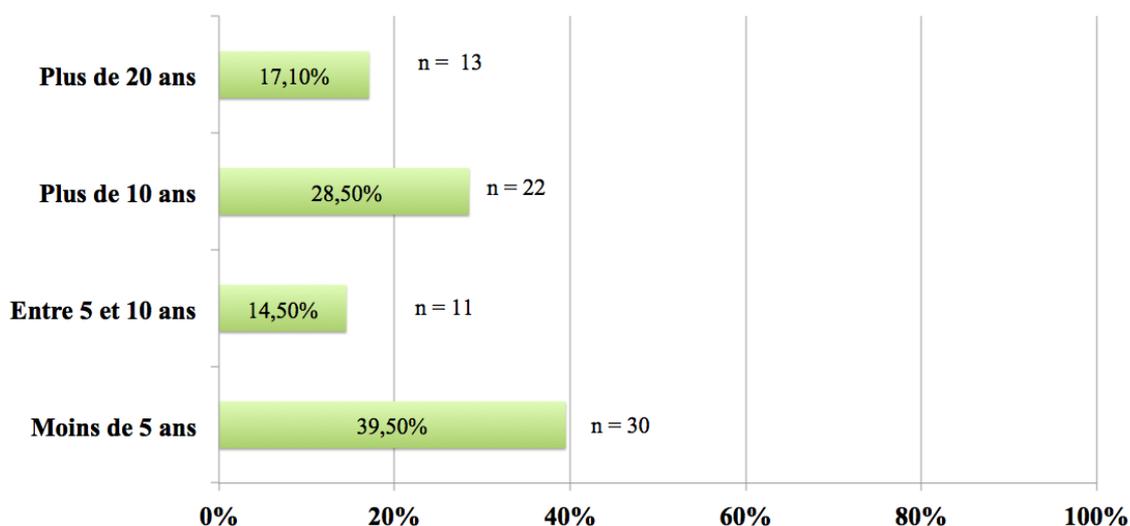
Deuxième partie

Cette deuxième partie porte sur les connaissances des sages-femmes sur la SPR et sur les troubles de la succion déglutition dans un cadre plus général.

Pour rappel, ont participé les sages-femmes hospitalières de 30 maternités de la région PACA

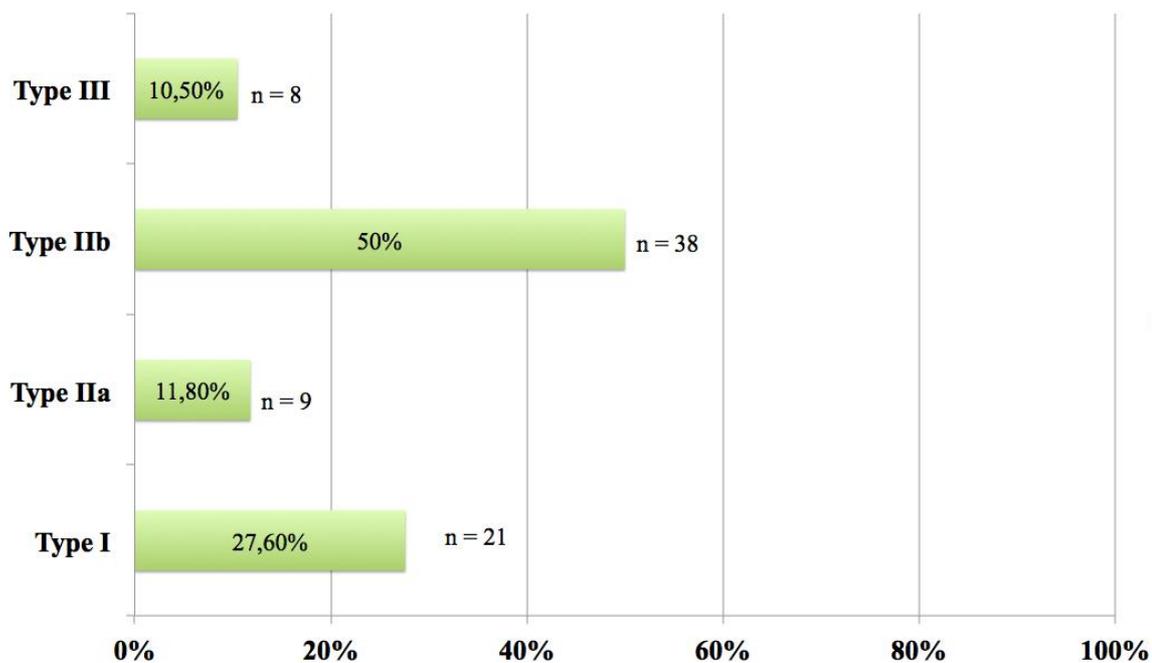
I. Présentation

Dans ce premier chapitre est exposé la présentation des participants de l'étude. Un premier graphique montre le nombre d'années de pratique des sages-femmes interrogées, le deuxième, expose dans quel type de maternité ces sages-femmes exercent.



Graphique 1 : Nombre d'années depuis l'obtention du diplôme d'état de sage-femme. (n = 76)

La majorité (39,50%) (n=30) des sages-femmes ayant participé à l'étude ont moins de cinq ans d'expérience mais les sages-femmes ayant plus de 10 ans et plus de 20 ans de pratique représentent tout de même respectivement 28,50% (n=22) et 17,10% (n=13), ce qui permet d'avoir deux groupes d'égale importance avec une réelle différence d'années d'expérience.

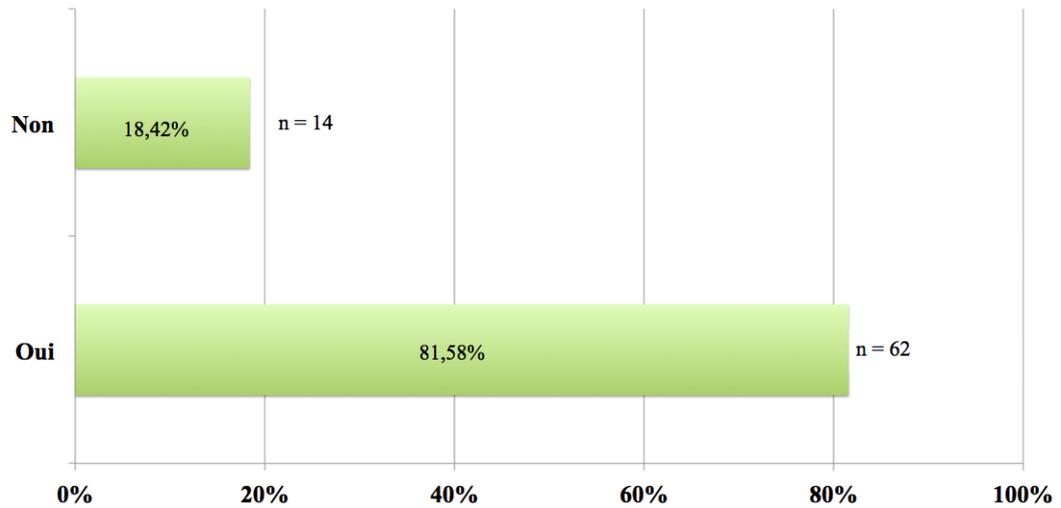


Graphique 2 : Type de maternité dans lequel les sages-femmes exercent.
(n = 76)

50% (n = 38) des sages-femmes exercent dans une maternité de niveau IIB et 27,50% (= 21) exercent dans une maternité de niveau I.

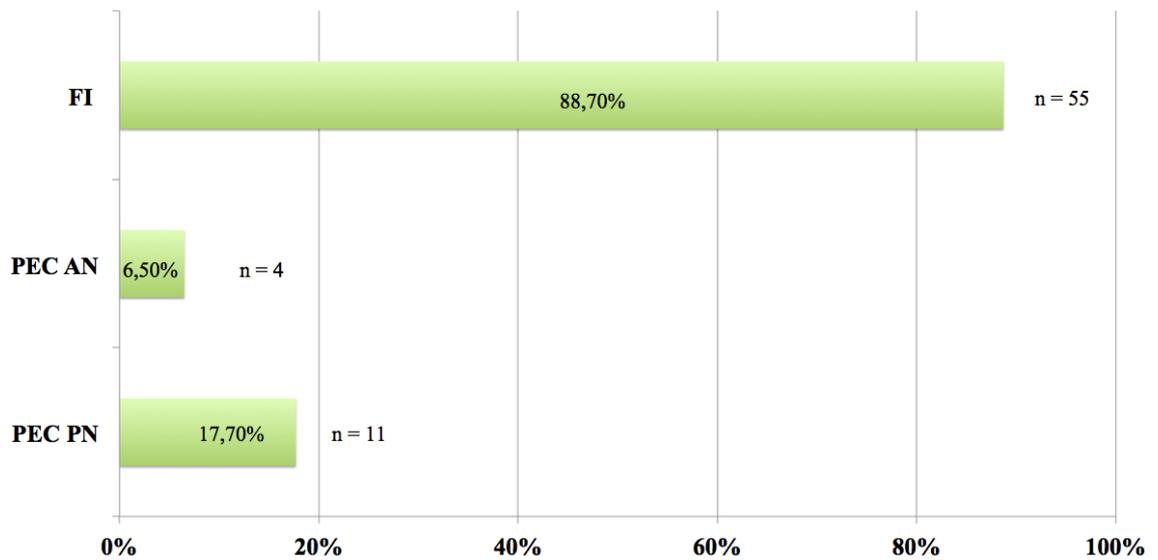
II. Connaissances des sages-femmes sur la séquence de Pierre Robin

Ce chapitre traite de la connaissance de la SPR auprès des sages-femmes interrogées, ainsi que de l'attitude qu'elles ont eu ou de la prise en charge qu'elles auraient mise en place face au couple ayant un enfant atteint de SPR.



Graphique 3 : Connaissances des sages-femmes de la séquence de Pierre Robin.
(n = 76)

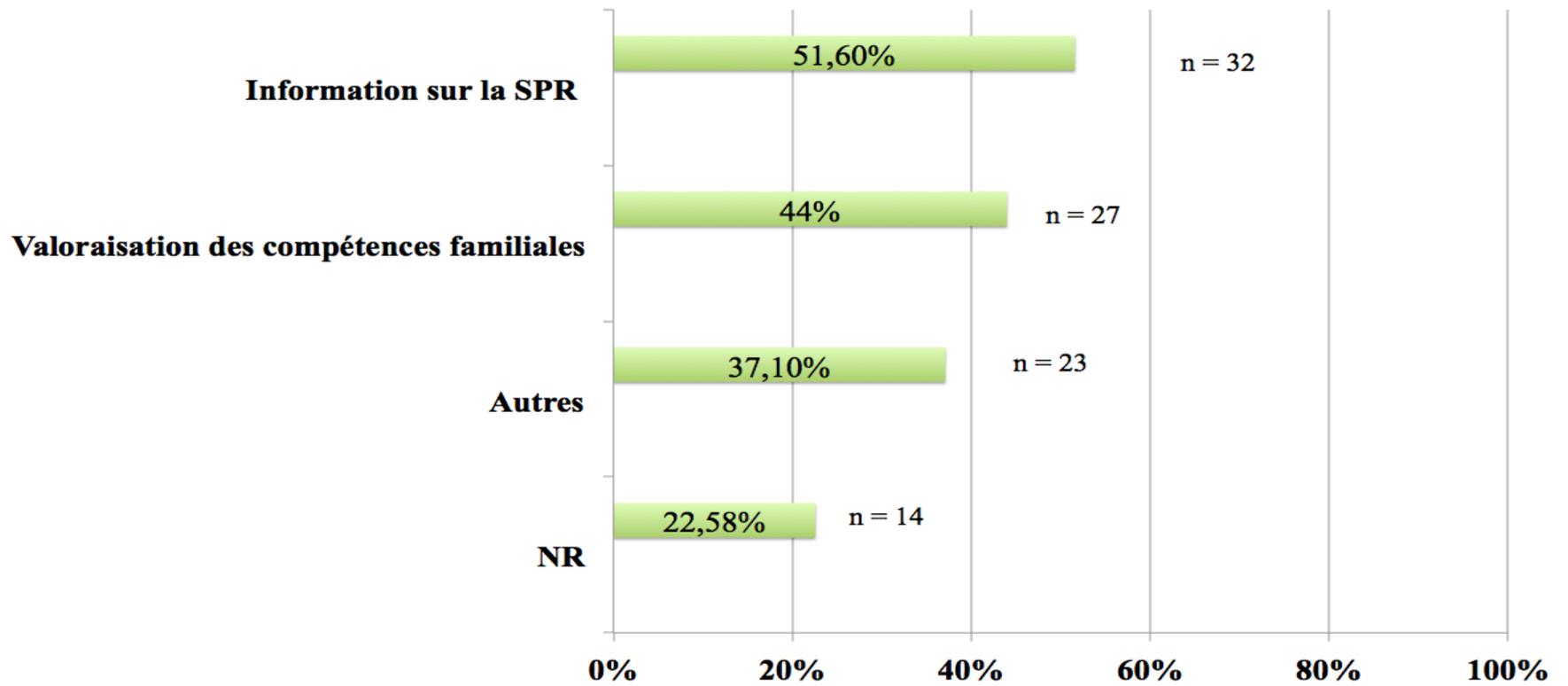
Sur les soixante seize sages-femmes interrogées 81,58 % (n= 62) connaissaient la SPR.



Graphique 4 : Contexte de connaissance de la séquence de Pierre Robin.
(n =62, plusieurs réponses possibles)

FI : Formation initiale
 PEC AN : Prise en charge anténatale
 PEC PN : prise en charge postnatale

Parmi les 62 sages-femmes qui connaissent la SPR, une grande majorité (55 sages-femmes, soit 88,70%) connaît cette pathologie au travers de la formation initiale, alors que pour le reste d'entre elles, il s'agit plutôt d'une expérience de terrain.



Graphique 5 : Accompagnement pour le couple mère/fœtus - nouveau-né.
(n= 62, plusieurs réponses possibles)

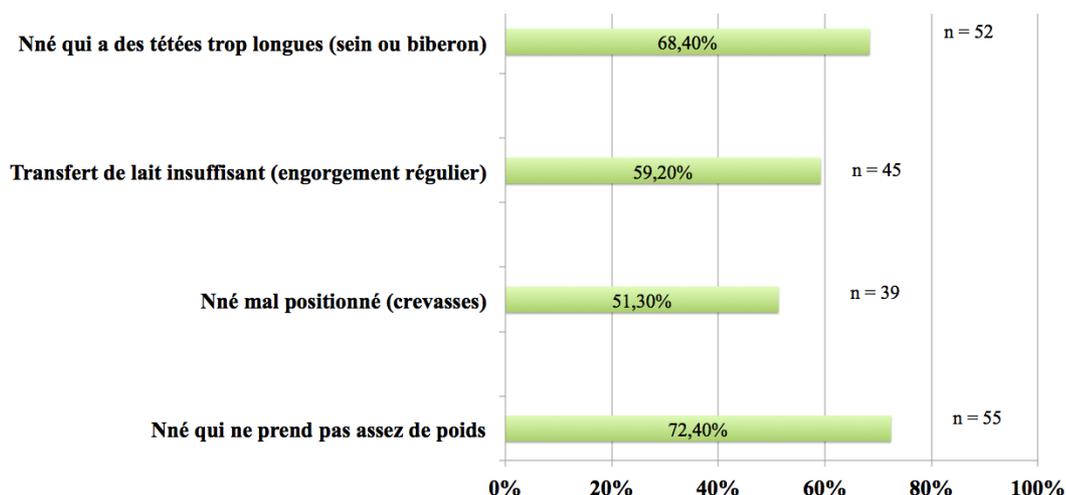
NR : Non répondu

Parmi les sages-femmes connaissant la SPR, 51,60% (n=32) sont aptes à donner des informations au sujet de la SPR.

Puis 43,50% ont valorisé les compétences familiales. C'est à dire qu'elles ont accompagné le couple parents / nouveau-né dans la globalité tout en leur montrant que malgré cette pathologie là, ils peuvent être présent pour leur enfant.

III. Connaissances et compétences des sages-femmes sur les troubles de la succion-déglutition

Ce chapitre n'est plus ciblé uniquement sur la SPR mais concerne aussi les troubles de la succion-déglutition dans leur généralité.



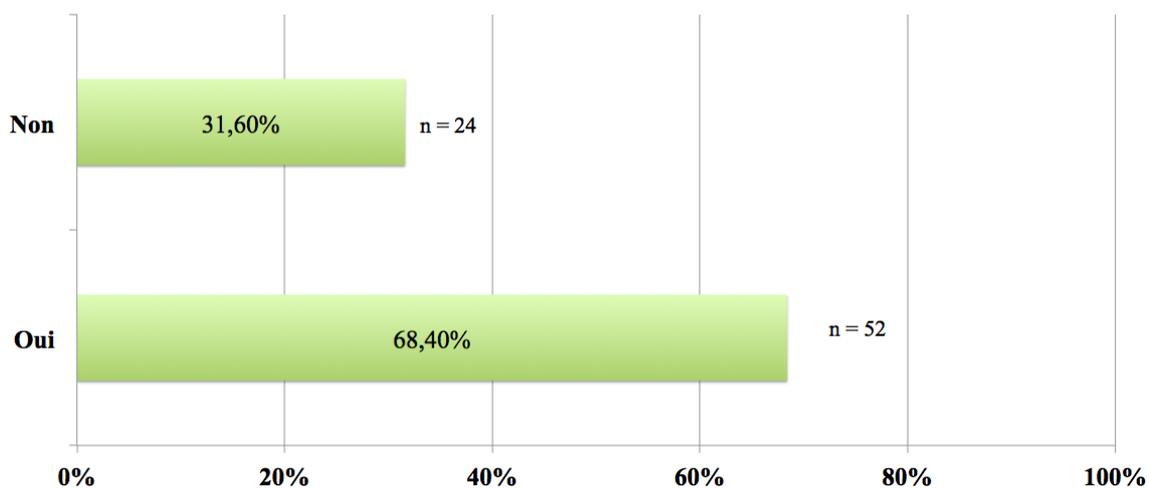
Graphique 6 : Troubles de la succion-déglutition selon les sages-femmes.

(n = 76, plusieurs réponses possibles)

Nné : Nouveau-né

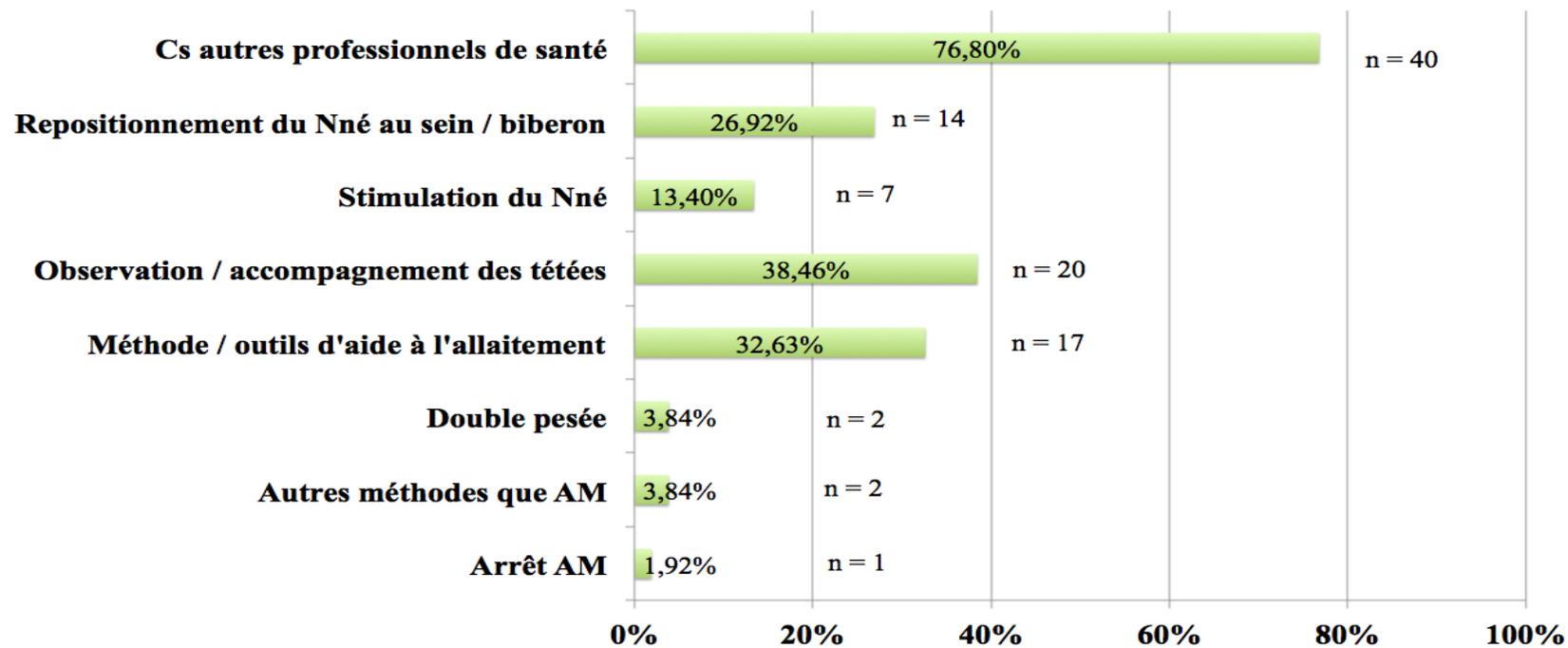
Pour 72,40% (n= 55) des sages-femmes un trouble de la succion-déglutition se manifeste par un nouveau-né qui ne prend pas assez de poids.

De plus, pour 68,40% (n = 52) des sages-femmes, un nouveau-né qui a des tétées trop longues au sein ou au biberon est un signe de trouble de la succion-déglutition.



Graphique 7 : Sages-femmes ayant été confrontées à des troubles de la succion-déglutition. (n = 76)

Une grande majorité des sages-femmes ont déjà été confrontées à des troubles de la succion-déglutition, soit 68,40% (n= 52) des sages-femmes interrogées.



Graphique 8 : Solutions proposées par les sages-femmes devant un nouveau-né présentant un trouble de la succion-déglutition.

(n = 52, plusieurs réponses possibles)

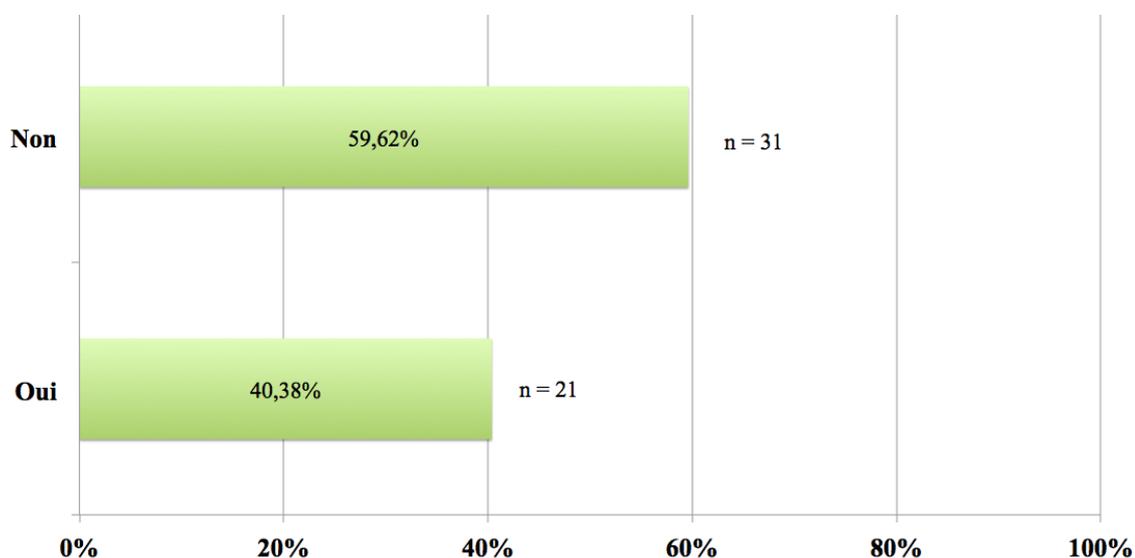
Cs : Consultation

Nné : Nouveau-né

AM : Allaitement maternel

Face à ce trouble, les sages-femmes ont proposé plusieurs solutions :

- 76,80% (n = 40), ont fait appel à un autre professionnel de santé : pédiatre (afin de vérifier la présence d'un frein de langue), kinésithérapeute, ostéopathe, consultante en lactation, orthophoniste ou un ORL.
- 26,92% (n = 14), ont revu la position d'allaitement du nouveau-né au sein ou au biberon.
- 38,46% ont proposé un accompagnement et une observation des tétées.
- 32,63% ont proposé une méthode ou des outils pour faciliter l'allaitement : un dispositif d'aide à l'allaitement à la cuillère, au doigt, à la tasse, des biberons avec tétine spéciale, des bouts de seins en silicone ou encore l'utilisation d'un tire lait.

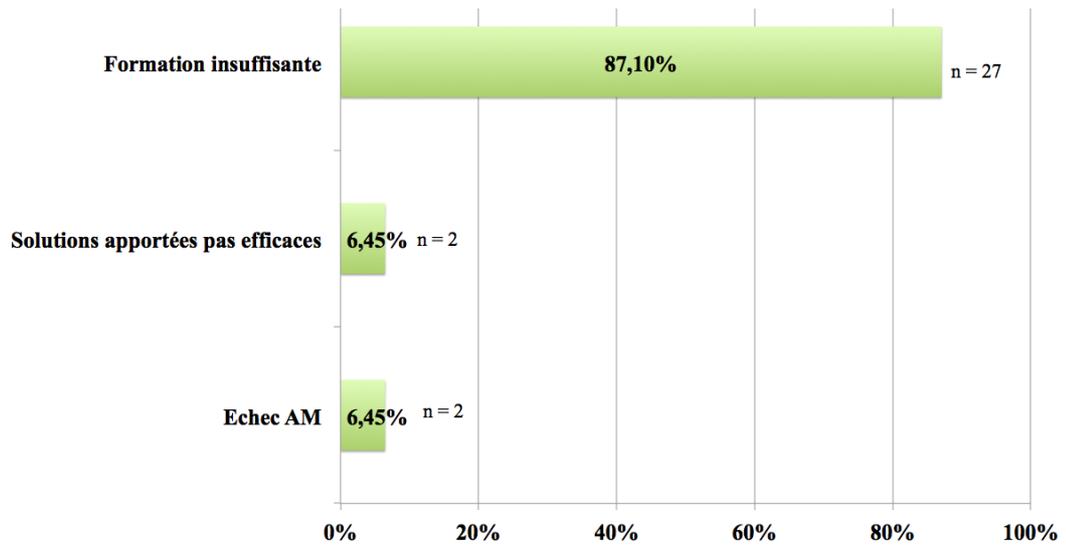


Graphique 9 : Sentiment de compétence des sages-femmes ayant proposé un accompagnement. (n = 52)

Le sentiment de compétence est une émotion qui est atteinte lorsqu'une personne obtient le résultat qu'elle souhaitait en mettant en place différents procédés pour arriver à son but.

La compétence est différente de la performance car elle n'est pas aléatoire et qu'il y a la possibilité de reproduire le résultat obtenu. L'individu est capable d'identifier et de reproduire les comportements ou actions qui sont sources de réussite.

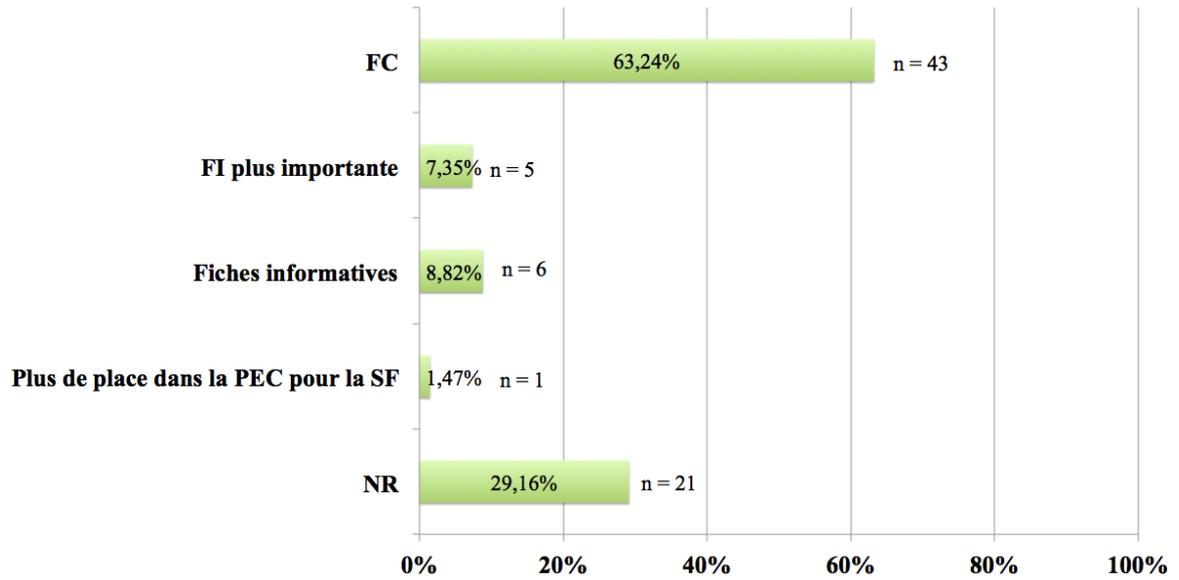
Parmi les sages-femmes ayant proposé un accompagnement ou une solution aux parents, 59,62% (n = 31) ne se sont pas senties compétentes.



Graphique 10 : Raisons du sentiment d'incompétence des sages-femmes face aux troubles de la succion-déglutition. (n = 31)

AM : Allaitement maternel

Ce sentiment d'incompétence est très majoritairement dû à une formation insuffisante selon 87,10% des sages-femmes.



Graphique 11 : Souhait des sages-femmes pour avoir plus de connaissances (n = 76)

FC : Formation continue

FI : Formation initiale

PEC : Prise en charge

NR : Non répondu

Une majorité de sages-femmes (63,24%, n = 43) sont demandeuses d'une formation continue sur les troubles de la succion déglutition.

Analyse et discussion

Première partie

I. Les limites et les biais

Plusieurs biais ont été mis en évidence :

- de sélection car tous les enfants ont été pris en charge par la même équipe marseillaise et seuls les enfants atteints de séquence de Pierre Robin isolée étaient inclus dans l'étude.
- linguistique car certains parents rencontrés en consultation parlaient très mal le français et par conséquent n'ont pas pu participer aux entretiens.
- d'organisation car les parents n'étaient pas prévenus de ma venue lors de la consultation et n'avaient pas de temps à m'accorder.
- De subjectivité et de mémoire car ce sont des entretiens basés sur des souvenirs douloureux, ce qui peut altérer les réponses sur le vécu étant donné la distance temporelle entre la réalisation des entretiens et le diagnostic de la SPR. De plus, pour deux des enfants la prématurité représentait un biais supplémentaire dans le sens où cette dernière surajoute un stress et un vécu difficile pour les parents.

Les limites : Seuls sept parents ont participé à cette étude, ce qui représente un échantillon restreint et qui ne permet donc pas de généraliser les résultats à l'échelle de la population générale.

La faible prévalence de la séquence de Pierre Robin dans la population n'a pas permis d'inclure un grand nombre de participants, d'autant plus que la séquence de Pierre Robin isolée faisait partie des critères d'inclusion.

II. Diagnostic

Dans la littérature, le pourcentage de découverte anténatale est de 7% (6). Dans l'étude, le taux est élevé (28,6%) en raison d'un petit échantillon (sept enfants sélectionnés dont deux diagnostiqués en anténatal).

Le diagnostic de SPR est peu souvent fait car il est difficilement identifiable aux échographies, comme en témoignent la mère de Zoé: « *on s'y attendait pas puisque aux échographies il y avait tout de bon* » (ligne 70), de Lola : « *aux échos fonctionnelles il n'y a rien qui a été vu, on a même l'échographiste qui nous a dit c'est bon, il y a un palais.* » (lignes 14-15), ou encore d'Elia: « *rien n'avait été vu.* » (ligne 24)

Cela montre que malgré plusieurs signes associés (un rétrognatisme, une glossoptose et une fente palatine), le diagnostic peut ne pas forcément être posé à l'échographie.

Cependant, selon V. Abadie (11), le rétrognatisme est l'élément le plus identifiable à l'échographie : il nécessite d'avoir une image de profil strict du fœtus afin d'identifier le rétrognatisme. Malgré les techniques qui existent aujourd'hui avec l'analyse doppler couleur des flux oronasaux, la fente reste tout de même difficile à identifier. Seule une position anormale de la langue en position verticale peut alerter sur une possible fente du palais.

De plus, il peut exister des signes indirects comme un hydramnios ou un estomac de petite taille. (11)

Cette situation était le cas pour Lola : « *la langue était très en hauteur et il y avait un excès de liquide amniotique.* » (lignes 17-18). Malgré ces deux signes, le diagnostic de SPR n'a pas été fait car le palais avait été visualisé à l'échographie.

III. Vécu des parents

Dans l'ouvrage « L'annonce du handicap autour de la naissance en douze questions », est décrit ce que peuvent ressentir les parents au moment de

l'annonce d'un handicap : « *La vérité, assenée à la naissance [...] tombe froide comme le marbre, tranchante comme l'acier [...]. C'est l'instant crucial d'une condamnation, l'espace ouvert d'une déchirure.* » (13)

En effet, une majorité de sentiments négatifs ressortent sur le vécu des parents.

Cela à plusieurs moments, que ce soit à l'annonce du diagnostic, à la naissance mais aussi pendant l'hospitalisation des enfants.

Ces ressentis semblent légitimes car tous les parents s'imaginent et idéalisent leur enfant parfait et l'annonce d'une malformation, d'un problème de santé peut briser leur imaginaire.

Le père d'Elia l'a verbalisé : « *nous on s'attendait à avoir un bébé parfait* » (ligne 57).

Le moment de la naissance, l'annonce d'un diagnostic, l'hospitalisation d'un enfant, sont des périodes d'angoisse et de stress car les parents se dirigent vers l'inconnu.

Leur imaginaire peut être brisé et doit mener à une réorganisation psychique : les parents sont confrontés à un nouveau-né réel qui n'est pas le nouveau-né imaginé (« le bébé parfait »). Ils doivent donc accepter ce nouveau-né, apprendre à l'aimer et renoncer à leurs fantasmes antérieurs.

Une étude menée en Janvier 2015 (14) sur des parents, a montré qu'à l'annonce d'un diagnostic, 62,5% d'entre eux exprimaient un sentiment d'angoisse.

Ces résultats sont transposables à l'étude menée.

Au niveau des émotions ressenties au moment de l'annonce du diagnostic, trois parents ont éprouvé un sentiment de peur et de stress, qui est superposable à l'angoisse. En revanche, concernant le pourcentage, celui-ci n'est pas transposable car l'étude a été menée sur un trop petit échantillon.

Dans l'étude menée, ces sentiments sont décuplés pendant l'hospitalisation du fait de l'existence de complications. Ces dernières sont notamment d'ordre alimentaire, respiratoire et familiale.

En effet comme le précise G. Couly et V. Abbadi (1, 7, 9, 11), les problèmes alimentaires sont présents chez tous les nouveau-nés atteints de SPR. Ces problèmes alimentaires peuvent être à différents degrés et donc impacter plus ou moins le vécu des parents car ils sont les premiers témoins de ces troubles.

Certain parents ont fait ressortir des mots forts concernant l'alimentation de leur enfant : le père de Naélie confie : « *on a même essayé de l'affamer* » (ligne 50) ou encore le père de Lola : « *je me disais que je gavais ma fille* » (ligne 49-50).

Le poids de ces mots permet de comprendre le vécu de ces pères dans la prise en charge des troubles alimentaires de leur enfant.

C. Van Pevenage (15) souligne qu'un enfant atteint de pathologie peut bouleverser l'équilibre conjugal. Souvent les deux parents sont affectés différemment, cela dépend de leur caractère, de leurs besoins. Le couple conjugal peut avoir deux réactions face à une annonce bouleversante. Soit rapprocher les deux partenaires soit les éloigner.

La mère de Louane en témoigne : « *Avec mon compagnon on a failli se séparer. Ca a été une épreuve. On a suivi une thérapie de couple.* » (ligne 111)

Les parents ont relevé un manque de connaissances de la part des professionnels de santé au sujet de la SPR, comme en témoigne la mère d'Elia : « *c'était un petit peu Elia leur cobaye* » (ligne 90). Ces lacunes soulevées ont très certainement eu un impact psychologique sur les parents.

En effet, l'absence de connaissance sur la SPR n'a pas permis aux professionnels de santé d'informer et d'expliquer correctement aux parents. Cela justifie le sentiment « d'abandon par les professionnels de santé » exprimé par trois parents.

Dans le mémoire d'A. Dujardin et M. Joubert (16) une des conclusions est la suivante : la quasi totalité des parents ont déploré un manque d'explications et sont allés se renseigner via Internet.

Les données recueillies par ces auteurs corroborent avec les résultats que nous avons obtenus puisque tous les parents sont allés s'informer sur Internet.

Cependant, aucune étude n'a été retrouvée sur les connaissances des professionnels de santé concernant leurs connaissances au sujet de la SPR. C'est pourquoi une étude descriptive et rétrospective a été réalisée en même temps auprès des sages-femmes.

IV. Hospitalisation, alimentation et chirurgie

Hospitalisation et alimentation

L'hôpital Necker de Paris propose un article où est exposé le parcours de soins pour les enfants porteur de SPR, dans cet article il est précisé que la durée d'hospitalisation est variable d'un enfant à l'autre en fonction du degré d'atteinte de la SPR. Il stipule aussi que deux tiers des enfants porteurs de SPR ont une SNG. L'alimentation par SNG est généralement transitoire avant de passer au biberon avec des tétines spécialisées. (17)

Cela corrobore parfaitement avec les données des tableaux 8 et 9.

En effet dans l'étude, la durée d'hospitalisation s'étendait sur une plage de durée assez large.

Cinq enfants sur sept avaient été nourris par SNG, dans l'étude, le ratio est plus élevé à cause d'un petit échantillon sélectionné.

Parfois des enfants nécessitent une SNG à domicile, cela implique l'éducation des parents à ce sujet, mais dans la plupart des cas, si les enfants rentrent au domicile c'est qu'ils sont aptes et qu'il n'existe plus de risques ou de contre indications au retour à domicile. (10, 16)

Pour les enfants pris en charge à Marseille, il n'y a donc pas réellement de protocole mis en place pour ce qui est de la prise en charge dans le retour à domicile.

Cependant, dans le mémoire de M. Leloup (18), sont révélés les différents accompagnements possibles mis en place proposés par la région des Alpes Maritimes dans l'accompagnement au retour à domicile des enfants porteurs de fentes labiale, palatine ou labio-palatine.

Un protocole réalisé à Nice en 2006 permet d'organiser le retour à domicile des enfants ayant une fente labiale, palatine ou labio-palatine. Ce protocole fait entrer

différents partenaires qui sont intra-hospitaliers (les services de maternité, de néonatalogie et chirurgie pédiatrique ORL) et extra-hospitaliers avec la Protection Maternelle et Infantile (PMI) et les services d'actions pour la maternité et l'enfance (AME).

Avant le retour à domicile de l'enfant, le service d'ORL contacte la PMI la plus proche du domicile des parents afin qu'une rencontre soit organisée dès le retour au domicile. Il est possible, parfois, que la PMI se déplace directement dans le service d'ORL pour créer un premier contact avec la famille. (18)

La chirurgie

La labioglossoplexie a été pratiquée chez deux enfants comme le montre le tableau 11.

L'efficacité de cette technique est controversée par certains auteurs.

En effet il existe des études contradictoires quant à la pratique de cette chirurgie :

H. Bénateau et A. Veyssière (19) stipulent que la labioglossoplexie n'est pas recommandée du fait de l'existence de déhiscence postopératoire nécessitant une ré-intervention chirurgicale. Ces auteurs rajoutent que cette technique est anti physiologique car elle gêne les mouvements de déglutition d'autant plus qu'une fois pratiquée elle peut rester en place plusieurs mois.

L'étude réalisé par H. Broucqsault (20), la labioglossoplexie améliore significativement l'obstruction respiratoire chez les enfants atteints de SPR et éviterait le recours à des thérapeutiques beaucoup plus invasives comme une ventilation non invasive ou une trachéotomie.

En revanche, en ce qui concerne l'uranostaphylorrhaphie S. Bonnet et G. Couly (21, 22) sont en accord pour préconiser une fermeture de la fente palatine entre 6 et 12 mois de vie. Ce délai dépend des protocoles des équipes médicales.

D'après le tableau 11, l'intervention faite par l'équipe marseillaise respecte la période recommandée par les auteurs.

V. Le devenir des enfants

Le suivi des enfants atteints de SPR doit être prolongé jusqu'à l'âge adulte. Ce suivi doit être adapté à la santé de l'enfant.

Il est généralement d'ordre médical et rééducatif : ORL, orthophonique, pédiatrique, orthodontique, psychomoteur et psychologique. (17)

C. Dubosc (10) a identifié que les enfants atteints de SPR isolée n'avaient pas de perturbation de la croissance staturo-pondérale et avait une vie comparable à celle des enfants dits « en bonne santé »

V. Abadie (23) énonce aussi que l'évolution des enfants atteints de SPR isolée est tout à fait normale. Ils suivent une scolarité normale. Un suivi est néanmoins mis en place pour détecter d'éventuels problèmes (ORL, orthophonique, dentaire...).

Ce qui est retrouvé dans la littérature est donc comparable au récit des parents rencontrés lors de l'étude.

La prise en charge des enfants atteints de SPR isolée est donc multidisciplinaire.

De la naissance à l'âge adulte elle implique plusieurs spécialités médicales et non médicales.

Deuxième partie

I. Les difficultés, les biais et les limites

Au début de l'étude il y a eu des difficultés à obtenir des réponses dans les trois maternités sélectionnées. C'est pour cela que l'étude a été élargie à plusieurs maternités de la région PACA.

Cependant il existe deux biais de sélection :

- une seule maternité de niveau 3 a été sélectionnée.
- seules les sages-femmes hospitalières ont été incluses dans l'étude.

Malgré l'envoi du questionnaire dans 30 maternités, seulement 76 réponses ont été récoltées.

Concernant les questionnaires en format électronique, il y a eu une perte de données informatiques pour la question suivante :

« Selon vous, quelle est la place de la sage-femme dans la prise en charge d'une séquence de Pierre Robin ?

- A- Information sur la séquence Pierre Robin
- B- Information sur les troubles de la succion-déglutition
- C- Orientation vers un centre de référence/ équipe spécialisée
- D- Aucune
- E- Autre :

Les 10 réponses en format papier ne peuvent pas faire l'objet d'étude statistique, cependant les 10 réponses étaient identiques : A-B-C.

L'outil informatique n'a pas permis aux sages-femmes de préciser lorsqu'elles choisissaient « autre »

Il y a peu de bibliographie sur la prise en charge des troubles de la succion-déglutition chez le nouveau-né.

Le questionnaire a été envoyé à 30 maternités de la région PACA et seulement 76 réponses ont été récoltées. Cela permet de mener une étude sur un petit échantillon.

II. Sages-femmes et séquence de Pierre Robin

L'arrêté du 11 décembre 2001, publié au journal officiel le 19 décembre 2001 fixe le programme des études de sages-femmes et stipule que la formation des étudiants sages-femmes de 2^{ème} phase doit comprendre l'étude des pathologies oto-rhino-laryngologie et stomatologie.

Dans l'étude de ces pathologies, la SPR est nommée parmi les malformations, les fentes labiales, palatines et labio-palatine. (24)

L'étude menée auprès des sages-femmes montre que 81,58% connaissent cette pathologie. Parmi les sages-femmes connaissant la SPR 88, 70% la connaissent grâce à la formation initiale. Ce qui peut expliquer que 51,60% des sages-femmes sont aptes à donner des informations sur la SPR aux parents.

En revanche aucune étude n'a été retrouvée concernant l'attitude des sages-femmes auprès des parents ayant une SPR.

Cependant des études exposent l'attitude des soignants face à une malformation chez un nouveau-né :

J-F. Calas (25) révèle dans un article que la relation parents / professionnels de santé n'est pas altérée par la présence de dysmorphie chez le nouveau-né. Il est soulevé que les professionnels de santé prennent le temps d'expliquer aux parents.

N. Mota (26), fait ressortir qu'un mécanisme de défense est présent chez certains soignants. Cela se caractérise généralement par un comportement de fuite. Les professionnels écartent la souffrance des parents, se protègent car il est trop difficile pour eux de faire face aux émotions des parents. Cela se traduit par une insuffisance d'empathie, le soignant ne cherche pas à faire verbaliser aux parents leurs sentiments.

A contrario, certains professionnels font preuve de compassion et utilise l'écoute active dans l'accompagnement des familles.

L'écoute active consiste à : « *ne pas couper la parole, ne pas juger et d'accueillir les propos et la souffrance de l'autre.* » (27)

Afin d'accompagner au mieux les familles, le professionnel de santé doit prendre suffisamment de recul sur ses émotions. « *Les mouvements psychiques en jeu chez*

les parents et les soignants influencent la toile relationnelle tissée autour de l'enfant, et conditionnent les liens d'attachement déterminants pour l'avenir de celui-ci. » (28)

III. Sages-femmes et troubles de la succion-déglutition

Le dépistage des troubles de succion-déglutition doit être précoce afin de prévenir les complications respiratoires et nutritionnelles.

Les sages-femmes sont donc en première ligne pour les dépister pendant le séjour en maternité.

Elles sont d'autant plus importantes pour le dépistage car 68,40% d'entre elles ont déjà été confrontées à ce trouble. Toutefois aucune donnée concernant la prévalence des troubles de la succion-déglutition n'a été retrouvée.

D'après V. Abadie (29) et F. Renault (2), un trouble de la succion déglutition peut se caractériser par une durée des tétées trop longues, une prise alimentaire bruyante, des pleurs inexplicables, un changement de teint, de rythme respiratoire ou de tonus. Les fausses routes à répétition ou une malformation maxillo-faciale doivent aussi faire évoquer un trouble de la succion-déglutition.

Si une perte de poids ou une stagnation pondérale est observée chez le nouveau-né, là aussi il faut penser à un trouble de la succion-déglutition.

H. Grinfeder décrit les critères permettant de définir les troubles de la succion déglutition, ces critères étant fixés par les médecins Oto-Rhino-Laryngologue (ORL) (30) :

- une mauvaise obturation des lèvres autour du mamelon
- un mauvais mouvement de reptation antéropostérieur de la langue
- des tétées trop lentes qui n'aboutissent pas à des ingesta suffisants
- un refus de téter, inconfort, douleurs, endormissement au cours de la tétée

Les précisions données par ces auteurs sont retrouvées chez les sages-femmes interrogées. En effet, 72,40% d'entre elles pensent qu'un nouveau-né qui ne prend pas assez de poids peut évoquer un trouble de la succion-déglutition. Puis, 68,40%

des sages-femmes pensent qu'un nouveau-né qui a des tétées trop longues est là aussi un signe de trouble de la succion déglutition.

F. Renault (2) précise qu'un bilan doit être fait afin de rechercher une étiologie : frein de langue, mauvais positionnement de l'enfant au sein ou au biberon.

Dans l'étude menée auprès des sages-femmes 76,80% ont sollicité un autre professionnel de santé. Le pédiatre est l'un des premiers à être appelé afin de vérifier la présence d'un frein de langue.

L'ankyloglossie, ou frein de langue est fréquente chez le nouveau-né, sa prévalence est de 4,2% à 10,7% d'où l'intérêt qu'il soit dépisté (10).

D'après le référentiel métier et compétences des sages-femmes, la sage-femme est habilitée « *à vérifier la mise en place de l'allaitement qu'il soit maternel ou artificiel en étant à l'écoute de la mère, en prodiguant des conseils, en prévenant les complications* » (12)

Cependant, 59,62% des sages-femmes ne se sentent pas compétentes pour la prise en charge des troubles de la succion-déglutition. Cela peut être expliqué par le fait qu'une majorité de sages-femmes ayant participé à l'étude aient moins de cinq ans d'expérience.

Il est donc fortement probable qu'elles aient été confrontées à un nombre moins important de nouveau-nés avec des troubles de la succion déglutition.

La jeune expérience de la majorité des sages-femmes peut donc là aussi expliquer que 87,16% d'entre elles ne se sentent pas assez formées et par conséquent que la grande majorité (63,24%) soit demandeuse de formation continue.

Des offres de formation continue existent depuis de nombreuses années à l'AP-HM : « Favoriser l'allaitement maternel » et un diplôme universitaire (DU) sur l'allaitement maternel a été créé par l'EU3M depuis novembre 2017.

Conclusion

Les troubles de la succion-déglutition sont fréquemment retrouvés dans la SPR isolée qui est une pathologie rare.

L'étude menée auprès des parents ayant un enfant atteint de SPR isolée montre que leur vécu se résume majoritairement par des sentiments négatifs, tels que l'angoisse et la peur.

De plus, les parents attendent que les professionnels de santé soient plus formés au sujet de la SPR et des complications que cette pathologie entraîne. Cela permettrait d'optimiser la prise en charge de leur enfant et de leur donner des informations adaptées notamment au sujet des troubles alimentaires auxquels les enfants sont confrontés.

L'étude menée auprès des sages-femmes révèle qu'une grande partie des sages-femmes ont été confrontées à des troubles de la succion-déglutition. Cette étude met aussi en avant que les sages-femmes connaissent la SPR par le biais de la formation initiale. Les sages-femmes hospitalières sont donc en première ligne en maternité pour dépister ces troubles.

Néanmoins une majorité de sages-femmes ne se sentent pas compétentes car peu formées. Cependant afin de palier à ce manque, elles sont demandeuses de formation au sujet des troubles de la succion-déglutition.

L'EU3M propose l'unité d'enseignement « Prévention des troubles de la succion-déglutition et sollicitations pluri-sensorielles ». Cette unité d'enseignement est librement choisie mais pourrait être intégrée au programme des études de sage-femme.

L'étude auprès des sages-femmes étant menée sur un petit échantillon de la région PACA, il serait intéressant de mener une étude nationale sur les connaissances des sages-femmes sur le dépistage des troubles de la succion déglutition et la SPR.

Pour J. Bolwby, l'oralité favorise l'attachement mère-enfant en participant à la construction de la fonction maternelle et à la mise en place du lien mère-enfant. En effet, « *ce moment privilégié de nourrissage est également extrêmement important du côté de la mère dans la mesure où la fonction maternelle se construit beaucoup à travers le don qu'elle fait à son enfant et ses compétences à le satisfaire, non seulement au niveau alimentaire mais également sensoriel et affectif.* » (18)

Bibliographie :

- (1) V. Abadie, J. Champagnat, G. Fortin, G. Couly, Succion-déglutition-ventilation et gènes du développement du tronc cérébral, 1999
- (2) F. Renault, Trouble de succion déglutition du nouveau-né et du nourrisson, 2011
- (3) N. Boulbard, Enquête nationale sur la prise en charge des troubles de l'oralité du nouveau-né prématuré, 2011
- (4) F. Renault, Exploration des troubles de la déglutition, 2008
- (5) A-S. de Buy roessingh, G. Herzog, C. Zbinden-Trichet, J. Hohlfeld, Fentes faciale, la séqunce de Pierre Robin: coix parmi plusieurs protocoles de traitement p787-788, 2010
- (6) Le syndrome de Pierre Robin et le soutien associatif, soins pédiatrique-puériculture n°274, septembre/octobre 2013
- (7) V. Abadie, le syndrome de Pierre Robin journal de pédiatrie et de puériculture n°3, 2001
- (8) A. Bérail, F. Lauwers, E. Noirrit Esclassan, V. Woissard Bassols, B. Gardini, P. Galinier, Epidémiologie des malformation associées aux fente labiales et palatines à propos d'une études rétrospective de 324 cas, 2015
- (9) G. Couly, Oralité du foetus : Neurogenèse-Sensorialité-Dysoralité-Anoralité-Echographie-Syndrome de Robin, 2015
- (10) C, Dubosc, Thèse : la séquence de Robin : concepts actuel, 2013

- (11) V. Abadie, Le syndrome de Pierre Robin, 2001
- (12) Référentiel métier et compétences des sages-femmes, Janvier 2010
- (13) BEN SOUSSAN P. «L'annonce du handicap autour de la naissance en douze questions », Edition ERES, Ramonville, p219, 2006
- (14) Les réactions des parents à l'annonce d'une pathologie de leur enfant, cahier de la puériculture, volume 52, numéro 283, p31-35, Janvier 2015
- (15) Claire Van Pevenage et Isabelle Lambotte, « La famille face à l'enfant gravement malade : le point de vue du psychologue. », Enfances Familles Générations, 2016
- (16) A. Dujardin, M. Joubert, La séquence de Pierre Robin : évaluation de l'application précoce d'un protocole de stimulation oro-faciales sur le développement de l'oralité et état des lieux des prises en charge, Juillet 2010.
- (17) AP-HP, Parcours de soins d'un enfant porteur d'une séquence de Pierre Robin, Novembre 2012
- (18) M. Leloup, accompagnement de l'allaitement des enfants porteurs de fentes labio-palatine, mars 2013
- (19) H. Bénateau, A. Veysière, Prise en charge chirurgicale primaire des fentes vélares, vélopalatines et alvéolaires. EMC - Médecine buccale 2014
- (20) H. Broucqsault, Évaluation de l'efficacité de la labioglossoplexie dans la triade de Pierre Robin, Juin 2017
- (21) S. Bonnet, M-O Marcoux. A propos des enfants atteints de la séquence de Pierre Robin suivis au CHU de Toulouse entre 1997-et 2007 étude rétrospective à propos de 33 cas. Thèse d'exercice : Médecine spécialisée clinique, 2007.

- (22) G. Couly, B. Kverneland, B. Michel, Y Gitton, L. Benouaiche, Fentes labiomaxillaires et vélopalatines. Diagnostic anténatal, modalités alimentaires, chirurgie réparatrice et surveillance pédiatrique. *EMC* (Elsevier Masson SAS), Pédiatrie - Maladies infectieuses. 2009
- (23) V. Abadie, Le syndrome de Pierre robin, la séquence de Pierre Robin, 2010
- (24) Arrêté du 11 décembre 2001 fixant le programme des études de sage-femme
- (25) J-F. Calas, Prendre soin d'un nouveau-né atteint de dysmorphie, soins pédiatrie / puériculture p. 40-42, Juin 2010
- (26) N. Mota, A chacun son sourire, accompagner l'enfant porteur d'une fente labio-palatine et ses parents, 2013
- (27) F. BILLOT, « La relation d'aide en soins infirmiers », Cahier de la puéricultrice n°241, p.12 - p.13 Novembre 2010
- (28) STRUMEYER C., « L'annonce du handicap », Soins Pédiatrie-Puériculture n°263, p. 13, Nov- déc 2011
- (29) V. Abadie, Examen de l'enfant atteint de trouble de la déglutition, avril 1999
- (30) H. Grinfeder, influence d'une malposition linguale sur les troubles de la succion chez le nourrisson, 2010

Annexes

Annexe 1 : Grille d'entretien

Type d'alimentation :

- à la naissance (bib/sein/SNG)
- avant/ après l'opération
- a ce jour : évolution/âge de l'enfant aujourd'hui
- PEC alimentation dans le RAD avant/après opération
- difficultés d'alimentation rencontrées à la naissance/ dans le RAD/ avant /après opération/ a ce jour

Aide dans le retour a domicile (RAD):

- condition du RAD avant/après opération
- RAD à quel âge du Nné avant/ après opération
- personnel médical/paramédical présent dans le RAD avant/après opération

Circonstance de découverte :

- anté/ post natal
- terme de découverte lieu d'accouchement orienté (type1/2 → type 3)
- mode d'accouchement terme de l'acc

Attentes et vécu des parents d'enfants atteints de SPR

Connaissances des parents de cette pathologie :

- avant/ après la naissance
- fente labiale/palatine/labio-palatine dans la famille
- à la découverte/ annonce de la pathologie : recherche/ documentation (internet)/ associations

PEC à la naissance :

- séjour à la maternité
- durée d'hospitalisation après l'accouchement, séparation mère/enfant, transfert ??
- durée d'hospit après l'opération

Vécu des parents :

- à l'annonce/ découverte
- dans le RAD
- avant/ après opération

Annexe 2 : Questionnaire destiné aux sages-femmes

Je suis Etudiante sage-femme en 4^{ème} année à l'école universitaire de maïeutique de Marseille et le thème de mon mémoire est : Séquence de Pierre Robin et troubles de la succion-déglutition entraînant des troubles de l'oralité

Un des objectifs de mon étude est d'identifier les connaissances des sages-femmes au sujet des troubles de la succion-déglutition dus à la séquence de Pierre Robin pouvant être à l'origine de troubles de l'oralité

Aussi, je vous serai reconnaissante de bien répondre à ce questionnaire.

Je vous remercie.

Sophie Sauvaire-Jourdan

1- Depuis combien d'année(s) avez-vous votre diplôme d'état de sage-femme ?

Moins de 5ans

Entre 5 et 10ans

Plus de 10ans

Plus de 20 ans

2- Dans quel type de maternité exercez-vous ?

Type I

Type IIa

Type IIb

Type III

3- Connaissez- vous la séquence de Pierre Robin ?

Oui

Non

Si oui, dans quelle(s) circonstance(s) ? :

- Formation initiale
- Prise en charge anténatale d'une patiente dont le fœtus avait une séquence de Pierre Robin
- Prise en charge d'une patiente accouchée dont le nouveau-né était porteur d'une séquence de Pierre Robin

Si oui, quel accompagnement ou prise en charge pour le couple mère/enfant ?

- Information sur la séquence de Pierre Robin
- Valorisation des compétences familiales
- Renforcement de l'estime de la mère
- Autre

4- Selon vous qu'es- ce qu'un trouble de la succion-déglutition ?

- Un nouveau-né qui ne prend pas assez de poids
- Nouveau-né mal positionné (crevasses)
- Transfert de lait insuffisant (engorgement régulier)
- Un nouveau-né qui a des tétées trop longues au biberon ou au sein

5- Avez-vous déjà rencontré des nouveau-nés avec des troubles de la succion-déglutition ?

Oui

Non

Si oui, qu'avez-vous fait ?.....

- Quelles solutions avez-vous proposées ?

Si oui, vous êtes-vous senti compétent face à ce trouble ?

Oui

Non

Si non, pourquoi ? :

6- Que souhaiteriez-vous afin d'avoir plus de connaissances à ce sujet ? :

Merci de votre participation.

Annexe 3 : Tableaux de codage des entretiens

Thème : Vécu de l'annonce du diagnostic

Sous-thème : arguments négatifs

Rubriques	Citations
Peur	<p>Zoé : « <i>elle est née un peu prématurée, donc j'avais un peu peur, je me disais qu'elle arriverait pas à bien respirer.</i> » (ligne 35)</p> <p>Louane : « <i>suite à cette nouvelle nous avons eu un peu peur.</i> » (ligne 11)</p> <p>Jessica : « <i>Quand on m'a annoncé le diagnostic, je suis allée sur internet et j'ai eu très peur.</i> » (ligne 54)</p>
Sentiments d'un mauvais suivi anténatal	<p>Zoé : « <i>c'était très dur au début parce qu'en fait aux échographies quand on nous dit le bébé va bien.</i> » (lignes 33-34), « <i>on s'y attendait pas puisque aux échographies il y avait tout de bon.</i> » (ligne 70), « <i>je me suis dit que j'étais pas bien suivie.</i> » (ligne 72)</p> <p>Lola : « <i>aux échos fonctionnelles il y a rien qui a été vu, on a même l'échographiste qui nous a dit c'est bon il y a un palais.</i> » (lignes 14-15), « <i>j'aurais aimé que ce soit vu avant nous on aurait pu se préparer, préparer notre fils.</i> » (ligne 90)</p> <p>Elia : « <i>rien n'avait été vu.</i> » (ligne 24)</p> <p>Jessica : « <i>J'ai eu une grossesse tardive, on me fait l'amniocentèse pour vérifier qu'il n'y ai pas de pathologie, la séquence de Pierre Robin n'a pas été détectée à l'amniocentèse.</i> » (lignes 6-7), « <i>De suite après la naissance ma fille a été examinée, ils m'ont annoncé qu'elle avait une fente, ça a été dur pour moi parce qu'on avait rien vu aux échographies.</i> » (lignes 47-49)</p>
Manque d'explications	<p>Zoé : « <i>A la maternité on nous a très mal annoncé la fente.</i> » (lignes 78-79)</p> <p>Lola : « <i>la deuxième pédiatre vient, elle ouvre la bouche de ma fille et dit qu'il y a une fente. Donc la douche froide au bout de deux jours de vie, donc... voilà ça s'est très mal passé.</i> » (lignes 37-38)</p> <p>Elia : « <i>plus d'explications sur le moment.</i> » (ligne 73), « <i>je pense que laisser les parents dans le flou c'est pas top.</i> » (lignes 76-77)</p>

<p>Manque d'écoute</p>	<p>Lola : « <i>Ma femme a quand même dit à l'échographiste que la langue était très haute et qu'il y avait un excès de liquide amniotique. L'échographiste nous a dit qu'on s'inquiétait pour rien.</i> » (lignes 16-18), « <i>J'aurais aimé que l'échographiste écoute plus mon épouse sur ses craintes.</i> » (lignes 91), « <i>j'aurais aimé un « désolé je me suis trompé, je suis passé à côté, pour les prochaines fois je ferai plus attention » juste ça. Nous on ne veut pas faire de procès car ça va pas nous aider à nous reconstruire, bien au contraire.</i> » (ligne 93-96)</p>
<p>Incompréhension</p>	<p>Zoé : « <i>au début à la maternité on comprenait pas trop d'où ça venait.</i> » (lignes 66-67) Baptiste : « <i>Au départ on a pas bien compris ce que c'était.</i> » (ligne 14) Jessica : « <i>je ne comprenais pas pourquoi il y avait cette fente.</i> » (lignes 49) Naélie : « <i>j'avais l'impression que le ciel me tombait sur la tête au moment de l'annonce.</i> » (ligne 76)</p>
<p>Refus d'avoir un enfant atteint de SPR</p>	<p>Elia : « <i>Nous on s'attendait à avoir un bébé parfait.</i> » (ligne 56) Louane : « <i>Je me suis dit que c'était un monstre, je ne veux pas de cet enfant.</i> » (lignes 23-24), « <i>je voulais avorter.</i> » (ligne 25), « <i>je voulais une IMG.</i> » (ligne 28)</p>
<p>Sentiment d'abandon par les professionnels de santé</p>	<p>Zoé : « <i>ils m'ont annoncé qu'elle avait une fente au palais et directement après elle a été transférée.</i> » (lignes 10-11) Elia : « <i>A la maternité, ils sont arrivés, ils nous ont dit « votre fille n'a pas de palais », le monde s'est effondré autour de nous.</i> » (lignes 55-56), « <i>ils ont pas pris des pincettes avec nous pour nous l'annoncer.</i> » (lignes 56-57) Naélie : « <i>on me prend à part dans une pièce et on m'explique que Naélie avait une triade de Pierre Robin.</i> » (lignes 33-34), « <i>Mon ressenti en tant que papa au moment de l'annonce a été très dur, car l'annonce a été faite à moi seul.</i> » (lignes 68-69), « <i>ça a été un très très gros coup dur pour moi et pour la maman aussi. En plus c'est moi qui ai du lui annoncer le diagnostic que les médecins m'avaient transmis. Nous l'avons très mal vécu.</i> » (lignes 75-77)</p>

Thème : vécu de la naissance

Rubrique	Sous rubrique	Citations
Négatifs	Transfert	<p>Zoé : « j'ai été hospitalisée à 33 semaines et 4 jours dans une maternité de niveau I, puis j'ai été transférée dans une maternité de niveau IIA. » (lignes 7-8), « directement après elle a été transférée dans un centre de référence. » (lignes 11-12)</p> <p>Elia : « Ma fille a été transférée en service de néonatalogie dans une maternité de niveau IIB, car dans la maternité de niveau I il n'avait pas une équipe adéquate pour surveiller notre fille 24heures sur 24. » (lignes 7-9)</p> <p>Naélie : « Comme cette maternité ne prenait pas en charge les patientes au terme auquel était mon ex compagne, il nous ont transféré dans une maternité de niveau III. » (lignes 21-22)</p>
	Peur/ stress	<p>Zoé : « j'étais un peu stressée parce qu'elle est née un peu prématurée. » (ligne 34)</p> <p>Jessica : « L'accouchement de la deuxième a été très long, psychologiquement très dur, j'étais très stressée. » (lignes 44- 46)</p>
	Séparation mère/nné	<p>Louane : « Je n'ai pas vu ma fille, mais l'équipe médicale m'avait préparé. Je l'ai entendu pleurer de loin et la sage-femme me l'a montrée très vite, je n'ai pas pu la toucher. » (lignes 58-60), « j'ai fait une très grosse dépression à ses 4 mois. J'étais suivie par un psychologue. J'ai très mal vécu mon accouchement, la séparation. » (lignes 109-110)</p>
	Frustration AM impossible	<p>Louane : « mon plus grand regret c'est de ne pas l'avoir allaitée. » (ligne 90)</p> <p>Baptiste : « La seule chose, c'est que je n'ai pas pu l'allaiter alors que j'ai allaité son grand frère. » (lignes 20-21)</p>
	Complications respiratoires à la naissance	<p>Zoé : « Elle a eu un IRM parce qu'elle a eu un manque d'oxygénation à la naissance, qui montrait des lésions de leucomalacie préventriculaire. » (lignes 17-18), « je suis allée la voir, elle était toute bleue. » (ligne 38)</p> <p>Lola : « ma fille a eu un gros stridor à la naissance. » (lignes 21-22)</p>
Positif	Accouchement voie basse	<p>Lola : « l'accouchement s'est super bien passé. » (ligne 20)</p>

		Jessica: « <i>j'ai accouché voie basse, c'était le plus beau jour de ma vie, c'était magnifique.</i> » (lignes 4-47)
	Césarienne	Louane: « <i>je n'ai pas vu ma fille, mais l'équipe médicale m'avait préparée.</i> » (lignes 58-59), « <i>Pendant la césarienne, tout le personnel présent dans le bloc venait se présenter pour me dire qu'ils allaient s'occuper de mon bébé, ils étaient vraiment au top.</i> » (lignes 61-62)

Thème : Les premiers des premiers jours de vie

Rubrique	Sous rubrique	Citation
Complications	Alimentaires	<p>Zoé : « Alors l'alimentation on a commencé au biberon au bout de 10 jours, c'était un peu dur au début car elle avait eu une sonde jusque là. » (lignes 25- 26)</p> <p>Lola : « Evidemment le temps du séjour à la maternité, pendant 4 jours, ça a été une catastrophe à la faire manger. » (lignes 44-45)</p> <p>Elia : « Elle a été sondée 24h car elle ne prenait vraiment pas de poids. » (ligne 13), « Au début elle était sondée, on a essayé de lui donner le biberon avant de la compléter à la sonde. » (lignes 43-44)</p> <p>Louane : « ça a été la galère des biberons. » (ligne 80), « On avait acheté des tétines spécialisées. Malgré ça, elle prenait pas bien, donc on avait une petite seringue avec une canule et on mettait la canule à côté de la tétine du biberon dans sa bouche et on remplissait la canule avec le lait qu'il y avait dans la seringue. Puis si elle se fatiguait trop on la complétait avec la sonde. » (lignes 82-86), « On est sorti de néonatalogie mais l'alimentation c'était encore tangent. » (ligne 92), « elle avait du mal à prendre du poids. » (lignes 93-94)</p> <p>Baptiste : « Mais on ne trouvait pas le truc pour qu'il déglutisse plus rapidement son bibi, au bout de dix minutes il s'épuisait. » (lignes 70-71)</p> <p>Jessica : « ça s'est très mal passé à la maternité, elle ne buvait pas du tout. » (ligne 29), « elle tétait, elle tétait mais y a rien qui sortait. » (ligne 33), « elle tétait mais elle maigrissait parce qu'elle ne mangeait pas, elle n'arrivait pas à avaler le lait, au final elle n'arrivait pas à faire sortir le lait du biberon malgré ses mouvements de succion. » (lignes 35-37)</p> <p>Naélie : « on essayait de la stimuler sur la succion pour qu'elle développe ce réflexe là. » (ligne 48), « on a même essayé de l'affamer [...] pour essayer de l'obliger à manger ou à boire. » (lignes 50-51)</p>

	Respiratoires	Louane : « <i>ma fille avait été mise sous VNI.</i> » (ligne 66), « <i>au bout de 48 heures elle allait s'essouffler, elle allait pas bien. Ils m'ont dit qu'ils allaient l'intuber et sûrement lui faire une trachéotomie.</i> » (lignes 67-69), « <i>Au bout d'une semaine elle a été extubée et elle respirait bien.</i> » (ligne 79)
	Familiales	Lola : « <i>il a fallu emmener notre fils aîné chez le pédopsy pour essayer de lui faire comprendre pourquoi on pleurait souvent, pourquoi ça n'allait pas.</i> » (lignes 57-59) Louane : « <i>Avec mon compagnon on a failli se séparer. Ca a été une épreuve. On a suivi une thérapie de couple.</i> » (ligne 111) Baptiste : « <i>Moi malheureusement, j'ai perdu ma maman à ce moment là.</i> » (ligne 73)
Hospitalisation en réanimation/ néonatalogie	Epreuve	Elia : « <i>j'étais à deux doigts de la dépression, je ne sortais plus de l'hôpital.</i> » (lignes 77-78) Naélie : « <i>la réa c'est ce qui m'a détruit en tant que papa.</i> » (lignes 84-85)
	Méconnaissance des professionnels de la SPR	Elia : « <i>en néonatal, la plupart ce sont des préma et il y avait des membres du personnel qui n'étaient pas trop au courant de la pathologie.</i> » (lignes 88-89), « <i>c'était un petit peu Elia leur cobaye.</i> » (ligne 90), « <i>On nous disait des choses différentes.</i> » (lignes 95-96) Louane : « <i>Je leur ai parlé de la labioglossoplexie avant qu'ils lui fassent une trachéotomie.</i> » (lignes 71-72)
	Manque d'aide et d'écoute	Zoé : « <i>il y a des personnes qui ne savent pas expliquer.</i> » (lignes 81-82) Naélie : « <i>On ne savait pas les examens qu'elle passait, on n'était pas au courant.</i> » (lignes 83- 84), « <i>nous n'avons pas du tout été conseillés.</i> » (ligne 84), « <i>les médecins ne sont jamais venus nous voir d'eux même pour nous annoncer les résultats.</i> » (lignes 85-86), « <i>nous avons eu un manque d'aide et d'accompagnement en réa que nous avons très mal vécu.</i> » (lignes 88-89)
Accompagnement	Lola : « <i>Le personnel nous a quand même bien encadré, elles se relayaient dans la chambre pour nous aider mais sans nous prendre notre place de parents.</i> » (lignes 50-51), « <i>Elles étaient très présentes.</i> » (lignes 52-53), « <i>Sinon à la maternité, autant les sages-femmes que les auxiliaires de puériculture ont été au top, elles ont vraiment conservé le lien mère-enfant, moi j'ai eu aussi ma place.</i> » (lignes 97-99), « <i>nous sommes ravis de la prise en charge et de l'accompagnement.</i> » (lignes 103-104)	

Annexe 4 : prise charge thérapeutique des troubles respiratoires (10)

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

Annexe 5 : CD-ROM contenant l'intégralité des entretiens

Résumé :

Introduction : L'oralité in utero est la première séquence motrice à se mettre en place chez le fœtus humain. Le réflexe de succion-déglutition apparaît en premier, vers 12 semaines d'aménorrhées. Cependant il existe des malformations et des pathologies qui ne permettent pas une mise en place partielle ou totale de cette fonction, créant des troubles de la succion-déglutition.

C'est le cas chez le nouveau-né atteint de la séquence de Pierre Robin (SPR) isolée.

La sage-femme est en première ligne pour dépister, rassurer et orienter les parents ayant un nouveau-né présentant des troubles de la succion-déglutition.

Matériel et méthode : Deux études ont été nécessaires pour répondre aux objectifs :

- une étude qualitative qui repose sur des entretiens semi directifs avec des parents ayant un enfant atteint de SPR isolée permettant de connaître leurs attentes et leur vécu dans la prise en charge de leur enfant.
- une étude quantitative descriptive et rétrospective réalisée à l'aide de questionnaires destinés aux sages-femmes permettant d'apprécier les connaissances des sages-femmes au sujet de la SPR et des troubles de la succion-déglutition

Résultats : L'étude menée auprès des parents met en évidence un vécu majoritairement négatif. Les parents ont aussi souligné un manque de connaissance sur la SPR des professionnels de santé. L'étude auprès des sages-femmes dévoile qu'elles sont en demande de formation sur les troubles de la succion-déglutition, car ces troubles sont fréquemment rencontrés.

Conclusion : Bien que ces deux études aient été menées sur des petits échantillons, il en ressort un vécu faisant ressortir des sentiments globalement négatifs de la part des parents, soulignant un manque de connaissance des professionnels de santé concernant cette pathologie. Ce dernier élément corrobore avec les résultats obtenus avec l'étude menée auprès des sages-femmes.

Mots clés : troubles de la succion-déglutition, séquence de Pierre Robin, sages-femmes.

Summary :

Introduction : In utero orality is the very first motor sequence to be set up within the human foetus. The suction and swallowing reflex is the first one to appear, at around 12 weeks of amenorrhoea. Nevertheless, congenital defects and pathologies exist; preventing a partial or complete set up of this function and resulting in suction and swallowing disorders.

It is the case of the newborn suffering of the Pierre Robin sequence.

The midwife is the one in the best position to detect, comfort and guide the parents having a newborn baby suffering of suction and swallowing disorders.

Equipment and method: Two studies had to be done in order to achieve our goals:

- a qualitative study relying on semi-directive interviews with parents having a child suffering of the Pierre Robin sequence allowing to know their expectations and their experience concerning their child's treatment.
- a descriptive and retrospective quantitative study carried out with questionnaires addressed to midwives allowing to weigh midwives' knowledge about PRS and suction and swallowing disorders.

Results: The study led on the parents highlights a negative experience for the most part. The parents also highlighted a lack of knowledge from the healthcare professionals regarding the suction and swallowing disorders.

The study led on the midwives reveals that they are in demand of trainings concerning the suction and swallowing disorders as these happen frequently.

Conclusion: Although these two studies have been done on small samples, they reveal the parents had an overall negative experience, highlighting the lack of knowledge from the healthcare professionals regarding this pathology. The latter supports the results we got with the study led on the midwives.

Keywords: suction and swallowing disorders, Pierre Robin sequence, midwives.