



**HAL**  
open science

# Labioglossopexie chez les enfants porteurs de séquence de Pierre Robin : indications, technique chirurgicale, et évaluation des conséquences immédiates et à long terme

Jacinthe Lafont

## ► To cite this version:

Jacinthe Lafont. Labioglossopexie chez les enfants porteurs de séquence de Pierre Robin : indications, technique chirurgicale, et évaluation des conséquences immédiates et à long terme. Sciences du Vivant [q-bio]. 2019. dumas-02363010

**HAL Id: dumas-02363010**

**<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-02363010v1>**

Submitted on 14 Nov 2019

**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.



**Faculté des sciences  
médicales et paramédicales**

Aix-Marseille Université

**Labioglossopexie chez les enfants porteurs de séquence de Pierre Robin :  
indications, technique chirurgicale, et évaluation des conséquences  
immédiates et à long terme**

**T H È S E**

**Présentée et publiquement soutenue devant**

**LA FACULTÉ DES SCIENCES MÉDICALES ET PARAMÉDICALES**

**DE MARSEILLE**

**Le 24 Juin 2019**

**Par Madame Jacinthe LAFONT épouse DU CHÉNÉ**

**Née le 9 septembre 1989 à Paris 15<sup>ème</sup> (75)**

**Pour obtenir le grade de Docteur en Médecine**

**D.E.S. de CHIRURGIE ORALE**

**Membres du Jury de la Thèse :**

**Monsieur le Professeur GUYOT Laurent**

**Président**

**Monsieur le Professeur CHOSSEGROS Cyrille**

**Assesseur**

**Monsieur le Professeur NICOLLAS Richard**

**Assesseur**

**Monsieur le Docteur CATHERINE Jean-Hugues**

**Assesseur**

**Madame le Docteur DÉGARDIN Nathalie**

**Directeur**





**Faculté des sciences  
médicales et paramédicales**

Aix-Marseille Université

**Labioglossopexie chez les enfants porteurs de séquence de Pierre Robin :  
indications, technique chirurgicale, et évaluation des conséquences  
immédiates et à long terme**

**T H È S E**

**Présentée et publiquement soutenue devant**

**LA FACULTÉ DES SCIENCES MÉDICALES ET PARAMÉDICALES**

**DE MARSEILLE**

**Le 24 Juin 2019**

**Par Madame Jacinthe LAFONT épouse DU CHÉNÉ**

**Née le 9 septembre 1989 à Paris 15<sup>ème</sup> (75)**

**Pour obtenir le grade de Docteur en Médecine**

**D.E.S. de CHIRURGIE ORALE**

**Membres du Jury de la Thèse :**

**Monsieur le Professeur GUYOT Laurent**

**Président**

**Monsieur le Professeur CHOSSEGROS Cyrille**

**Assesseur**

**Monsieur le Professeur NICOLLAS Richard**

**Assesseur**

**Monsieur le Docteur CATHERINE Jean-Hugues**

**Assesseur**

**Madame le Docteur DÉGARDIN Nathalie**

**Directeur**

# AIX-MARSEILLE UNIVERSITE

**Président** : Yvon BERLAND

## FACULTE DES SCIENCES MEDICALES ET PARAMEDICALES

**Doyen Georges LEONETTI**

**Vice-doyen aux Affaires Générales et aux Sciences Médicales** : Patrick DESSI  
**Vice-doyen aux Sciences Paramédicales** : Philippe BERBIS

**Direction d'école** :

- **Ecole de Médecine** : Jean-Michel VITON
- **Ecoles de Maïeutique** : Carole ZAKARIAN
- **Ecoles des Sciences de la Réadaptation** : Philippe SAUVAGEON
- **Ecoles des Sciences Infirmières** : Sébastien COLSON

**Assesseurs** :

- aux Etudes : Kathia CHAUMOITRE
- à la Recherche : Jean-Louis MEGE
- aux Prospectives Hospitalo-Universitaires : Frédéric COLLART
- aux Enseignements Hospitaliers : Patrick VILLANI
- à l'Unité Mixte de Formation Continue en Santé : Fabrice BARLESI
- pour le Secteur Nord : Stéphane BERDAH
- aux centres hospitaliers non universitaires : Jean-Noël ARGENSON

**Chargés de mission** :

- 1<sup>er</sup> cycle : Jean-Marc DURAND et Marc BARTHET
- 2<sup>ème</sup> cycle : Marie-Aleth RICHARD
- 3<sup>ème</sup> cycle DES/DESC : Pierre-Edouard FOURNIER
- Licences-Masters-Doctorat : Pascal ADALIAN
- DU-DIU : Véronique VITTON
- Stages Hospitaliers : Franck THUNY
- Sciences Humaines et Sociales : Pierre LE COZ
- Préparation à l'ECN : Aurélie DAUMAS
- Démographie Médicale et Filiation : Roland SAMBUC
- Relations Internationales : Philippe PAROLA
- Etudiants : Arthur ESQUER

**Chef des services généraux** : Déborah ROCCHICCIOLI

**Chefs de service** :

- Communication : Laetitia DELOUIS
- Examens : Caroline MOUTTET
- Intérieur : Joëlle FAVREGA
- Maintenance : Philippe KOCK
- Scolarité : Christine GAUTHIER

**DOYENS HONORAIRES**

M. Yvon BERLAND  
M. André ALI CHERIF  
M. Jean-François PELLISSIER

**PROFESSEURS HONORAIRES**

MM	AGOSTINI Serge	MM	FAVRE Roger
	ALDIGHIERI René		FIECHI Marius
	ALESSANDRINI Pierre		FARNARIER Georges
	ALLIEZ Bernard		FIGARELLA Jacques
	AQUARON Robert		FONTES Michel
	ARGEME Maxime		FRANCOIS Georges
	ASSADOURIAN Robert		FUENTES Pierre
	AUFFRAY Jean-Pierre		GABRIEL Bernard
	AUTILLO-TOUATI Amapola		GALINIER Louis
	AZORIN Jean-Michel		GALLAIS Hervé
	BAILLE Yves		GAMERRE Marc
	BARDOT Jacques		GARCIN Michel
	BARDOT André		GARNIER Jean-Marc
	BERARD Pierre		GAUTHIER André
	BERGOIN Maurice		GERARD Raymond
	BERNARD Dominique		GEROLAMI-SANTANDREA André
	BERNARD Jean-Louis		GIUDICELLI Roger
	BERNARD Pierre-Marie		GIUDICELLI Sébastien
	BERTRAND Edmond		GOUDARD Alain
	BISSET Jean-Pierre		GOUIN François
	BLANC Bernard		GRILLO Jean-Marie
	BLANC Jean-Louis		GRISOLI François
	BOLLINI Gérard		GROULIER Pierre
	BONGRAND Pierre		HADIDA/SAYAG Jacqueline
	BONNEAU Henri		HASSOUN Jacques
	BONNOIT Jean		HEIM Marc
	BORY Michel		HOUEL Jean
	BOTTA Alain		HUGUET Jean-François
	BOURGEADE Augustin		JAQUET Philippe
	BOUVENOT Gilles		JAMMES Yves
	BOUYALA Jean-Marie		JOUVE Paulette
	BREMOND Georges		JUHAN Claude
	BRICOT René		JUIN Pierre
	BRUNET Christian		KAPHAN Gérard
	BUREAU Henri		KASBARIAN Michel
	CAMBOULIVES Jean		KLEISBAUER Jean-Pierre
	CANNONI Maurice		LACHARD Jean
	CARTOUZOU Guy		LAFFARGUE Pierre
	CAU Pierre		LAUGIER René
	CHABOT Jean-Michel		LE TREUT Yves
	CHAMLIAN Albert		LEVY Samuel
	CHARREL Michel		LOUCHET Edmond
	CHAUVEL Patrick		LOUIS René
	CHOUX Maurice		LUCIANI Jean-Marie
	CIANFARANI François		MAGALON Guy
	CLEMENT Robert		MAGNAN Jacques
	COMBALBERT André		MALLAN- MANCINI Josette
	CONTE-DEVOLX Bernard		MALMEJAC Claude
	CORRIOL Jacques		MARANINCHI Dominique
	COULANGE Christian		MARTIN Claude
	DALMAS Henri		MATTEI Jean François
	DE MICO Philippe		MERCIER Claude
	DESSEIN Alain		METGE Paul
	DELARQUE Alain		MICHOTEY Georges
	DEVIN Robert		MILLET Yves
	DEVRED Philippe		MIRANDA François
	DJIANE Pierre		MONFORT Gérard
	DONNET Vincent		MONGES André
	DUCASSOU Jacques		MONGIN Maurice
	DUFOUR Michel		MONTIES Jean-Raoul
	DUMON Henri		NAZARIAN Serge
	ENJALBERT Alain		NICOLI René

MM NOIRCLERC Michel  
OLMER Michel  
OREHEK Jean  
PAPY Jean-Jacques  
PAULIN Raymond  
PELOUX Yves  
PENAUD Antony  
PENE Pierre  
PIANA Lucien  
PICAUD Robert  
PIGNOL Fernand  
POGGI Louis  
POITOUT Dominique  
PONCET Michel  
POUGET Jean  
PRIVAT Yvan  
QUILICHINI Francis  
RANQUE Jacques  
RANQUE Philippe  
RICHAUD Christian  
RIDINGS Bernard  
ROCHAT Hervé  
ROHNER Jean-Jacques  
ROUX Hubert  
ROUX Michel  
RUFO Marcel  
SAHEL José  
SALAMON Georges  
SALDUCCI Jacques  
SAN MARCO Jean-Louis  
SANKALE Marc  
SARACCO Jacques  
SASTRE Bernard  
SCHIANO Alain  
SCOTTO Jean-Claude  
SEBAHOUN Gérard  
SERMENT Gérard  
SERRATRICE Georges  
SOULAYROL René  
STAHL André  
TAMALET Jacques  
TARANGER-CHARPIN Colette  
THOMASSIN Jean-Marc  
UNAL Daniel  
VAGUE Philippe  
VAGUE/JUHAN Irène  
VANUXEM Paul  
VERVLOET Daniel  
VIALETTES Bernard  
WEILLER Pierre-Jean

## PROFESSEURS HONORIS CAUSA

### 1967

MM. les Professeurs DADI (Italie)  
CID DOS SANTOS (Portugal)

### 1974

MM. les Professeurs MAC ILWAIN (Grande-Bretagne)  
T.A. LAMBO (Suisse)

### 1975

MM. les Professeurs O. SWENSON (U.S.A.)  
Lord J.WALTON of DETCHANT (Grande-Bretagne)

### 1976

MM. les Professeurs P. FRANCHIMONT (Belgique)  
Z.J. BOWERS (U.S.A.)

### 1977

MM. les Professeurs C. GAJDUSEK-Prix Nobel (U.S.A.)  
C.GIBBS (U.S.A.)  
J. DACIE (Grande-Bretagne)

### 1978

M. le Président F. HOUPHOUET-BOIGNY (Côte d'Ivoire)

### 1980

MM. les Professeurs A. MARGULIS (U.S.A.)  
R.D. ADAMS (U.S.A.)

### 1981

MM. les Professeurs H. RAPPAPORT (U.S.A.)  
M. SCHOU (Danemark)  
M. AMENT (U.S.A.)  
Sir A. HUXLEY (Grande-Bretagne)  
S. REFSUM (Norvège)

### 1982

M. le Professeur W.H. HENDREN (U.S.A.)

### 1985

MM. les Professeurs S. MASSRY (U.S.A.)  
KLINSMANN (R.D.A.)

### 1986

MM. les Professeurs E. MIHICH (U.S.A.)  
T. MUNSAT (U.S.A.)  
LIANA BOLIS (Suisse)  
L.P. ROWLAND (U.S.A.)

### 1987

M. le Professeur P.J. DYCK (U.S.A.)

### 1988

MM. les Professeurs R. BERGUER (U.S.A.)  
W.K. ENGEL (U.S.A.)  
V. ASKANAS (U.S.A.)  
J. WEHSTER KIRKLIN (U.S.A.)  
A. DAVIGNON (Canada)  
A. BETTARELLO (Brésil)

### 1989

M. le Professeur P. MUSTACCHI (U.S.A.)

**1990**

MM. les Professeurs J.G. MC LEOD (Australie)  
J. PORTER (U.S.A.)

**1991**

MM. les Professeurs J. Edward MC DADE (U.S.A.)  
W. BURGDORFER (U.S.A.)

**1992**

MM. les Professeurs H.G. SCHWARZACHER (Autriche)  
D. CARSON (U.S.A.)  
T. YAMAMURO (Japon)

**1994**

MM. les Professeurs G. KARPATI (Canada)  
W.J. KOLFF (U.S.A.)

**1995**

MM. les Professeurs D. WALKER (U.S.A.)  
M. MULLER (Suisse)  
V. BONOMINI (Italie)

**1997**

MM. les Professeurs C. DINARELLO (U.S.A.)  
D. STULBERG (U.S.A.)  
A. MEIKLE DAVISON (Grande-Bretagne)  
P.I. BRANEMARK (Suède)

**1998**

MM. les Professeurs O. JARDETSKY (U.S.A.)

**1999**

MM. les Professeurs J. BOTELLA LLUSIA (Espagne)  
D. COLLEN (Belgique)  
S. DIMAURO (U. S. A.)

**2000**

MM. les Professeurs D. SPIEGEL (U. S. A.)  
C. R. CONTI (U.S.A.)

**2001**

MM. les Professeurs P-B. BENNET (U. S. A.)  
G. HUGUES (Grande Bretagne)  
J-J. O'CONNOR (Grande Bretagne)

**2002**

MM. les Professeurs M. ABEDI (Canada)  
K. DAI (Chine)

**2003**

M. le Professeur Sir T. MARRIE (Canada)  
G.K. RADDI (Grande Bretagne)

**2004**

M. le Professeur M. DAKE (U.S.A.)

**2005**

M. le Professeur L. CAVALLI-SFORZA (U.S.A.)

**2006**

M. le Professeur A. R. CASTANEDA (U.S.A.)

**2007**

M. le Professeur S. KAUFMANN (Allemagne)

## PROFESSEURS EMERITE

### 2008

M. le Professeur	LEVY Samuel	31/08/2011
Mme le Professeur	JUHAN-VAGUE Irène	31/08/2011
M. le Professeur	PONCET Michel	31/08/2011
M. le Professeur	KASBARIAN Michel	31/08/2011
M. le Professeur	ROBERTOUX Pierre	31/08/2011

### 2009

M. le Professeur	DJIANE Pierre	31/08/2011
M. le Professeur	VERVLOET Daniel	31/08/2012

### 2010

M. le Professeur	MAGNAN Jacques	31/12/2014
------------------	----------------	------------

### 2011

M. le Professeur	DI MARINO Vincent	31/08/2015
M. le Professeur	MARTIN Pierre	31/08/2015
M. le Professeur	METRAS Dominique	31/08/2015

### 2012

M. le Professeur	AUBANIAC Jean-Manuel	31/08/2015
M. le Professeur	BOUVENOT Gilles	31/08/2015
M. le Professeur	CAMBOULIVES Jean	31/08/2015
M. le Professeur	FAVRE Roger	31/08/2015
M. le Professeur	MATTEI Jean-François	31/08/2015
M. le Professeur	OLIVER Charles	31/08/2015
M. le Professeur	VERVLOET Daniel	31/08/2015

### 2013

M. le Professeur	BRANCHEREAU Alain	31/08/2016
M. le Professeur	CARAYON Pierre	31/08/2016
M. le Professeur	COZZONE Patrick	31/08/2016
M. le Professeur	DELMONT Jean	31/08/2016
M. le Professeur	HENRY Jean-François	31/08/2016
M. le Professeur	LE GUICHAOUA Marie-Roberte	31/08/2016
M. le Professeur	RUF0 Marcel	31/08/2016
M. le Professeur	SEBAHOUN Gérard	31/08/2016

### 2014

M. le Professeur	FUENTES Pierre	31/08/2017
M. le Professeur	GAMERRE Marc	31/08/2017
M. le Professeur	MAGALON Guy	31/08/2017
M. le Professeur	PERAGUT Jean-Claude	31/08/2017
M. le Professeur	WEILLER Pierre-Jean	31/08/2017

### 2015

M. le Professeur	COULANGE Christian	31/08/2018
M. le Professeur	COURAND François	31/08/2018
M. le Professeur	FAVRE Roger	31/08/2016
M. le Professeur	MATTEI Jean-François	31/08/2016
M. le Professeur	OLIVER Charles	31/08/2016
M. le Professeur	VERVLOET Daniel	31/08/2016

**2016**

M. le Professeur	BONGRAND Pierre	31/08/2019
M. le Professeur	BOUVENOT Gilles	31/08/2017
M. le Professeur	BRUNET Christian	31/08/2019
M. le Professeur	CAU Pierre	31/08/2019
M. le Professeur	COZZONE Patrick	31/08/2017
M. le Professeur	FAVRE Roger	31/08/2017
M. le Professeur	FONTES Michel	31/08/2019
M. le Professeur	JAMMES Yves	31/08/2019
M. le Professeur	NAZARIAN Serge	31/08/2019
M. le Professeur	OLIVER Charles	31/08/2017
M. le Professeur	POITOUT Dominique	31/08/2019
M. le Professeur	SEBAHOUN Gérard	31/08/2017
M. le Professeur	VIALETTES Bernard	31/08/2019

**2017**

M. le Professeur	ALESSANDRINI Pierre	31/08/2020
M. le Professeur	BOUVENOT Gilles	31/08/2018
M. le Professeur	CHAUVEL Patrick	31/08/2020
M. le Professeur	COZZONE Pierre	31/08/2018
M. le Professeur	DELMONT Jean	31/08/2018
M. le Professeur	FAVRE Roger	31/08/2018
M. le Professeur	OLIVER Charles	31/08/2018
M. le Professeur	SEBBAHOUN Gérard	31/08/2018

**2018**

M. le Professeur	MARANINCHI Dominique	31/08/2021
M. le Professeur	BOUVENOT Gilles	31/08/2019
M. le Professeur	COZZONE Pierre	31/08/2019
M. le Professeur	DELMONT Jean	31/08/2019
M. le Professeur	FAVRE Roger	31/08/2019
M. le Professeur	OLIVER Charles	31/08/2019

**PROFESSEURS DES UNIVERSITES-PRATICIENS HOSPITALIERS**

AGOSTINI FERRANDES Aubert	CHINOT Olivier	GRIMAUD Jean-Charles
ALBANESE Jacques	CHOSSEGROS Cyrille	GROB Jean-Jacques
ALIMI Yves	<i>CLAVERIE Jean-Michel Surnombre</i>	GUEDJ Eric
AMABILE Philippe	COLLART Frédéric	GUIEU Régis
AMBROSI Pierre	COSTELLO Régis	GUIS Sandrine
ANDRE Nicolas	COURBIERE Blandine	GUYE Maxime
ARGENSON Jean-Noël	COWEN Didier	GUYOT Laurent
ASTOUL Philippe	CRAVELLO Ludovic	GUYS Jean-Michel
ATTARIAN Shahram	CUISSET Thomas	HABIB Gilbert
AUDOUIN Bertrand	CURVALE Georges	HARDWIGSEN Jean
AUQUIER Pascal	DA FONSECA David	HARLE Jean-Robert
AVIERINOS Jean-François	DAHAN-ALCARAZ Laetitia	<i>HOFFART Louis Disponibilité</i>
AZULAY Jean-Philippe	DANIEL Laurent	HOUVENAEGHEL Gilles
BAILLY Daniel	DARMON Patrice	JACQUIER Alexis
BARLESI Fabrice	D'ERCOLE Claude	JOURDE-CHICHE Noémie
BARLIER-SETTI Anne	D'JOURNO Xavier	JOUVE Jean-Luc
BARTHET Marc	DEHARO Jean-Claude	KAPLANSKI Gilles
BARTOLI Christophe	DELAPORTE Emmanuel	KARSENTY Gilles
BARTOLI Jean-Michel	DELPERO Jean-Robert	KERBAUL François
BARTOLI Michel	DENIS Danièle	KRAHN Martin
BARTOLOMEI Fabrice	DISDIER Patrick	LAFFORGUE Pierre
BASTIDE Cyrille	DODDOLI Christophe	LAGIER Jean-Christophe
BENSOUSSAN Laurent	DRANCOURT Michel	LAMBAUDIE Eric
BERBIS Philippe	DUBUS Jean-Christophe	LANCON Christophe
BERDAH Stéphane	DUFFAUD Florence	LA SCOLA Bernard
<i>BERLAND Yvon Surnombre</i>	DUFOUR Henry	LAUNAY Franck
BERNARD Jean-Paul	DURAND Jean-Marc	LAVIEILLE Jean-Pierre
BEROUD Christophe	DUSSOL Bertrand	LE CORROLLER Thomas
BERTUCCI François	EUSEBIO Alexandre	LECHEVALLIER Eric
BLAISE Didier	FAKHRY Nicolas	LEGRE Régis
BLIN Olivier	<i>FAUGERE Gérard Surnombre</i>	LEHUCHER-MICHEL Marie-Pascale
BLONDEL Benjamin	FELICIAN Olivier	LEONE Marc
BONIN/GUILLAUME Sylvie	FENOLLAR Florence	LEONETTI Georges
BONELLO Laurent	FIGARELLA/BRANGER Dominique	LEPIDI Hubert
BONNET Jean-Louis	FLECHER Xavier	LEVY Nicolas
<i>BOTTA/FRIDLUND Danielle Surnom</i>	FOURNIER Pierre-Edouard	MACE Loïc
BOUBLI Léon	<i>FRANCES Yves Surnombre</i>	MAGNAN Pierre-Edouard
BOUFI Mourad	FRANCESCHI Frédéric	<i>MATONTI Frédéric Disponibilité</i>
BOYER Laurent	FUENTES Stéphane	MEGE Jean-Louis
BREGEON Fabienne	GABERT Jean	MERROT Thierry
BRETELLE Florence	GABORIT Bénédicte	METZLER/GUILLEMAIN Catherine
BROUQUI Philippe	GAINNIER Marc	MEYER/DUTOUR Anne
BRUDER Nicolas	GARCIA Stéphane	MICCALEF/ROLL Joëlle
BRUE Thierry	GARIBOLDI Vlad	MICHEL Fabrice
BRUNET Philippe	GAUDART Jean	MICHEL Gérard
BURTEY Stéphane	GAUDY-MARQUESTE Caroline	MICHEL Justin
CARCOPINO-TUSOLI Xavier	GENTILE Stéphanie	MICHELET Pierre
CASANOVA Dominique	GERBEAUX Patrick	MILH Mathieu
CASTINETTI Frédéric	GEROLAMI/SANTANDREA René	MOAL Valérie
CECCALDI Mathieu	GILBERT/ALESSI Marie-Christine	MONCLA Anne
CHAGNAUD Christophe	GIORGI Roch	MORANGE Pierre-Emmanuel
CHAMBOST Hervé	GIOVANNI Antoine	MOULIN Guy
CHAMPSAUR Pierre	GIRARD Nadine	MOUTARDIER Vincent
CHANEZ Pascal	GIRAUD/CHABROL Brigitte	<i>MUNDLER Olivier Surnombre</i>
CHARAFFE-JAUFFRET Emmanuelle	GONCALVES Anthony	NAUDIN Jean
CHARREL Rémi	GORINCOUR Guillaume	NICOLAS DE LAMBALLERIE Xavier
<i>CHARPIN Denis Surnombre</i>	GRANEL/REY Brigitte	NICOLLAS Richard
CHAUMOITRE Kathia	GRANVAL Philippe	OLIVE Daniel
CHIARONI Jacques	GREILLIER Laurent	OUAFIK L'Houcine

PAGANELLI Franck	ROCHE Pierre-Hugues	THOMAS Pascal
PANUEL Michel	ROCH Antoine	THUNY Franck
PAPAZIAN Laurent	ROCHWERGER Richard	TREBUCHON-DA FONSECA Agnès
PAROLA Philippe	ROLL Patrice	TRIGLIA Jean-Michel
<i>PARRATTE Sébastien Disponibilité</i>	ROSSI Dominique	TROPIANO Patrick
PELISSIER-ALICOT Anne-Laure	ROSSI Pascal	TSIMARATOS Michel
PELLETIER Jean	ROUDIER Jean	TURRINI Olivier
PERRIN Jeanne	SALAS Sébastien	VALERO René
PETIT Philippe	<i>SAMBUC Roland Surnombre</i>	VAROQUAUX Arthur Damien
PHAM Thao	SARLES Jacques	VELLY Lionel
PIERCECCHI/MARTI Marie-Dominique	SARLES/PHILIP Nicole	VEY Norbert
PIQUET Philippe	SARLON-BARTOLI Gabrielle	VIDAL Vincent
PIRRO Nicolas	SCAVARDA Didier	VIENS Patrice
POINSO François	SCHLEINITZ Nicolas	VILLANI Patrick
RACCAH Denis	SEBAG Frédéric	VITON Jean-Michel
RANQUE Stéphane	SEITZ Jean-François	VITTON Véronique
RAOULT Didier	SIELEZNEFF Igor	VIEHWEGER Heide Elke
REGIS Jean	SIMON Nicolas	VIVIER Eric
REYNAUD/GAUBERT Martine	STEIN Andréas	XERRI Luc
REYNAUD Rachel	TAIEB David	
RICHARD/LALLEMAND Marie-Aleth	THIRION Xavier	

---

### **PROFESSEUR DES UNIVERSITES**

ADALIAN Pascal  
 AGHABABIAN Valérie  
 BELIN Pascal  
 CHABANNON Christian  
 CHABRIERE Eric  
 FERON François  
 LE COZ Pierre  
 LEVASSEUR Anthony  
 RANJEVA Jean-Philippe  
 SOBOL Hagay

### **PROFESSEUR CERTIFIE**

BRANDENBURGER Chantal

### **PRAG**

TANTI-HARDOUIN Nicolas

### **PROFESSEUR ASSOCIE DE MEDECINE GENERALE A MI-TEMPS**

ADNOT Sébastien  
 FILIPPI Simon

## MAITRE DE CONFERENCES DES UNIVERSITES - PRATICIEN HOSPITALIER

ACHARD Vincent ( <i>disponibilité</i> )	EBBO Mikaël	NGUYEN PHONG Karine
AHERFI Sarah	FABRE Alexandre	NINOVE Laetitia
ANGELAKIS Emmanouil ( <i>dispo oct 2018</i> )	FAURE Alice	NOUGAIREDE Antoine
ATLAN Catherine ( <i>disponibilité</i> )	FOLETTI Jean- Marc	OLLIVIER Matthieu
BARTHELEMY Pierre	FOUILLOUX Virginie	OVAERT Caroline
BEGE Thierry	FROMNOT Julien	PAULMYER/LACROIX Odile
BELIARD Sophie	GASTALDI Marguerite	PESENTI Sébastien
BERBIS Julie	GELSI/BOYER Véronique	RESSEGUIER Noémie
BERGE-LEFRANC Jean-Louis	GIUSIANO Bernard	REY Marc
BERTRAND Baptiste	GIUSIANO COURCAMBECK Sophie	ROBERT Philippe
BEYER-BERJOT Laura	GONZALEZ Jean-Michel	SABATIER Renaud
BIRNBAUM David	GOURIET Frédérique	SARI-MINODIER Irène
BONINI Francesca	GRAILLON Thomas	SAVEANU Alexandru
BOUCRAUT Joseph	GRISOLI Dominique	SECQ Véronique
BOULAMERY Audrey	GUERIN Carole	SUCHON Pierre
BOULLU/CIOCCA Sandrine	GUENOUN MEYSSIGNAC Daphné	TABOURET Emeline
BUFFAT Christophe	GUIDON Catherine	TOGA Caroline
CAMILLERI Serge	HAUTIER/KRAHN Aurélie	TOGA Isabelle
CARRON Romain	HRAIECH Sami	TOMASINI Pascale
CASSAGNE Carole	KASPI-PEZZOLI Elise	TOSELLO Barthélémy
CHAUDET Hervé	L'OLLIVIER Coralie	TROUSSE Delphine
CHRETIEN Anne-Sophie	LABIT-BOUVIER Corinne	TUCHTAN-TORRENTS Lucile
COZE Carole	LAFAGE/POCHITALOFF-HUVALE Marina	VELY Frédéric
CUNY Thomas	LAGIER Aude ( <i>disponibilité</i> )	VION-DURY Jean
DADOUN Frédéric ( <i>disponibilité</i> )	LAGOUANELLE/SIMEONI Marie-Claude	ZATTARA/CANNONI Hélène
DALES Jean-Philippe	LEVY/MOZZICONACCI Annie	
DAUMAS Aurélie	LOOSVELD Marie	
DEGEORGES/VITTE Joëlle	MANCINI Julien	
DELLIAUX Stéphane	MARY Charles	
DESPLAT/JEGO Sophie	MASCAUX Céline	
DEVILLIER Raynier	MAUES DE PAULA André	
DUBOURG Grégory	MILLION Matthieu	
DUFOUR Jean-Charles	MOTTOLA GHIGO Giovanna	

## MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES

(mono-appartenants)

ABU ZAINEH Mohammad	DEGIOANNI/SALLE Anna	RUEL Jérôme
BARBACARU/PERLES T. A.	DESNUES Benoît	THOLLON Lionel
BERLAND/BENHAIM Caroline	MARANINCHI Marie	THIRION Sylvie
BOUCAULT/GARROUSTE Françoise	MERHEJ/CHAUVEAU Vicky	VERNA Emeline
BOYER Sylvie	MINVIELLE/DEVICTOR Bénédicte	
COLSON Sébastien	POGGI Marjorie	

## MAITRE DE CONFERENCES DES UNIVERSITES DE MEDECINE GENERALE

CASANOVA Ludovic  
GENTILE Gaëtan

## MAITRES DE CONFERENCES ASSOCIES DE MEDECINE GENERALE à MI-TEMPS

BARGIER Jacques  
BONNET Pierre-André  
CALVET-MONTREDON Céline  
GUIDA Pierre  
JANCZEWSKI Aurélie

## MAITRE DE CONFERENCES ASSOCIE à MI-TEMPS

MATHIEU Marion  
REVIS Joana

**ANATOMIE 4201**

CHAMPSAUR Pierre (PU-PH)  
LE CORROLLER Thomas (PU-PH)  
PIRRO Nicolas (PU-PH)

GUENOUN-MEYSSIGNAC Daphné (MCU-PH)  
*LAGIER Aude (MCU-PH) disponibilité*

THOLLON Lionel (MCF) (60ème section)

**ANATOMIE ET CYTOLOGIE PATHOLOGIQUES 4203**

CHARAFE/JAUFFRET Emmanuelle (PU-PH)  
DANIEL Laurent (PU-PH)  
FIGARELLA/BRANGER Dominique (PU-PH)  
GARCIA Stéphane (PU-PH)  
XERRI Luc (PU-PH)

DALES Jean-Philippe (MCU-PH)  
GIUSIANO COURCAMBECK Sophie (MCU PH)  
LABIT/BOUVIER Corinne (MCU-PH)  
MAUES DE PAULA André (MCU-PH)  
SECQ Véronique (MCU-PH)

**ANESTHESIOLOGIE ET REANIMATION CHIRURGICALE ;  
MEDECINE URGENCE 4801**

ALBANESE Jacques (PU-PH)  
BRUDER Nicolas (PU-PH)  
LEONE Marc (PU-PH)  
MICHEL Fabrice (PU-PH)  
VELLY Lionel (PU-PH)

GUIDON Catherine (MCU-PH)

**ANGLAIS 11**

BRANDENBURGER Chantal (PRCE)

**BIOLOGIE ET MEDECINE DU DEVELOPPEMENT  
ET DE LA REPRODUCTION ; GYNECOLOGIE MEDICALE 5405**

METZLER/GUILLEMAIN Catherine (PU-PH)  
PERRIN Jeanne (PU-PH)

**BIOPHYSIQUE ET MEDECINE NUCLEAIRE 4301**

GUEDJ Eric (PU-PH)  
GUYE Maxime (PU-PH)  
*MUNDLER Olivier (PU-PH) Surnombre*  
TAIEB David (PU-PH)

BELIN Pascal (PR) (69ème section)  
RANJEVA Jean-Philippe (PR) (69ème section)

CAMMILLERI Serge (MCU-PH)  
VION-DURY Jean (MCU-PH)

BARBACARU/PERLES Téodora Adriana (MCF) (69ème section)

**BIostatistiques, Informatique Médicale  
ET TECHNOLOGIES DE COMMUNICATION 4604**

*CLAVERIE Jean-Michel (PU-PH) Surnombre*  
GAUDART Jean (PU-PH)  
GIORGI Roch (PU-PH)

CHAUDET Hervé (MCU-PH)  
DUFOUR Jean-Charles (MCU-PH)  
GIUSIANO Bernard (MCU-PH)  
MANCINI Julien (MCU-PH)

ABU ZAINEH Mohammad (MCF) (5ème section)  
BOYER Sylvie (MCF) (5ème section)

**ANTHROPOLOGIE 20**

ADALIAN Pascal (PR)

DEGIOANNI/SALLE Anna (MCF)  
VERNA Emeline (MCF)

**BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE ; HYGIENE HOSPITALIERE 4501**

CHARREL Rémi (PU PH)  
DRANCOURT Michel (PU-PH)  
FENOLLAR Florence (PU-PH)  
FOURNIER Pierre-Edouard (PU-PH)  
NICOLAS DE LAMBALLERIE Xavier (PU-PH)  
LA SCOLA Bernard (PU-PH)  
RAOULT Didier (PU-PH)

AHERFI Sarah (MCU-PH)  
*ANGELAKIS Emmanouil (MCU-PH) disponibilité octobre 2018*  
DUBOURG Grégory (MCU-PH)  
GOURIET Frédérique (MCU-PH)  
NOUGAIREDE Antoine (MCU-PH)  
NINOVE Laetitia (MCU-PH)

CHABRIERE Eric (PR) (64ème section)  
LEVASSEUR Anthony (PR) (64ème section)  
DESNUES Benoit (MCF) ( 65ème section )  
MERHEJ/CHAUVEAU Vicky (MCF) (87ème section)

**BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE 4401**

BARLIER/SETTI Anne (PU-PH)  
GABERT Jean (PU-PH)  
GUIEU Régis (PU-PH)  
OUAFIK L'Houcine (PU-PH)

BUFFAT Christophe (MCU-PH)  
FROMNOT Julien (MCU-PH)  
MOTTOLA GHIGO Giovanna (MCU-PH)  
SAVEANU Alexandru (MCU-PH)

**BIOLOGIE CELLULAIRE 4403**

ROLL Patrice (PU-PH)

GASTALDI Marguerite (MCU-PH)  
KASPI-PEZZOLI Elise (MCU-PH)  
LEVY-MOZZICONNACCI Annie (MCU-PH)

**CARDIOLOGIE 5102**

AVIERINOS Jean-François (PU-PH)  
BONELLO Laurent (PU PH)  
BONNET Jean-Louis (PU-PH)  
CUISSSET Thomas (PU-PH)  
DEHARO Jean-Claude (PU-PH)  
FRANCESCHI Frédéric (PU-PH)  
HABIB Gilbert (PU-PH)  
PAGANELLI Franck (PU-PH)  
THUNY Franck (PU-PH)

**CHIRURGIE DIGESTIVE 5202**

BERDAH Stéphane (PU-PH)  
HARDWIGSEN Jean (PU-PH)  
SIELEZNEFF Igor (PU-PH)

BEYER-BERJOT Laura (MCU-PH)

**CHIRURGIE GENERALE 5302**

DELPERO Jean-Robert (PU-PH)  
MOUTARDIER Vincent (PU-PH)  
SEBAG Frédéric (PU-PH)  
TURRINI Olivier (PU-PH)

BEGE Thierry (MCU-PH)  
BIRNBAUM David (MCU-PH)

**CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE 5002**

ARGENSON Jean-Noël (PU-PH)  
 BLONDEL Benjamin (PU-PH)  
 CURVALE Georges (PU-PH)  
 FLECHER Xavier (PU PH)  
*PARRATTE Sébastien (PU-PH) Disponibilité*  
 ROCHWERGER Richard (PU-PH)  
 TROPIANO Patrick (PU-PH)

OLLIVIER Matthieu (MCU-PH)

**CANCEROLOGIE ; RADIOTHERAPIE 4702**

BERTUCCI François (PU-PH)  
 CHINOT Olivier (PU-PH)  
 COWEN Didier (PU-PH)  
 DUFFAUD Florence (PU-PH)  
 GONCALVES Anthony (PU-PH)  
 HOUVENAEGHEL Gilles (PU-PH)  
 LAMBAUDIE Eric (PU-PH)  
 SALAS Sébastien (PU-PH)  
 VIENS Patrice (PU-PH)

SABATIER Renaud (MCU-PH)  
 TABOURET Emeline (MCU-PH)

**CHIRURGIE THORACIQUE ET CARDIOVASCULAIRE 5103**

COLLART Frédéric (PU-PH)  
 D'JOURNO Xavier (PU-PH)  
 DODDOLI Christophe (PU-PH)  
 GARIBOLDI Vlad (PU-PH)  
 MACE Loïc (PU-PH)  
 THOMAS Pascal (PU-PH)

FOUILLOUX Virginie (MCU-PH)  
 GRISOLI Dominique (MCU-PH)  
 TROUSSE Delphine (MCU-PH)

**CHIRURGIE VASCULAIRE ; MEDECINE VASCULAIRE 5104**

ALIMI Yves (PU-PH)  
 AMABILE Philippe (PU-PH)  
 BARTOLI Michel (PU-PH)  
 BOUFI Mourad (PU-PH)  
 MAGNAN Pierre-Edouard (PU-PH)  
 PIQUET Philippe (PU-PH)  
 SARLON-BARTOLI Gabrielle (PU PH)

**HISTOLOGIE, EMBRYOLOGIE ET CYTOGENETIQUE 4202**

LEPIDI Hubert (PU-PH)

*ACHARD Vincent (MCU-PH) disponibilité*  
 PAULMYER/LACROIX Odile (MCU-PH)

**DERMATOLOGIE - VENEREOLOGIE 5003**

BERBIS Philippe (PU-PH)  
 GAUDY/MARQUESTE Caroline (PU-PH)  
 GROB Jean-Jacques (PU-PH)  
 RICHARD/LALLEMAND Marie-Aleth (PU-PH)

**DUSI**

COLSON Sébastien (MCF)

**ENDOCRINOLOGIE ,DIABETE ET MALADIES METABOLIQUES ; GYNECOLOGIE MEDICALE 5404**

BRUE Thierry (PU-PH)  
 CASTINETTI Frédéric (PU-PH)  
 CUNY Thomas (MCU PH)

**EPIDEMIOLOGIE, ECONOMIE DE LA SANTE ET PREVENTION 4601**

AUQUIER Pascal (PU-PH)  
 BOYER Laurent (PU-PH)  
 GENTILE Stéphanie (PU-PH)  
*SAMBUC Roland (PU-PH) Surnombre*  
 THIRION Xavier (PU-PH)

BERBIS Julie (MCU-PH)  
 LAGOUANELLE/SIMEONI Marie-Claude (MCU-PH)  
 RESSEGUIER Noémie (MCU-PH)

MINVIELLE/DEVICTOR Bénédicte (MCF)(06ème section)  
 TANTI-HARDOUIN Nicolas (PRAG)

**CHIRURGIE INFANTILE 5402**

GUYS Jean-Michel (PU-PH)  
 JOUVE Jean-Luc (PU-PH)  
 LAUNAY Franck (PU-PH)  
 MERROT Thierry (PU-PH)  
 VIEHWEGER Heide Elke (PU-PH)  
 FAURE Alice (MCU PH)  
 PESENTI Sébastien (MCU-PH)

**CHIRURGIE MAXILLO-FACIALE ET STOMATOLOGIE 5503**

CHOSSEGROS Cyrille (PU-PH)  
 GUYOT Laurent (PU-PH)

FOLETTI Jean-Marc (MCU-PH)

**CHIRURGIE PLASTIQUE, RECONSTRUCTRICE ET ESTHETIQUE ; BRÛOLOGIE 5004**

CASANOVA Dominique (PU-PH)  
 LEGRE Régis (PU-PH)

BERTRAND Baptiste (MCU-PH)  
 HAUTIER/KRAHN Aurélie (MCU-PH)

**GASTROENTEROLOGIE ; HEPATOLOGIE ; ADDICTOLOGIE 5201**

BARTHET Marc (PU-PH)  
 BERNARD Jean-Paul (PU-PH)  
*BOTTA-FRIDLUND Danielle (PU-PH) Surnombre*  
 DAHAN-ALCARAZ Laetitia (PU-PH)  
 GEROLAMI-SANTANDREA René (PU-PH)  
 GRANDVAL Philippe (PU-PH)  
 GRIMAUD Jean-Charles (PU-PH)  
 SEITZ Jean-François (PU-PH)  
 VITTON Véronique (PU-PH)

GONZALEZ Jean-Michel (MCU-PH)

**GENETIQUE 4704**

BEROUD Christophe (PU-PH)  
 KRAHN Martin (PU-PH)  
 LEVY Nicolas (PU-PH)  
 MONCLA Anne (PU-PH)  
 SARLES/PHILIP Nicole (PU-PH)

NGYUEN Karine (MCU-PH)  
 TOGA Caroline (MCU-PH)  
 ZATTARA/CANNONI Héléne (MCU-PH)

**GYNECOLOGIE-OBSTETRIQUE ; GYNECOLOGIE MEDICALE 5403**

AGOSTINI Aubert (PU-PH)  
 BOUBLI Léon (PU-PH)  
 BRETELLE Florence (PU-PH)  
 CARCOPINO-TUSOLI Xavier (PU-PH)  
 COURBIERE Blandine (PU-PH)  
 CRAVELLO Ludovic (PU-PH)  
 D'ERCOLE Claude (PU-PH)

**IMMUNOLOGIE 4703**

KAPLANSKI Gilles (PU-PH)  
 MEGE Jean-Louis (PU-PH)  
 OLIVE Daniel (PU-PH)  
 VIVIER Eric (PU-PH)

FERON François (PR) (69ème section)

BOUCRAUT Joseph (MCU-PH)  
 CHRETIEN Anne-Sophie (MCU PH)  
 DEGEORGES/VITTE Joëlle (MCU-PH)  
 DESPLAT/JEGO Sophie (MCU-PH)  
 ROBERT Philippe (MCU-PH)  
 VELY Frédéric (MCU-PH)

BOUCAULT/GARROUSTE Françoise (MCF) 65ème section)

**MALADIES INFECTIEUSES ; MALADIES TROPICALES 4503**

BROUQUI Philippe (PU-PH)  
 LAGIER Jean-Christophe (PU-PH)  
 PAROLA Philippe (PU-PH)  
 STEIN Andréas (PU-PH)

MILLION Matthieu (MCU-PH)

**MEDECINE D'URGENCE 4805**

KERBAUL François (PU-PH)  
 MICHELET Pierre (PU-PH)

**MEDECINE INTERNE ; GERIATRIE ET BIOLOGIE DU  
 VEILLISSEMENT ; MEDECINE GENERALE ; ADDICTOLOGIE 5301**

BONIN/GUILLAUME Sylvie (PU-PH)  
 DISDIER Patrick (PU-PH)  
 DURAND Jean-Marc (PU-PH)  
*FRANCES Yves (PU-PH) Surnombre*  
 GRANEL/REY Brigitte (PU-PH)  
 HARLE Jean-Robert (PU-PH)  
 ROSSI Pascal (PU-PH)  
 SCHLEINITZ Nicolas (PU-PH)

EBBO Mikael (MCU-PH)

GENTILE Gaëtan (MCF Méd. Gén. Temps plein)

ADNOT Sébastien (PR associé Méd. Gén. à mi-temps)  
 FILIPPI Simon (PR associé Méd. Gén. à mi-temps)

BARGIER Jacques (MCF associé Méd. Gén. À mi-temps)  
 BONNET Pierre-André (MCF associé Méd. Gén à mi-temps)  
 CALVET-MONTREDON Céline (MCF associé Méd. Gén. à temps plein)  
 GUIDA Pierre (MCF associé Méd. Gén. à mi-temps)  
 JANCZEWSKI Aurélie (MCF associé Méd. Gén. À mi-temps)

**NUTRITION 4404**

DARMON Patrice (PU-PH)  
 RACCAH Denis (PU-PH)  
 VALERO René (PU-PH)

*ATLAN Catherine (MCU-PH) disponibilité*  
 BELIARD Sophie (MCU-PH)

MARANINCHI Marie (MCF) (66ème section)

**ONCOLOGIE 65 (BIOLOGIE CELLULAIRE)**

CHABANNON Christian (PR) (66ème section)  
 SOBOL Hagay (PR) (65ème section)

**IMMUNOLOGIE ; TRANSFUSION 4701**

BLAISE Didier (PU-PH)  
 COSTELLO Régis (PU-PH)  
 CHIARONI Jacques (PU-PH)  
 GILBERT/ALESSI Marie-Christine (PU-PH)  
 MORANGE Pierre-Emmanuel (PU-PH)  
 VEY Norbert (PU-PH)

DEVILLIER Raynier (MCU PH)  
 GELSI/BOYER Véronique (MCU-PH)  
 LAFAGE/POCHITALOFF-HUVALE Marina (MCU-PH)  
 LOOSVELD Marie (MCU-PH)  
 SUCHON Pierre (MCU-PH)

POGGI Marjorie (MCF) (64ème section)

**MEDECINE LEGALE ET DROIT DE LA SANTE 4603**

BARTOLI Christophe (PU-PH)  
 LEONETTI Georges (PU-PH)  
 PELISSIER-ALICOT Anne-Laure (PU-PH)  
 PIERCECCHI-MARTI Marie-Dominique (PU-PH)

TUCHTAN-TORRENTS Lucile (MCU-PH)

BERLAND/BENHAIM Caroline (MCF) (1ère section)

**MEDECINE PHYSIQUE ET DE READAPTATION 4905**

BENSOUSSAN Laurent (PU-PH)  
 VITON Jean-Michel (PU-PH)

**MEDECINE ET SANTE AU TRAVAIL 4602**

LEHUCHER/MICHEL Marie-Pascale (PU-PH)

BERGE-LEFRANC Jean-Louis (MCU-PH)  
 SARI/MINODIER Irène (MCU-PH)

**NEPHROLOGIE 5203**

*BERLAND Yvon (PU-PH) Surnombre*  
 BRUNET Philippe (PU-PH)  
 BURTEY Stéphanne (PU-PH)  
 DUSSOL Bertrand (PU-PH)  
 JOURDE CHICHE Noémie (PU PH)  
 MOAL Valérie (PU-PH)

**NEUROCHIRURGIE 4902**

DUFOUR Henry (PU-PH)  
 FUENTES Stéphane (PU-PH)  
 REGIS Jean (PU-PH)  
 ROCHE Pierre-Hugues (PU-PH)  
 SCAVARDA Didier (PU-PH)

CARRON Romain (MCU PH)  
 GRAILLON Thomas (MCU PH)

**NEUROLOGIE 4901**

ATTARIAN Sharham (PU PH)  
 AUDOIN Bertrand (PU-PH)  
 AZULAY Jean-Philippe (PU-PH)  
 CECCALDI Mathieu (PU-PH)  
 EUSEBIO Alexandre (PU-PH)  
 FELICIAN Olivier (PU-PH)  
 PELLETIER Jean (PU-PH)

**OPHTALMOLOGIE 5502**

DENIS Danièle (PU-PH)  
 HOFFART Louis (PU-PH) *Disponibilité*  
 MATONTI Frédéric (PU-PH) *Disponibilité*

**PEDEPSYCHIATRIE; ADDICTOLOGIE 4904**

DA FONSECA David (PU-PH)  
 POINSO François (PU-PH)

**OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE 5501**

DESSI Patrick (PU-PH)  
 FAKHRY Nicolas (PU-PH)  
 GIOVANNI Antoine (PU-PH)  
 LAVIEILLE Jean-Pierre (PU-PH)  
 MICHEL Justin (PU-PH)  
 NICOLLAS Richard (PU-PH)  
 TRIGLIA Jean-Michel (PU-PH)  
 DEVEZE Arnaud (MCU-PH) *Disponibilité*  
 REVIS Joana (MAST) (Orthophonie) (7ème Section)

**PHARMACOLOGIE FONDAMENTALE -  
PHARMACOLOGIE CLINIQUE; ADDICTOLOGIE 4803**

BLIN Olivier (PU-PH)  
 FAUGERE Gérard (PU-PH) *Surnombre*  
 MICALLEF/ROLL Joëlle (PU-PH)  
 SIMON Nicolas (PU-PH)  
 BOULAMERY Audrey (MCU-PH)

**PARASITOLOGIE ET MYCOLOGIE 4502**

RANQUE Stéphane (PU-PH)  
 CASSAGNE Carole (MCU-PH)  
 L'OLLIVIER Coralie (MCU-PH)  
 MARY Charles (MCU-PH)  
 TOGA Isabelle (MCU-PH)

**PHILOSOPHIE 17**

LE COZ Pierre (PR) (17ème section)  
 MATHIEU Marion (MAST)

**PEDIATRIE 5401**

ANDRE Nicolas (PU-PH)  
 CHAMBOST Hervé (PU-PH)  
 DUBUS Jean-Christophe (PU-PH)  
 GIRAUD/CHABROL Brigitte (PU-PH)  
 MICHEL Gérard (PU-PH)  
 MILH Mathieu (PU-PH)  
 REYNAUD Rachel (PU-PH)  
 SARLES Jacques (PU-PH)  
 TSIMARATOS Michel (PU-PH)  
 COZE Carole (MCU-PH)  
 FABRE Alexandre (MCU-PH)  
 OVAERT Caroline (MCU-PH)  
 TOSELLO Barthélémy (MCU-PH)

**PHYSIOLOGIE 4402**

BARTOLOMEI Fabrice (PU-PH)  
 BREGEON Fabienne (PU-PH)  
 GABORIT Bénédicte (PU-PH)  
 MEYER/DUTOUR Anne (PU-PH)  
 TREBUCHON/DA FONSECA Agnès (PU-PH)

BARTHELEMY Pierre (MCU-PH)  
 BONINI Francesca (MCU-PH)  
 BOULLU/CIOCCA Sandrine (MCU-PH)  
 DADOUN Frédéric (MCU-PH) (*disponibilité*)  
 DELLIAUX Stéphane (MCU-PH)  
 REY Marc (MCU-PH)

**PSYCHIATRIE D'ADULTES ; ADDICTOLOGIE 4903**

BAILLY Daniel (PU-PH)  
 LANCON Christophe (PU-PH)  
 NAUDIN Jean (PU-PH)

RUEL Jérôme (MCF) (69ème section)  
 THIRION Sylvie (MCF) (66ème section)

**PSYCHOLOGIE - PSYCHOLOGIE CLINIQUE, PCYCHOLOGIE SOCIALE 16**

AGHABABIAN Valérie (PR)

**PNEUMOLOGIE; ADDICTOLOGIE 5101****RADIOLOGIE ET IMAGERIE MEDICALE 4302**

BARTOLI Jean-Michel (PU-PH)  
 CHAGNAUD Christophe (PU-PH)  
 CHAUMOITRE Kathia (PU-PH)  
 GIRARD Nadine (PU-PH)  
 GORINCOUR Guillaume (PU-PH)  
 JACQUIER Alexis (PU-PH)  
 MOULIN Guy (PU-PH)  
 PANUEL Michel (PU-PH)  
 PETIT Philippe (PU-PH)  
 VAROQUAUX Arthur Damien (PU-PH)  
 VIDAL Vincent (PU-PH)

ASTOUL Philippe (PU-PH)  
 BARLESI Fabrice (PU-PH)  
 CHANEZ Pascal (PU-PH)  
 CHARPIN Denis (PU-PH) *Surnombre*  
 GREILLIER Laurent (PU PH)  
 REYNAUD/GAUBERT Martine (PU-PH)

MASCAUX Céline (MCU-PH)  
 TOMASINI Pascale (MCU-PH)

**REANIMATION MEDICALE ; MEDECINE URGENCE 4802**

GAINNIER Marc (PU-PH)  
 GERBEAUX Patrick (PU-PH)  
 PAPAIZIAN Laurent (PU-PH)  
 ROCH Antoine (PU-PH)

**THERAPEUTIQUE; MEDECINE D'URGENCE; ADDICTOLOGIE 4804**

AMBROSI Pierre (PU-PH)  
 VILLANI Patrick (PU-PH)

DAUMAS Aurélie (MCU-PH)

**RHUMATOLOGIE 5001**

GUIS Sandrine (PU-PH)  
 LAFFORGUE Pierre (PU-PH)  
 PHAM Thao (PU-PH)  
 ROUDIER Jean (PU-PH)

**UROLOGIE 5204**

BASTIDE Cyrille (PU-PH)  
 KARSENTY Gilles (PU-PH)  
 LECHEVALLIER Eric (PU-PH)  
 ROSSI Dominique (PU-PH)

*Aux membres du Jury,*

**À notre Président de jury, Monsieur le Professeur Laurent Guyot**

Vous me faites l'honneur de présider le jury de cette thèse. Je n'ai pas encore eu l'occasion d'être votre interne et je serai heureuse de l'être pendant mon dernier semestre. J'apprécie la confiance que vous inspirez. Je vous remercie pour votre disponibilité toutes les fois que nous avons besoin de votre concours.

Recevez l'expression de mon profond respect et de ma grande considération.

**À notre directeur de thèse, Madame le Docteur Nathalie Dégardin,**

Je suis fier que tu aies dirigé mon travail de thèse. Ton expertise sur la chirurgie de l'enfant, tes compétences chirurgicales et tes connaissances médicales, associées à d'immenses qualités humaines sont un modèle pour moi. Je te remercie pour tout ce que tu m'as appris depuis le début de mon semestre avec toi, et pour le plaisir que j'ai à travailler avec ton équipe. Merci pour tout le temps que tu as consacré à ce travail !

Sois assurée de ma très grande considération et de ma profonde reconnaissance.

**À Monsieur le Professeur Cyrille Chossegros,**

Vous avez accepté volontiers de siéger parmi ce jury de thèse et je vous en suis reconnaissante. Je vous remercie pour tout ce que j'ai appris dans votre service. Je vous remercie surtout de m'avoir fait faire mon premier travail de publication !

Soyez assuré de mon profond respect et de ma grande considération.

**À Monsieur le Professeur Richard Nicollas,**

Nous nous sommes croisés à maintes reprises en pédiatrie pendant mes différents semestres et je me suis toujours sentie considérée par vous avec beaucoup de bienveillance. Je suis honorée que ayez accepté de faire partie de mon jury de thèse. Votre expérience sur le sujet de la labioglossopexie est extrêmement précieuse dans l'évaluation de ce travail.

Soyez assuré de mon profond respect et de ma grande reconnaissance.

**À Monsieur le Docteur Jean-Hugues Catherine,**

je suis honorée que vous fassiez partie de mon jury de thèse. Je vous remercie pour votre bienveillance et votre disponibilité dans l'encadrement de mes travaux et de mon internat. Je suis fière d'avoir rejoint notre belle équipe de chirurgie orale, et je vous suis reconnaissante de croire en mon intérêt pour la chirurgie orale pédiatrique.

Soyez assuré de mon profond respect et de ma sincère reconnaissance.

*À mes Professeurs,*

**À Madame le Professeur Véronique Abadie**, mon stage d'externat dans votre service m'a donné le goût de la pédiatrie. Votre sens clinique et vos enseignements m'ont profondément marquée et je suis fière d'avoir appris les bases de la pédiatrie à vos côtés.

**À Monsieur le Professeur Gérard Michel et à Monsieur le Professeur Hervé Chambost**, je garde un souvenir impérissable de mon premier semestre en onco-hématopédiatrie !

**À Monsieur le Professeur Jean-Michel Guys**, mon semestre en chirurgie infantile aura conforté définitivement mon attrait pour la chirurgie pédiatrique.

**À Madame le Professeur Corinne Tardieu**, je vous remercie pour votre accueil dans votre service, et pour tout ce que j'ai appris (et que j'ai encore à apprendre) à vos côtés.

**Au Docteur Géraldine Héry**, si je fais de la chirurgie orale aujourd'hui, c'est grâce à toi ! Merci pour ta bienveillance, ta gentillesse et ta disponibilité pour chacun de tes internes, malgré ton planning superchargé !

**À toute l'équipe médicale du service de Néonatalogie**. C'est avec vous que j'ai vu le premier Pierre Robin. Mon semestre de néonatalogie est une base fondamentale de ma formation.

**Au Docteur François Cheynet**, votre approche médico-ostéo-psycho-et-plusencore-chirurgicale de la pathologie est passionnante et je vous remercie de nous en faire percevoir un peu plus chaque lundi.

**Au Docteur Audrey Gallucci**, je te remercie énormément pour tout ce que j'apprends à tes côtés de la chirurgie pédiatrique. J'admire ta détermination et ton énergie mêlées de gentillesse et de bienveillance, et tes grandes compétences chirurgicales. Pour toutes ces raisons, tu fais partie des chefs que l'on n'a pas envie de décevoir !

**Au Docteur Fabrice Campana**, je te remercie beaucoup pour ta présence, ta bienveillance et la confiance que tu nous fais. J'apprécie ton approche du travail, et du travail en équipe. C'est une joie de travailler avec toi et d'apprendre un peu plus chaque jour de tout ce que tu sais en PMB !

**Au Docteur Renaud Laurans**, à vos côtés j'ai tout appris en pathologie de la muqueuse buccale, mais aussi en français, latin, jeux de mots, géographie, et piscinologie. Pour tout ça je vous prie de recevoir, cher maître, l'expression de mes remerciements les plus sincères.

**Au Docteur Ariane Camoin**, c'est une joie d'apprendre la pédodontie avec toi. Je te remercie pour la confiance que tu me fait et tout ce que tu m'as déjà appris.

**Au Docteur Jean-Marc Foletti**, je n'ai travaillé avec toi que pendant les gardes pour l'instant, mais toujours avec plaisir.

**Au Docteur Philippe Roche-Poggi**, merci pour votre grande expérience de la chirurgie orale que vous nous faites partager.

**Au Docteur Romain Lan**, merci pour ton aide et ta disponibilité sans failles dans les travaux de recherche. C'est une grande chance de pouvoir travailler à tes côtés !

**Au Docteur Patrick Laurent**, travailler à tes côtés est un grand plaisir. Je te remercie pour tous les conseils prodigués les mardis après-midi !

**Au Docteur Ugo Ordioni**, merci pour tout ce que tu nous apprends, toujours avec le sourire !

**Au Docteur Eugénie Massereau**, tu es ma grande sœur en chirurgie orale, je te remercie pour tes conseils depuis le début !

**Au Docteur Nicolas Graillon**, merci pour ton aide bienveillante à mon arrivée dans l'équipe, et pour toutes ces gardes où tu as décroché pour me conseiller avant d'appeler le chef !

**À toute l'équipe du service de Chirurgie Maxillo-Faciale d'Aix-en-Provence : aux Docteurs Pierre Revol, Audrey Moret, Julie Garçonnet et François Tareyre**, un grand merci pour ce semestre génial avec vous.

**Au Docteur Emilie Quinque à Messieurs les Docteurs Mehdi Hadj Saïd, Ivan Romanet et Romain Castro,**  
**Aux Docteurs Mélanie Arnaud et Pauline Pouzoulet,**  
c'était trop chouette de vous avoir comme assistants !

*A tous ceux qui ont participé à ce travail,*

**À Florence Maraninchi,**

J'aime beaucoup acquérir de nouvelles connaissances, surtout dans le domaine de la pédiatrie. J'apprécie donc particulièrement d'apprendre à écouter parler les enfants à tes côtés. Merci pour ton aide précieuse dans ce travail et tes conseils avisés. Et pardon pour ce dimanche de l'Ascension passé à travailler à cause de moi...

**À Cyprien Fabre,**

Merci pour ton aide précieuse et rapide dans l'analyse statistique.

**À Madame le Docteur Marie-Eva Rossi,**

Merci beaucoup pour ton aide précieuse dans la préparation et la rédaction de ce travail !

**À Justine Delmas,** pour les photos de la labioglossopexie !

**À Madame le Docteur Sabrina Housni,**

Merci d'avoir répondu à toutes mes questions sur le plan orthodontique, c'est un grand plaisir de travailler avec toi !

**À toutes les secrétaires des différents services à qui j'ai demandé des dossiers, sans qui ce travail n'aurait jamais pu voir le jour :**

Dominique et Séverine, Pascale, les équipes des services de réanimation néonatale à la Conception et à l'Hôpital Nord, de réanimation pédiatrique Timone Enfants, de pédiatrie générale à l'Hôpital Nord, de gastropédiatrie Timone Enfants, d'ORL-pédiatrie Timone, de pédiatrie au C.H. de Martigues, de pédiatrie du C.H. de l'Hôpital d'Ajaccio.

**Merci aux parents et aux enfants** de l'étude qui ont répondu à mes questions et qui se sont prêtés volontiers à des séances photos pas comme les autres.

## Sommaire

<b>I.</b>	<b>INTRODUCTION .....</b>	<b>3</b>
<b>II.</b>	<b>RAPPELS : LA SÉQUENCE DE PIERRE ROBIN .....</b>	<b>5</b>
1.	Définition.....	5
2.	Étiopathogénie .....	6
3.	Symptomatologie clinique .....	6
a.	Troubles respiratoires par obstruction des VADS .....	7
b.	Troubles alimentaires.....	8
c.	Troubles neurologiques et dysoralité.....	9
d.	Troubles orthophoniques.....	10
4.	Type et gravité de la séquence .....	10
5.	Prise en charge de la SPR .....	11
a.	Prise en charge anténatale .....	11
b.	Prise en charge initiale du syndrome obstructif.....	11
c.	Prise en charge des difficultés alimentaires .....	13
d.	Prise en charge d'une SPR de grade 1 .....	14
e.	Évolution à long terme .....	15
f.	Pronostic de croissance .....	15
6.	Labioglossopexie.....	15
<b>III.</b>	<b>PRISE EN CHARGE DE LA SPR À MARSEILLE.....</b>	<b>18</b>
1.	Prise en charge anténatale.....	18
2.	Prise en charge du syndrome obstructif .....	18
a.	Prise en charge médicale initiale .....	18
b.	Prise en charge chirurgicale : labioglossopexie .....	19
3.	Prise en charge des difficultés alimentaires et bilan complémentaire .....	23
4.	Suivi dans le CCMR.....	24
a.	Suivi pluridisciplinaire dans la première année de vie .....	24
b.	Séparation de labioglossopexie.....	25
c.	Suivi pluridisciplinaire à long terme .....	26
<b>IV.</b>	<b>PATIENTS ET MÉTHODES.....</b>	<b>27</b>
1.	Patients et recul de l'étude .....	27
2.	Méthode.....	27
a.	Recueil de données .....	27
b.	Évaluation des résultats et analyse statistique .....	28
c.	Objectifs de l'étude .....	29
<b>V.</b>	<b>RÉSULTATS .....</b>	<b>30</b>
1.	Patients et données préopératoires .....	30
a.	Types de SPR.....	30
b.	Terme et poids de naissance .....	31
c.	Âge moyen à la 1ere consultation au sein du CC SPRATON .....	31
d.	Type de fente.....	31
e.	Grade de glossoptose .....	31
f.	Bilan respiratoire préopératoire.....	32
g.	Bilan alimentaire préopératoire .....	32
h.	Âge à l'intervention .....	32
i.	Poids moyen lors de l'intervention.....	32
j.	Particularité de la technique chirurgicale.....	33
k.	Composition de l'équipe chirurgicale .....	33
l.	Recul de l'étude.....	33

<b>2.</b>	<b>Données post-opératoires.....</b>	<b>35</b>
a.	Bilan respiratoire post-opératoire.....	35
b.	Bilan alimentaire post-opératoire.....	36
c.	Complications mineures.....	38
d.	Durée moyenne d'hospitalisation et âge de retour à domicile.....	38
<b>3.</b>	<b>Chirurgie de fermeture de fente palatine.....</b>	<b>39</b>
<b>4.</b>	<b>Séparation de labioglossopexie.....</b>	<b>39</b>
<b>5.</b>	<b>Données cliniques à long terme.....</b>	<b>41</b>
a.	Cicatrices endo-buccales.....	41
b.	Formule dentaire.....	42
c.	Occlusion dentaire.....	42
d.	Données orthophoniques.....	43
<b>VI.</b>	<b>DISCUSSION.....</b>	<b>45</b>
<b>1.</b>	<b>Analyse comparée des résultats sur la série de patients.....</b>	<b>45</b>
a.	Types de SPR.....	45
b.	Proportion de cas opérés.....	45
c.	Âge à la première consultation.....	45
d.	Grades de glossoptose.....	46
e.	Bilan respiratoire préopératoire.....	46
f.	Bilan alimentaire préopératoire.....	46
g.	Âge à l'intervention.....	47
h.	Poids à l'intervention.....	47
<b>2.</b>	<b>Analyse comparée des résultats sur la prise en charge chirurgicale.....</b>	<b>48</b>
a.	Indications.....	48
b.	Équipe chirurgicale.....	48
c.	Technique chirurgicale de labioglossopexie.....	48
<b>3.</b>	<b>Analyse comparée des résultats sur la période post-opératoire.....</b>	<b>49</b>
a.	Bilan respiratoire post-opératoire et taux de succès de l'intervention.....	49
b.	Évolution post-opératoire sur le plan alimentaire.....	54
c.	Complications mineures.....	56
d.	Décès.....	57
e.	Durée d'hospitalisation et âge de retour à domicile.....	58
f.	Âge à la séparation de la LGP.....	58
<b>4.</b>	<b>Alternatives à la labioglossopexie.....</b>	<b>59</b>
a.	Tubes nasopharyngés.....	59
b.	Trachéotomie.....	60
c.	Distraction ostéogénique mandibulaire (DOM).....	60
<b>5.</b>	<b>Analyse comparée des résultats cliniques à long terme.....</b>	<b>63</b>
a.	Cicatrices.....	63
b.	Formule dentaire.....	63
c.	Occlusion.....	64
d.	Articulation, parole et phonation : données orthophoniques.....	64
e.	Données de la littérature.....	64
<b>VII.</b>	<b>CONCLUSION.....</b>	<b>66</b>
<b>VIII.</b>	<b>RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES.....</b>	<b>67</b>
<b>IX.</b>	<b>ABRÉVIATIONS.....</b>	<b>72</b>

## I. INTRODUCTION

La séquence de Pierre Robin (SPR) est une association malformative congénitale faciale associant glossoptose, rétrognathisme et fente palatine. Ce n'est pas seulement une association anatomique simple. Des troubles de succion-déglutition, des troubles neurologiques par dysfonctionnement du tronc cérébral, ainsi qu'un reflux gastro-œsophagien y sont fréquemment associés. Dans un cas sur deux elle entre dans un contexte syndromique. Le pronostic à court terme est respiratoire et alimentaire. Le pronostic à long terme dépend essentiellement de l'association syndromique.

La gravité potentielle est l'obstruction des voies respiratoires à la naissance, qui peut aller jusqu'à la détresse respiratoire aiguë néonatale. L'enjeu principal de la prise en charge de ces enfants est la gestion néonatale des troubles respiratoires d'une part, et des troubles alimentaires d'autre part.

La prise en charge initiale doit donc permettre la libération des voies aériennes supérieures de façon à « passer le cap » de la phase critique d'obstruction. Plusieurs prises en charge sont possibles selon la gravité du syndrome obstructif allant des mesures médicales conservatrices simples (posture en décubitus ventral ou latéral, plus ou moins support nutritionnel par sonde nasogastrique) à la trachéotomie en dernier recours.

Des alternatives médicales réanimatoires ou chirurgicales existent. Parmi celles-ci, des équipes proposent une technique chirurgicale de labioglossopexie (LGP) afin d'éviter la trachéotomie et ses complications intrinsèques. Le principe de cette chirurgie est de fixer la face ventrale de langue à la face interne de lèvre inférieure, de façon à permettre la libération des voies aériennes supérieures par correction de la glossoptose et dégagement de l'espace rétro-basi-lingual. Depuis plus de 30 ans cette technique est utilisée dans le centre de prise en charge des enfants porteurs de SPR à Marseille.

La labioglossopexie semble être une intervention efficace et non délétère. Afin de vérifier cette observation, nous proposons une étude rétrospective de l'ensemble des patients suivis pour SPR depuis 2006 et ayant bénéficié d'une LGP dans le centre de prise en charge des Pierre Robin de Marseille, soit 25 patients. L'objectif principal était d'évaluer l'efficacité de la labioglossopexie sur le syndrome obstructif, soit l'éviction de la trachéotomie. Les objectifs secondaires étaient d'évaluer l'efficacité de la labioglossopexie sur les difficultés alimentaires d'une part, et d'évaluer l'évolution à long terme des enfants d'autre part.

En première partie nous présentons un rappel sur la SPR et sa prise en charge selon les données de la littérature. La prise en charge spécifique à Marseille est exposée en détaillant la technique chirurgicale propre de labioglossopexie. Nous présentons ensuite les données de l'étude puis discutons nos résultats, comparés à ceux de la littérature.

## II. RAPPELS : LA SÉQUENCE DE PIERRE ROBIN

### 1. Définition

Décrite en 1923 par le médecin qui lui donna son nom, la séquence de Pierre Robin (SPR) est une association de malformations de la face de diagnostic clinique à la naissance, ou prénatal à l'échographie. Elle associe une fente vélaire ou vélopalatine, un rétrognathisme et une glossoptose (figures 1 à 3). Des équipes anglo-saxonnes décrivent des séquences de Pierre Robin sans fente palatine, ou avec incompetence vélo-pharyngée. Dans ce travail nous considérons la définition du centre de référence des maladies rares (CRMAR) « Pierre Robin » en France dans laquelle la fente palatine fait partie de la séquence de Pierre Robin. Il s'agit toujours d'une fente vélaire (y compris sous-muqueuse), ou vélo-palatine complète ou incomplète. La forme la plus typique est une fente large dite « en U ». Le rétrognathisme est défini comme une position en retrait de l'arcade mandibulaire par rapport à l'arcade maxillaire.



Figure 1 : patiente porteuse d'une SPR de grade 3 avec rétrognathie majeure

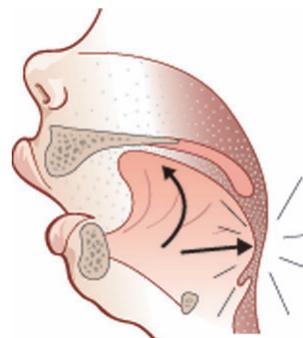


Figure 2 : Schéma représentant la glossoptose et le mécanisme d'obstruction des VADS

D'après [http://campus.cerimes.fr/chirurgie-maxillo-faciale-et-stomatologie/enseignement/stomatologie3/site/html/1\\_3.html#1](http://campus.cerimes.fr/chirurgie-maxillo-faciale-et-stomatologie/enseignement/stomatologie3/site/html/1_3.html#1)

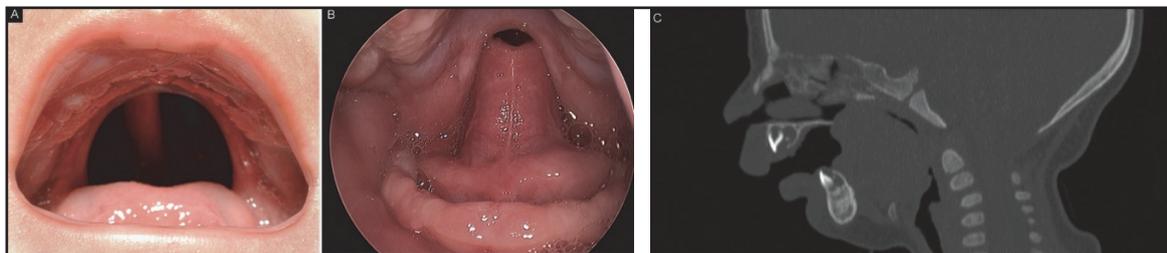


Figure 3 : A Photographie de fente palatine en U. B-image endoscopique de glossoptose avec incarceration de la langue dans la fente (Dr Jonathan Perkins) C-Coupe sagittale de scanner du massif facial mettant en évidence la glossoptose.

D'après Evans et al. – 2011 – Robin sequence from diagnosis to development of an effective management plan(1)

L'incidence de la séquence de Pierre Robin est comprise entre 1/10 000 et 1/14 000 naissances (2).

## **2. Étiopathogénie**

Une séquence est un ensemble d'anomalies qui seraient toutes la conséquence en cascade d'une seule anomalie ou d'un facteur mécanique. Une séquence n'entre pas forcément dans le cadre d'une anomalie syndromique. Elle est alors dite isolée.

Dans la séquence de Pierre Robin, l'étiopathogénie est encore discutée. L'étiologie serait multifactorielle (3,4). Plusieurs théories existent pour expliquer le mécanisme initial (5) :

Dans la théorie dite « de la maturation neurologique », un retard de maturation musculaire de la langue, des piliers pharyngiens et du palais est à l'origine de la séquence. La langue étant l'un des moteurs de croissance de la mandibule, le *primum movens* semble être un défaut de positionnement de la langue qui reste haute. La langue en position verticale empêche la fusion des processus palatins du palais secondaire, expliquant ainsi la fente palatine et sa forme typique en U. La croissance mandibulaire n'est pas stimulée. La correction de la glossoptose apparaît alors comme le principe majeur de la prise en charge.

Dans la théorie « mécanique », l'insuffisance de développement de la mandibule entre la 7<sup>ème</sup> et la 11<sup>ème</sup> semaine de développement embryonnaire maintiendrait la langue en position verticale, empêchant la fusion des processus palatins du palais secondaire et expliquant ainsi la glossoptose. Dans cette hypothèse, la correction de la rétrognathie est le principe de traitement le plus important.

Une troisième et dernière théorie est celle « de la compression du menton ». Des facteurs extérieurs tels qu'une grossesse multiple, un oligoamnios ou des anomalies utérines seraient à l'origine de la restriction de croissance mandibulaire puis de la séquence qui en découle.

## **3. Symptomatologie clinique**

Le bilan diagnostique d'un bébé né avec une SPR commence avant tout par l'examen clinique. La prise en charge initiale dépend de la gravité initiale de la séquence. Les symptômes respiratoires, digestifs et vageux, très fréquents dans les premières semaines de vie, s'estompent avec la croissance pour disparaître totalement vers l'âge de deux ans (2).

### a. Troubles respiratoires par obstruction des VADS

La principale conséquence de la glossoptose et du rétrognathisme est l'obstruction des voies aéro-digestives supérieures (VADS), et donc un syndrome obstructif respiratoire potentiellement sévère voire mettant en jeu le pronostic vital à la naissance.

Sher en 1992 (6) a défini quatre types d'obstruction des voies aériennes chez les enfants porteurs de malformations cranio-faciales, qui sont (figure 4) :

- Type 1 : Obstruction par mouvement postérieur de la base de la langue vers la paroi postérieure du pharynx, de sorte que la majorité de la constriction des voies respiratoires est antéropostérieure.
- Type 2 : La base de langue est en arrière également mais au lieu d'entrer en contact avec la paroi pharyngée postérieure, elle comprime le palais mou en arrière contre le pharynx postérieur de manière à créer une jonction entre la langue, le voile et la paroi pharyngienne dans la partie supérieure de l'oropharynx.
- Type 3 : obstruction par déplacement médial parois pharyngiennes latérales les faisant s'opposer.
- Type 4 : Obstruction par contraction circulaire, ou sphinctérienne, du pharynx avec des mouvements se produisant dans toutes les directions.

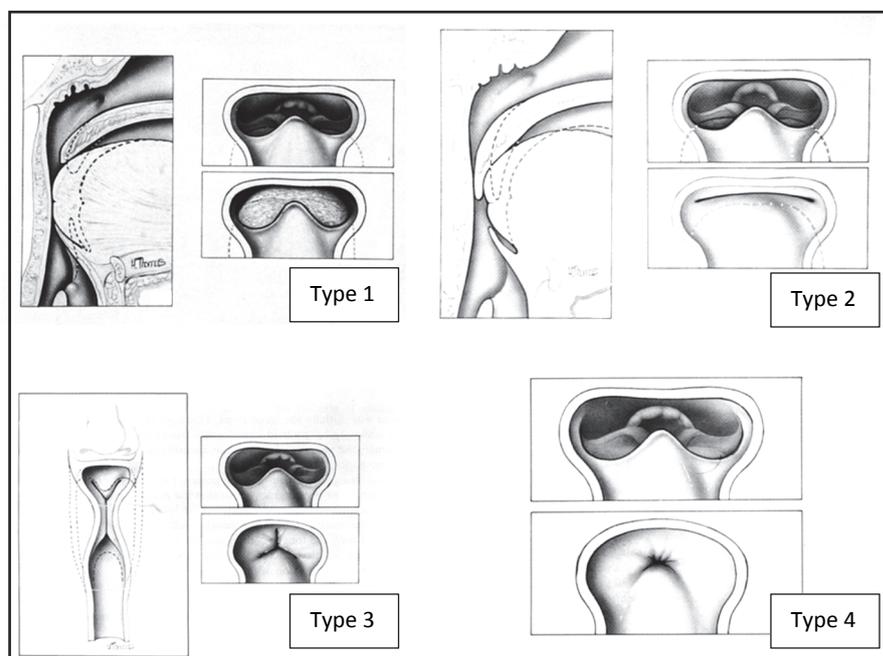


Figure 4 : Mécanismes d'obstruction des voies aériennes chez les enfants porteurs de malformations cranio-faciales.

D'après Sher – 1992 – Mechanisms of airways obstruction in Robin sequence (6)

Cole *et al.* en 2008 (7) ont défini trois stades de glossoptose de gravité croissante :

- Grade 1 : Pas de détresse respiratoire en décubitus dorsal. Glossoptose inconstante. Évolution satisfaisante sur le plan alimentaire
- Grade 2 : Signes cliniques intermittents d'obstruction respiratoire en décubitus dorsal, améliorés par le décubitus latéral. Glossoptose constante. Détresses respiratoires (désaturations) provoquées par les prises alimentaires au biberon
- Grade 3 : Signes de détresse respiratoire sévère au décubitus dorsal et latéral. Glossoptose constante. Pas d'alimentation orale possible.

#### *b. Troubles alimentaires*

Les troubles de succion-déglutition sont quasi-systématiques dans la SPR. Le reflux gastro-œsophagien est très fréquent (94% des cas selon Benhalima *et al.* (8)).

La micrognathie, la glossoptose et l'obstruction des voies respiratoires supérieures sont inévitablement des facteurs prédisposant aux difficultés d'alimentation. Les patients peuvent présenter un allongement du temps de prise alimentaire et une aggravation de l'état respiratoire pendant les repas (9). Pour être efficace l'alimentation implique un ensemble de mouvements consécutifs et rythmés : l'aspiration est suivie de la déglutition, elle-même dépendante des mouvements respiratoires (5). Chez les enfants porteurs de SPR, ces processus sont affectés par le recul de base de langue, l'obstruction des VADS, le dysfonctionnement oro-pharyngé et la faiblesse d'aspiration, eux-mêmes aggravés par la régurgitation nasale et la difficulté d'obtenir une pression intraorale négative adéquate à cause de la fente palatine (5,10). En l'absence de prise en charge adéquate, les troubles nutritionnels ont tendance à s'aggraver au cours de la première semaine de la vie postnatale. Ils s'améliorent généralement à partir du 4<sup>ème</sup> mois à la première année de vie (5,11). En plus des troubles alimentaires directement liés aux troubles respiratoires, la déglutition est également en partie compromise par l'atteinte de la mandibule, de la langue et de l'os hyoïde dont la position est basse et l'ossification est souvent retardée (5).

### c. Troubles neurologiques et dysoralité

Les atteintes centrales ou neuro-motrices aggravent les conditions cliniques. La tachypnée fréquente exige un plus grand effort respiratoire, affaiblit la dynamique nutritionnelle et favorise le reflux gastro-œsophagien, responsable de laryngites et de l'aggravation de l'obstruction (5,12,13).

#### Dysfonction du tronc cérébral

Les enfants porteurs de SPR ont des anomalies des fonctions oro-digestives et cardio-respiratoires sévères et précoces qui ne semblent pas toujours liés à la gravité anatomique seule (14). Le développement neuromusculaire des SPR isolées étant normal, des travaux récents suggèrent une part de dysfonctionnement prénatal et néonatal du tronc cérébral touchant les centres de contrôles de la succion-déglutition, comme hypothèse neuro-embryologique de départ. Abadie *et al.* (14) suggèrent qu'une anomalie prénatale du tonus et de la mobilité glosso-pharyngo-laryngée pourrait être le facteur initial responsable de la micrognathie et de la glossoptose, qui elles-mêmes provoquent une obstruction mécanique des VADS.

Couly *et al.* (15) ont démontré que la SPR est l'expression d'un trouble précoce de la neurogenèse du tronc cérébral (rhombencéphale) au niveau soit du tube neural, soit des crêtes neurales rhombencéphaliques. Le défaut de la matrice fœtale de la langue gêne sa descente de la base du crâne vers la cavité buccale (à la 9<sup>ème</sup> semaine de développement) et entrave la fusion des procès palatins provoquant une fente vélo-palatine. La non-acquisition de la succion-déglutition (entre la 10<sup>ème</sup> et 12<sup>ème</sup> semaines de développement) est responsable de la glossoptose et de la rétrognathie (8,15,16).

Ces dysfonctionnements du tronc cérébral pourraient expliquer les troubles de déglutition surajoutés des enfants porteurs de SPR isolées par rapport aux enfants porteurs de fentes palatines isolées (14).

#### *d. Troubles orthophoniques*

Les enfants porteurs de SPR peuvent présenter des troubles de la phonation, au même titre que les autres enfants porteurs de fentes. Les SPR syndromiques peuvent avoir plus de difficultés du langage et de la phonation, selon le syndrome. Les travaux récents de Morice *et al.* ont montré que les variations anatomiques, la sévérité clinique initiale et le défaut de la musculature du voile n'étaient pas des facteurs prédictifs de pronostic de parole (17).

#### **4. Type et gravité de la séquence**

Dans 50% des cas, la séquence est isolée. Parmi eux 15% des cas sont familiaux. L'autre moitié des SPR est intégrée à un syndrome malformatif plus complexe. Les syndromes associés à la SPR sont très nombreux. Dans deux tiers des cas le syndrome peut être identifié. Dans le tiers restant, l'anomalie initiale n'est pas identifiée et la séquence est dite associée (2).

D'après les travaux de l'équipe de l'Hôpital Necker, il apparaît que 90% des SPR syndromiques se retrouvent dans 6 groupes de diagnostics :

- Syndrome de Stickler et collagénopathies
- Anomalies chromosomiques
- Intoxications tératogènes (alcool, anticonvulsivants : acide valproïque)
- Syndromes du premier arc pharyngien
- Microdélétion 22q11
- Anomalies constitutionnelles osseuses

La gravité initiale dépend de deux facteurs. Le premier est facteur anatomique : plus la glossoptose est importante plus le syndrome obstructif se majore. Le deuxième facteur est le facteur syndromique. Les enfants qui présentent des syndromes avec des troubles du neuro-développement auront souvent des troubles de l'oralité et des troubles neurologiques qui se surajoutent à ceux liés à la séquence. Ceci n'est pas vrai pour tous les enfants syndromiques. Ceux qui ont des syndromes de Stickler notamment ont des évolutions favorables, comparables à celle d'une SPR isolée.

## 5. Prise en charge de la SPR

En période néonatale, elle est médicale ou médico-chirurgicale selon la gravité clinique. Les stratégies thérapeutiques vont de la posture en décubitus ventral ou latéral, à la trachéotomie. Différentes stratégies alternatives, médicales (réanimatoires) ou chirurgicales existent, avec des variations de prise en charge selon les centres. Pour l'instant aucun consensus n'est établi pour la prise en charge de la SPR, mais ceci fait partie des objectifs de l'organisation des centres au sein de filières Maladies Rares dédiées, comme SPRATON (Centre de référence du Syndrome de Pierre Robin et des troubles de succion-déglutition congénitaux). Dans ce chapitre nous faisons un rappel sur ce qui est communément admis de la prise en charge de la SPR.

### *a. Prise en charge anténatale*

Le diagnostic est fait à la naissance, néanmoins l'amélioration des techniques d'échographie permet de plus en plus souvent de le suspecter en anténatal. Dans notre expérience, presque toutes les séquences graves sur grossesse suivie sont vues en période prénatale.

Ceci permet une consultation prénatale des parents auprès des médecins et chirurgiens qui prendront l'enfant en charge à la naissance afin de les préparer à la malformation de l'enfant à naître et de les informer sur l'évolution post-natale à court, moyen et long terme. Les équipes médico-chirurgicales se préparent ainsi à la naissance d'un enfant à risque, en se coordonnant pour une prise en charge optimale de l'enfant dès l'accouchement.

Cet accouchement est programmé dans un centre pédiatrique adapté avec une réanimation pédiatrique (maternité de niveau 3), une équipe de réanimateurs et pédiatres informée de la naissance, et une équipe d'ORL pédiatrique pouvant prendre en charge rapidement une intubation difficile en cas d'obstruction respiratoire sévère.

### *b. Prise en charge initiale du syndrome obstructif*

Les nouveau-nés avec une SPR isolée (ou associée à des dysplasies osseuses modérées) ont un pronostic intellectuel à long terme normal (2). Il est donc crucial de ne pas mettre en jeu l'avenir de l'enfant par les conséquences néfastes de l'hypoxie et de l'hypercapnie dues au syndrome obstructif. La prise en charge initiale du syndrome obstructif doit donc être optimale.

Les enfants en détresse respiratoire peuvent nécessiter une intubation immédiate en salle de naissance avec une procédure de réanimation. En cas de troubles fonctionnels sévères dès les premiers jours de vie, l'enfant doit être transféré rapidement en service de néonatalogie au CHU le plus proche. Un geste chirurgical peut-être nécessaire en urgence, qui varie selon le protocole de l'équipe concernée, allant jusqu'à la réalisation d'une trachéotomie si nécessaire.

L'obstruction ventilatoire constitue le problème majeur de la SPR. Les causes sont mixtes, à la fois anatomiques et fonctionnelles. La rétroposition mandibulaire et linguale favorise le collapsus entre la base de langue et la paroi pharyngée postérieure. Dans la plupart des cas syndromiques, l'hypotonie basi-linguale, l'hypotonie pharyngo-laryngée et le défaut de coordination entre déglutition et ventilation, par dysfonctionnement du tronc cérébral, sont responsables d'un syndrome d'obstruction des voies aériennes supérieures surajouté (14).

Dans la plupart des cas, les difficultés respiratoires sont bien tolérées initialement puis, du fait de l'épuisement de l'enfant, vont en s'aggravant dans les 6 premières semaines de vie, se stabilisent ensuite pendant 3 mois et s'améliorent entre 4 mois et 1 an de vie, de façon concomitante à la croissance mandibulaire (2,11). L'objectif de la prise en charge est donc de permettre à l'enfant de « passer un cap » en attendant que le repositionnement de la langue - par la succion, la guidance orthophonique, l'appareillage par orthèse ou la chirurgie - permette la croissance mandibulaire et donc la libération des VADS.

La polysomnographie de sommeil avec indice d'apnées/hypopnées (IAH) et la fibroscopie des voies aériennes supérieures sont les deux examens de référence dans le bilan de l'obstruction respiratoire haute (2). La fibroscopie permet notamment d'éliminer d'autres causes d'obstruction telles que la laryngomalacie ou la trachéomalacie, fréquentes chez les prématurés.

L'enjeu principal de la prise en charge sur plan respiratoire de ces nouveau-nés dans les premières semaines de vie est donc d'assurer la libération des voies aériennes supérieures. Différentes techniques de levée d'obstacle sont décrites dans la littérature. Elles sont proposées de façon isolée ou combinée selon la gravité de la séquence et les habitudes de chaque équipe. Il n'y a pas de consensus relatif à cette prise en charge.

Ces différences techniques de levée d'obstacle vont, selon la gravité de l'obstruction, des mesures conservatrices à la trachéotomie. Des solutions alternatives intermédiaires non consensuelles sont proposées par les différentes équipes selon les habitudes de chacune.

Ces techniques de levée d'obstacle sont :

- Stratégie conservatrice
  - o posture en décubitus ventral ou latéral (2)
- Stratégies d'abaissement de la langue
  - o Orthèses palatines : plaques palatines fixes ou amovibles (18)
  - o Labioglossopexie (19)
  - o Intervention de Delorme ou libération sous-périostée du plancher buccal (20)
- Levée directe de l'obstruction respiratoire sans abaissement de la langue
  - o Ventilation non invasive (VNI) (21)
  - o Tubes naso-pharyngés (TNP) (22)
  - o Intubation oro-trachéale
  - o Trachéotomie
- Stratégie de correction première de la rétrognathie
  - o Traction mandibulaire (23)
  - o Ostéodistraktion mandibulaire (24)

### *c. Prise en charge des difficultés alimentaires*

Certaines des difficultés alimentaires découlent de l'obstruction des voies aéro-digestives supérieures. Cependant, les causes des difficultés alimentaires des SPR sont multiples : défaillance des mécanismes de coordination de la succion-déglutition-ventilation dans le tronc cérébral, obstruction ventilatoire, défaut de pression négative induit par la fente, majoration des besoins énergétiques par augmentation du travail respiratoire (2,5). Schraff et Darow (25) définissent les difficultés alimentaires par des prises au biberon de plus de 30 minutes ou un retard de croissance pondérale.

Elles se manifestent aux tétées provoquant des désaturations, pouvant aller jusqu'à l'arrêt de l'alimentation par voie orale. Les supports nutritionnels de relais sont alors, dans les cas où l'alimentation au biberon s'avère non réalisable ou insuffisante : la sonde nasogastrique

(SNG) en première intention, voire la gastrostomie si le sevrage de la SNG ne s'avère pas possible rapidement.

*d. Prise en charge d'une SPR de grade 1*

La prise en charge initiale en maternité doit (2) :

- Faire dormir l'enfant en décubitus ventral ou latéral dans des conditions de couchage sécurisées
- Surveiller l'obstruction des voies aériennes : la saturation en oxygène et le rythme cardio-respiratoire
- Positionner l'enfant pendant le biberon bien verticalement avec la tête dans l'axe de façon à faciliter la fermeture laryngée pendant la déglutition
- Faciliter la succion par l'utilisation de tétines molles (caoutchouc souple, silicone souple)
- Faire boire un lait (de mère ou non) non épaissi
- Déculpabiliser une mère dont l'allaitement ne sera pas possible (comme pour tout enfant porteur de fente palatine)

Lors du diagnostic, un bilan clinique et paraclinique doit être réalisé à la recherche de malformations associées. On recherche notamment une anomalie génétique. En effet, le pronostic à long terme de la séquence n'est pas tant lié à la gravité anatomique initiale, mais au diagnostic auquel elle est associée (2).

L'ordre actuel des traitements proposés par le CRM est le suivant :

- Posture ventrale
- Soutien nutritionnel
- Exclusion des biberons pour passer un cap en cas d'aggravation per prandiale
- Tube naso-pharyngé transitoire
- VNI
- Trachéotomie

En cas de glossoptose de grade 2 ou 3, une levée de l'obstruction respiratoire peut-être nécessaire. Dans ce cas certaines équipes proposent un geste chirurgical de labioglossopexie que nous souhaitons développer plus particulièrement ici.

#### *e. Évolution à long terme*

L'évolution à long terme des SPR syndromiques dépend du syndrome associé. En cas de SPR associée aux syndromes de Stickler, collagénopathies et maladies constitutionnelles osseuses le pronostic est favorable. Le pronostic des syndromes polymalformatifs avec anomalies du neuro-développement est beaucoup plus réservé.

#### *f. Pronostic de croissance*

L'évolution des enfants porteurs de SPR isolées est normale à long terme sur le plan de la croissance et du développement cognitif. La SPR est habituellement pourvoyeuse de classes 2 squelettiques par rétrognathie.

Pour rappel, la classification de l'occlusion dentaire selon d'Angle se définit comme suit :

- En classe 1, la première molaire mandibulaire est mésialée d'une demi-cuspide par rapport à la première molaire maxillaire.
- En classe 2, la première molaire mandibulaire est distalée par rapport à la première molaire maxillaire.
- En classe 3, la première molaire mandibulaire est mésialée de plus d'une demi-cuspide par rapport à la première molaire maxillaire.

## **6. Labioglossopexie**

La première labioglossopexie (LGP) est décrite en 1911 par Shukowsky, avant même la description de la séquence par Robin, puis par Douglas en 1946. Depuis la technique décrite par Douglas a été beaucoup modifiée, mais le principe est toujours resté le même. Il s'agit de tracter et fixer la langue en avant, de façon à lever l'obstruction des voies respiratoires en arrière de la base de langue.

Dans sa technique initiale, Douglas dénude un rectangle muqueux de face ventrale de langue, le long du plancher, sur l'alvéole et sur la lèvre inférieure. La langue est tractée en avant et les zones suturées entre elles par des points en U transfixiants de la face dorsale de la langue au menton à travers la lèvre inférieure (26).

Selon Sher (6), les meilleures indications de LGP sont les obstructions de type 1 : par recul de base de langue dans le sens antero-postérieur. L'enjeu principal est donc de bien identifier l'origine de l'obstruction respiratoire.

Des techniques chirurgicales diverses ont été ensuite décrites (19) telles que la fixation de la langue à la mandibule (Oeconomopoulos en 1960), l'utilisation du tenseur du fascia lata (Lewis *et al.* en 1968), l'embrochage de la langue à la mandibule (Hadley&Johnson en 1963, Schatten&Tidmore en 1966), la fixation de la langue aux faces internes de joues (Minervini en 1973).

En 1960, Routledge décrit une technique qui évite le sacrifice du plancher lingual par pexie de la face interne de lèvre inférieure à la face ventrale de langue avec un point musculaire profond et un point transfixiant de la face dorsale de langue à la peau du menton. En 1977, Randall modifie la technique de Routledge en positionnant le fil tenseur non pas sur la partie antérieure mais sur la partie postérieure de la langue. En 1989, Parsons insiste sur l'importance de la désinsertion du muscle genioglosse de la face linguale de la symphyse (27).

La chirurgie de référence dans la littérature actuellement est celle décrite par Argamaso en 1992 (19). La procédure est conçue pour utiliser deux points d'attache pour la langue, l'un au niveau de l'alvéole mandibulaire et l'autre au niveau de la lèvre inférieure (figure 5). Le muscle génioglosse est également libéré à son insertion linguale pour allonger la langue. La langue est arrimée à la lèvre inférieure par un point profond au pourtour du corps de la mandibule, impliquant le passage transfixiant du fil en sous-mental. De nombreux auteurs (27–30) utilisent un fil de rétention temporaire fixé du menton à la base de langue avec des boutons (figure 6).

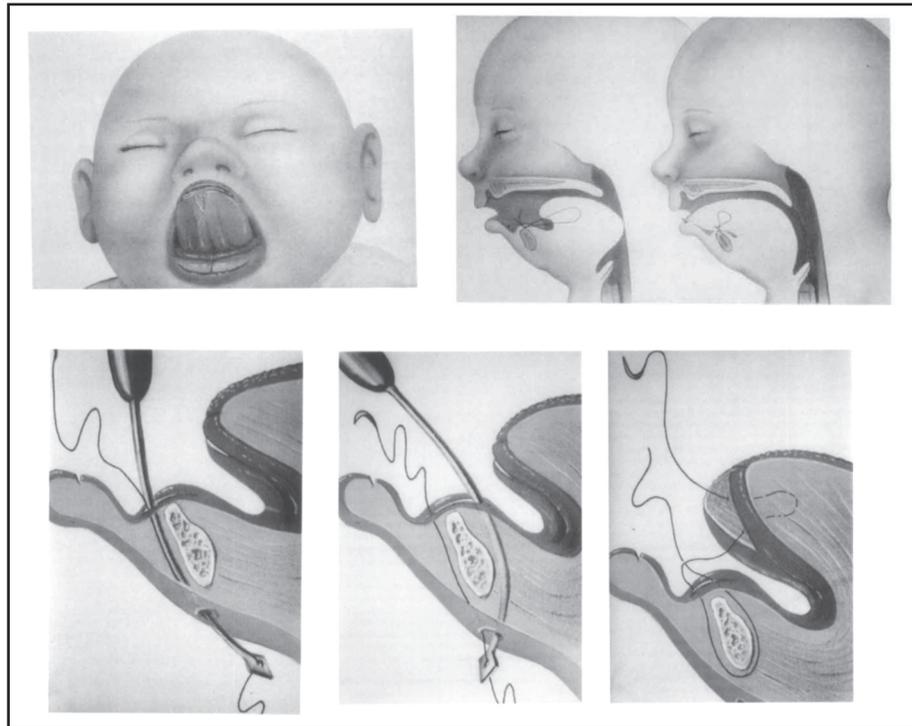


Figure 5 : Schéma de labioglossopexie avec point péri-mandibulaire  
 D'après Argamso – 1992 – *Glossopexy for Upper Airway Obstruction in Robin Sequence* (19)

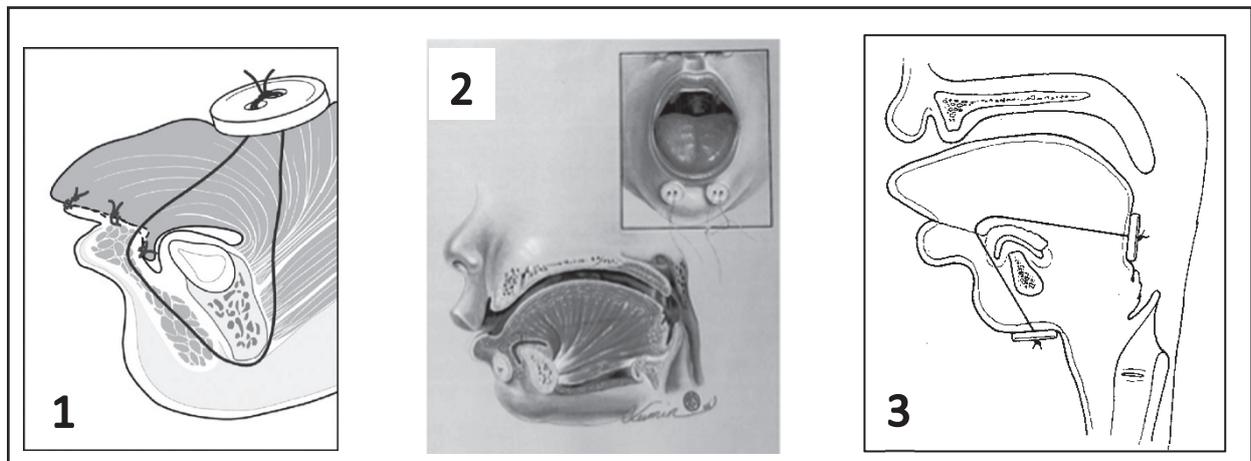


Figure 6: Exemples de techniques chirurgicales utilisant un fil rétentif temporaire fixé avec des boutons  
 1 : D'après Bijnen et al. – 2009 – *Tongue-lip adhesion in the treatment of Pierre Robin sequence* (28)  
 2 : D'après Huang et al. – 2005 – *Tongue-lip adhesion in the management of Pierre Robin sequence with airway obstruction: technique and outcome* (29)  
 3 : D'après Parsons et Smith – 1980 – *A modified tongue-lip adhesion for Pierre Robin anomalad* (27)

Les complications de la labioglossopexie les plus décrites dans la littérature sont les désunions de cicatrices, les infections de site opératoire, les lacérations de langue, les cicatrices cutanées, ainsi que des risques de lésions des canaux des glandes sous-mandibulaires ou de malpositions dentaires (19,25,28,29,31–39).

### **III. PRISE EN CHARGE DE LA SPR À MARSEILLE**

#### **1. Prise en charge anténatale**

Les enfants porteurs de SPR sont pris en charge initialement par l'équipe du Centre de Compétence SPRATON. Cette équipe rassemble des pédiatres spécialisés en néonatalogie, en pneumo-pédiatrie et hépato-gasto-entérologie, des chirurgiens ORL et plasticiens, et une orthophoniste.

Dès le dépistage prénatal (DPN) de la SPR les parents sont adressés au médecin coordonnateur du CCRM centre SPRATON. La malformation est expliquée ainsi que les difficultés inhérentes respiratoires et alimentaires. Les principes de la prise en charge médicale et chirurgicale sont exposés aux parents. Les différentes solutions pour la prise en charge de l'alimentation sont explicitées et reprises ensuite si nécessaire par l'orthophoniste du centre lors d'une consultation dédiée. Si la gravité anatomique peut-être suspectée à l'échographie prénatale, il n'en est pas de même pour gravité fonctionnelle. Gravité anatomique et fonctionnelles n'étant pas strictement superposables, la naissance est toujours programmée en maternité niveau 3 afin d'anticiper toute nécessité de réanimation néonatale en urgence.

Le DPN permet à l'équipe médico-chirurgicale de se préparer à la naissance. Le médecin coordonnateur contacte l'ensemble des membres de l'équipe afin d'avoir une discussion pluridisciplinaire concernant l'enfant à naître. Le chirurgien ORL de garde et l'équipe de maternité et de réanimation néonatale sont informés de la naissance. Les difficultés de ventilation et d'intubation potentielles sont ainsi anticipées.

#### **2. Prise en charge du syndrome obstructif**

##### *a. Prise en charge médicale initiale*

La prise en charge est toujours la moins invasive possible.

Dès la naissance, l'enfant est examiné par le chirurgien plasticien pédiatre et par un chirurgien ORL pédiatre du CCMR SPRATON.

Sont évaluées :

- L'adaptation de l'enfant à la posture en décubitus dorsal, ventral et latéral
- La qualité de la succion-déglutition

- Les capacités d'alimentation orale au biberon ou à la seringue
- La position de langue à l'examen endobuccal et en nasofibroscopie avec fibroscopie des voies aériennes supérieures.

La fibroscopie est réalisée en décubitus dorsal, latéral et/ou en position demi assise selon la posture la mieux tolérée. En plus de confirmer la glossoptose, elle permet d'éliminer d'autres étiologies de syndrome obstructif et d'objectiver les reflux gastro-œsophagiens sévères. Le grade de glossoptose est défini selon l'échelle de Cole *et al* (7).

Les enfants ne présentant pas de détresse respiratoire immédiate sont réévalués par un chirurgien de l'équipe à 8 ou 15 jours.

Si l'état de l'enfant permet d'en attendre le délai de réalisation, une polysomnographie nocturne est demandée. La polysomnographie n'est pas réalisée si l'enfant est intubé ou si la sévérité clinique impose une prise en charge en urgence.

En première intention l'enfant est posturé en décubitus latéral ou ventral selon la tolérance respiratoire. La saturation capillaire en oxygène est monitorée. En cas de signes cliniques de syndrome obstructif avec des désaturations notamment aux tétées, une ventilation non invasive par lunettes simples, lunettes haut débit ou CPAP peut-être mise en place. En cas de difficultés majeures faisant craindre un recours rapide à une trachéotomie ou en cas de nécessité d'intubation dès la naissance, la labioglossopexie est proposée, après concertation pluridisciplinaire, comme alternative première à la trachéotomie.

#### *b. Prise en charge chirurgicale : labioglossopexie*

La technique proposée de labioglossopexie proposée dans le centre à Marseille n'est pas exactement celle décrite dans la littérature et exposée ci-dessus.

#### Indications

Les indications de labioglossopexie sont :

- Mauvaise tolérance de la posture malgré la VNI
- Impossibilité d'alimentation orale au biberon avec désaturations aux tétées

- Syndrome d'apnées obstructives du sommeil (SAOS) objectivé à la polysomnographie avec des critères cliniques de syndrome obstructif (désaturations et épisodes cyanosants)
- Épuisement secondaire avec aggravation sur le plan alimentaire puis respiratoire malgré une bonne tolérance initiale, soit une sous-évaluation du problème respiratoire initial (et le plus souvent une consultation tardive dans le centre)

### Technique chirurgicale

La technique chirurgicale utilisée dans le centre est une technique comportant des lambeaux muco-musculaires d'échange entre la face ventrale de la langue et le vestibule labial seulement. Il s'agit d'une technique chirurgicale non transfixiante : sans points transfixiants ni boutons. Elle est illustrée dans la figure 7. Elle nécessite des équipes expérimentées pour le geste chirurgical initial : chirurgiens, ORL et réanimateurs pédiatres.

L'intervention se fait au bloc opératoire pédiatrique dans des conditions réunissant une équipe de médecins anesthésistes réanimateurs qualifiés permettant la gestion d'une intubation difficile, l'équipe d'ORL pédiatrique pour la gestion de l'intubation difficile ou d'une éventuelle trachéotomie et les chirurgiens plasticiens pour le geste opératoire. En l'absence du chirurgien plasticien référent le geste peut être réalisé par un seniors d'ORL pédiatrique.

Le protocole est le suivant (figures 7 à 9 page 22) :

- Induction à l'anesthésie générale par un anesthésiste pédiatre expérimenté
- Intubation sous fibroscopie par l'ORL pédiatre senior expérimenté (avec traction possible de la langue par un fil de traction lingual provisoire afin de dégager la filière pharyngo-laryngée)
- Technique chirurgicale :
  - o Infiltration première à la xylocaïne adrénalinée à 0,05% administrée en fonction du poids de l'enfant de la face ventrale de langue et de la face vestibulaire de la lèvre
  - o Prélèvement sur la face ventrale de langue d'un lambeau muco-musculaire à charnière antérieure

- Prélèvement d'un lambeau muco-musculaire à charnière inférieure vestibulaires sur la face interne de la lèvre inférieure
- Réalisation de un ou plusieurs points musculaires profonds chargeant les muscles de la langue et le périoste de la symphyse mentonnière de façon à avancer et arrimer la langue en avant
- Suture des deux lambeaux muqueux entre eux par des points séparés de fil résorbables. Contrairement à ce qui est décrit par certains auteurs (32), les lambeaux muqueux sont entièrement conservés.

### Période post-opératoire

Lors des premières labioglossopexies, les patients étaient extubés précocement (soit dès le réveil, soit après 48 heures de ventilation en réanimation). Chez plusieurs patients l'extubation a été suivie de difficultés ventilatoires majeures ayant parfois nécessité des ré-intubations en urgence et dans de mauvaises conditions. Un protocole consensuel entre les équipes de réanimation et de chirurgie a été mis en place. L'enfant est surveillé intubé pendant 5 jours en réanimation, le temps de la phase d'œdème post-opératoire maximal. Avant l'extubation la régression de l'œdème est vérifiée à l'endoscopie. En cas d'œdème important, une corticothérapie est initiée 48 heures avant l'extubation, à visée anti-œdémateuse. L'extubation se fait sous contrôle endoscopique.

Au sortir de réanimation les enfants sont transférés en service de néonatalogie ou de chirurgie pédiatrique. La première alimentation orale est donnée à J1 post-extubation à la seringue puis au biberon après 3 à 5 jours d'alimentation bien conduite à la seringue, soit une reprise théorique du biberon 8 à 10 jours après la labioglossopexie. La sortie d'hospitalisation est autorisée dès que l'autonomie alimentaire est acquise, ou avec une SNG à domicile en cas de difficultés alimentaires persistantes.

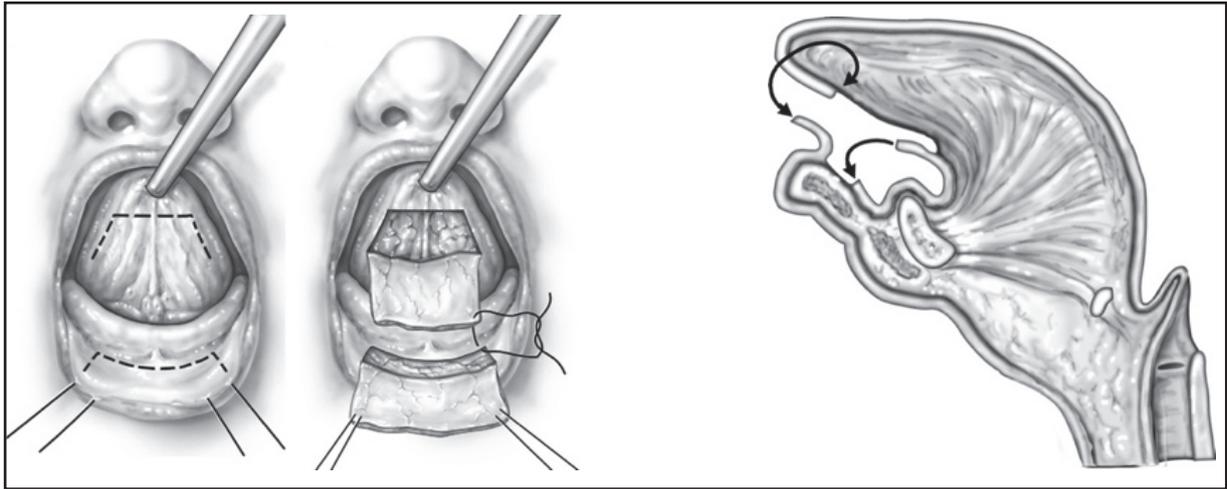


Figure 7 :Schéma de Labioglossopexie non transfixiante sans boutons telle que réalisée dans le centre à Marseille D'après Qaqish et Caccamese – 2009 – The tongue-lip adhesion (30)

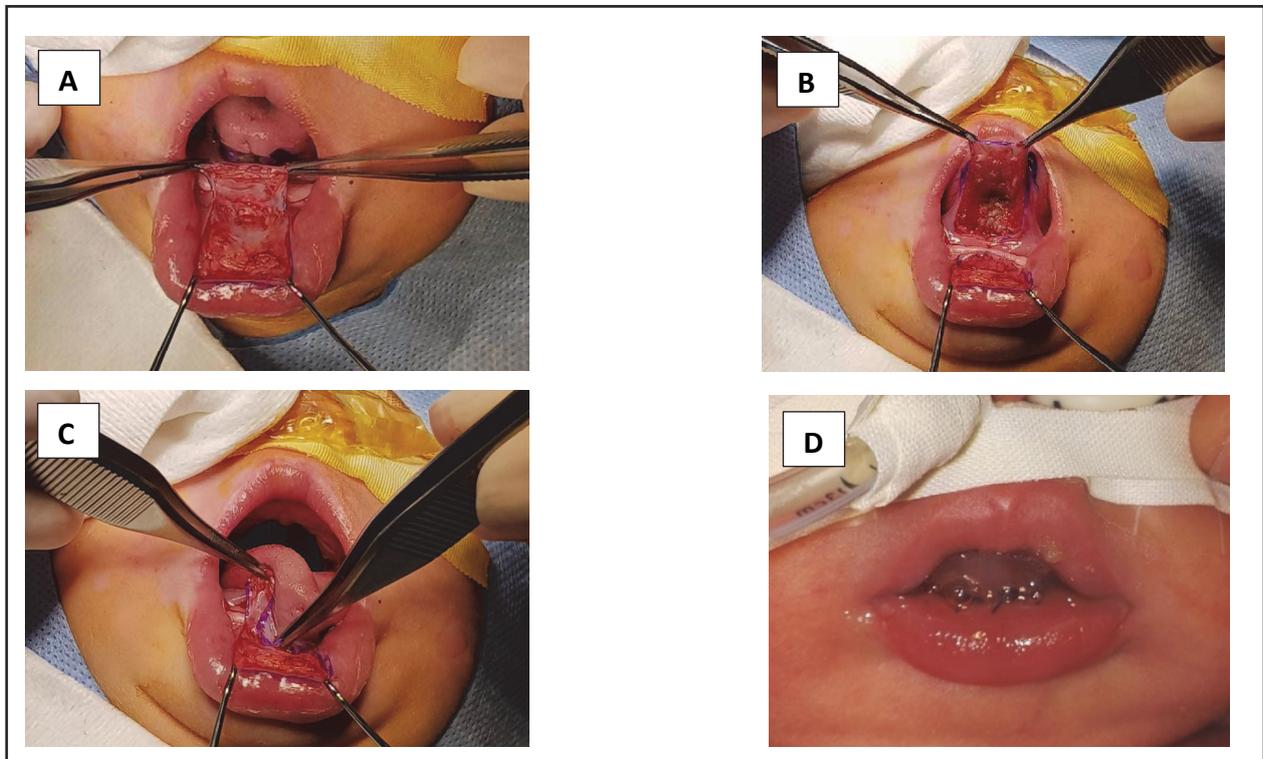


Figure 8 : Photographies de labioglossopexie non transfixiante  
 A : Prélèvement du lambeau vestibulaire, B : prélèvement du lambeau lingual,  
 C : Mise en opposition des deux lambeaux, D : aspect post-opératoire immédiat



Figure 9 : Aspect de labioglossopexie à 1 mois post-opératoire

### **3. Prise en charge des difficultés alimentaires et bilan complémentaire**

Dès que l'enfant est stable et ne présente pas, ou plus, de signes de gravité, il est reçu à la consultation pluridisciplinaire mensuelle. Au cours de celle-ci, le rôle de l'orthophoniste est primordial dans la prise en charge des troubles de succion-déglutition. L'alimentation au biberon est encouragée. En effet, en plus de son rôle nutritif, elle va permettre la tonification des muscles nécessaires à la phonation, et aider à l'avancée du menton. Les tétées doivent être courtes : 20 à 30 minutes maximum. Car au-delà, l'apport calorique est inférieur à la dépense énergétique et la prise de poids est insuffisante. L'alimentation est fragmentée : on n'hésite pas à augmenter le nombre journalier de prises en petite quantité. On utilise des tétines en caoutchouc ou silicone très souples à débit variable sans en agrandir les orifices pour éviter un afflux de lait trop important dans la bouche pouvant provoquer des fausses routes. L'éducation thérapeutique des parents et l'équipe infirmière a pour objectif d'enseigner les techniques simples permettant de faciliter les prises au biberon (en appuyant fermement sous le menton) tout en maintenant le lien et le plaisir pour l'enfant et le parent.

En cas de difficultés alimentaires trop importantes se manifestant par des prises journalières insuffisantes avec une prise de poids insuffisante, un relai pas sonde nasogastrique peut-être instauré temporairement.

Au cours de l'hospitalisation en néonatalogie, ou au décours de la consultation, et en cas d'anomalies à l'examen clinique du pédiatre, un bilan malformatif est demandé. En fonction de l'examen clinique, ce bilan comporte :

- Une consultation de génétique
- Une échographie cardiaque
- Une échographie abdomino-rénale et des voies urinaires
- Une IRM cérébrale
- Un EEG
- Un examen ophtalmologique

#### 4. Suivi dans le CCMR

##### a. Suivi pluridisciplinaire dans la première année de vie

Le suivi est régulier et rapproché dans les premiers mois de vie afin de s'assurer de l'adaptabilité respiratoire et alimentaire de l'enfant.

Après la période néonatale et pendant toute la durée de la croissance, les enfants sont pris en charge par l'équipe du Centre de Compétence SPRATON puis MAFACE (centre de compétence des maladies rares de la face et de la cavité buccale), qui prend en charge tous les enfants porteurs de fentes. Cette équipe comprend un chirurgien plasticien, un chirurgien maxillo-facial, un chirurgien ORL, un chirurgien oral, un médecin phoniatre, un orthodontiste, une orthophoniste et une infirmière puéricultrice. Les enfants sont vus de façon rapprochée pendant la première année de vie. On surveille la bonne mobilité de la langue et les capacités d'alimentation au biberon puis à la cuillère, que l'enfant ait eu une LGP (figure 10), ou non.



Figure 10 : Photographies de patients de 9 et 10 mois porteurs de labioglossopexie en place

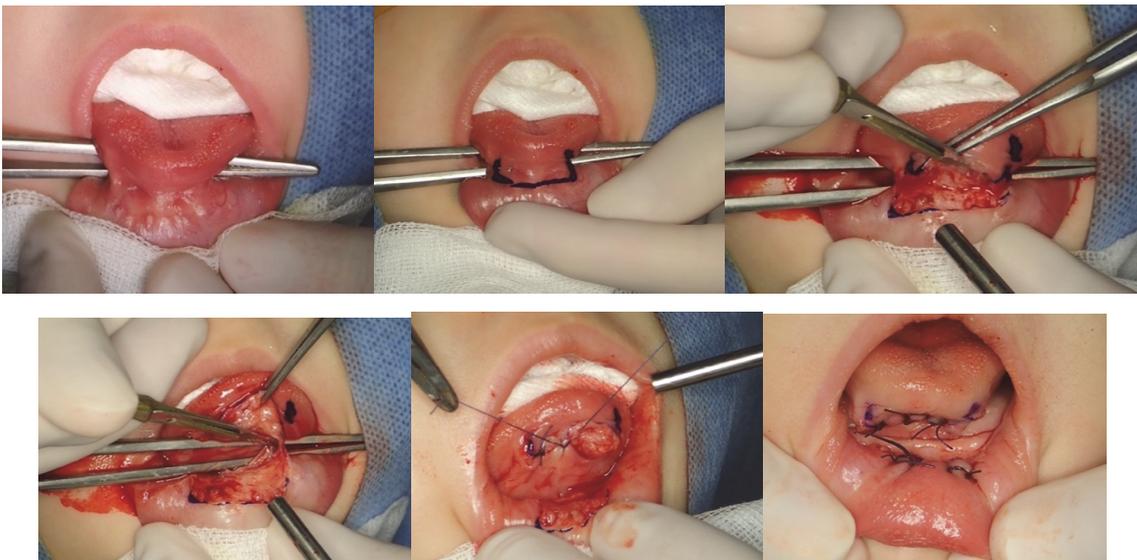
Selon le protocole en place dans le service, les fentes vélares pures sont fermées à 6 mois par une véloplastie simple et les fentes vélopalatines totales sont fermées en un temps à 10 mois. La LGP est séparée deux mois après la fermeture chirurgicale de la fente palatine.

### *b. Séparation de labioglossopexie*

La séparation de LGP est réalisée après la fermeture chirurgicale du palais. Un délai de 2 mois post-opératoires après la chirurgie palatine est observé afin de ne pas risquer de majorer les risques respiratoires. Dans les rares cas de présence concomitante de trachéotomie seulement, les deux gestes de séparation de la labioglossopexie et de fermeture du palais sont réalisés dans le même temps. Le risque de majoration transitoire du syndrome obstructif lié à l'œdème post-opératoire lors de la séparation de la LGP est couvert par la trachéotomie.

Le protocole chirurgical de séparation de la labioglossopexie respecte une technique standard de sevrage de lambeau pédiculé (figure 11) :

- Infiltration première de la face ventrale de la langue à la xylocaïne adrénalinée à 0,05% administrée en fonction du poids de l'enfant
- Incision au niveau de la cicatrice de fixation du lambeau lingual
- Désinsertion des deux lambeaux
- Hémostase locale et fermeture des deux sites muqueux sur eux-mêmes par des points séparés de fil résorbable sur la langue ainsi qu'au niveau de la lèvre
- Vérification de l'absence de déformation visible ni de la langue ni de la lèvre en fin d'intervention



*Figure 11 : Photographies de séparation de la labioglossopexie chez un de nos patients porteur de SPR*

Les enfants rentrent à domicile le lendemain de l'intervention.

*c. Suivi pluridisciplinaire à long terme*

Après l'intervention de vélo ou palatovéloplastie, ou de séparation de LGP pour ceux qui en ont eu une, les enfants sont revus en consultation pluridisciplinaire à l'âge de 18 mois. La guidance parentale avec l'orthophoniste du centre est mise en place : les familles sont vues tous les 6 mois, des jeux de souffle et aspiration à faire au quotidien sont mis en place pour rééduquer la musculature du voile du palais.

Ensuite le suivi se fait tous les ans en consultation pluridisciplinaire. Les enfants sont suivis sur les plans de la croissance faciale, de la mobilité de l'efficacité du voile du palais, de la phonation, et du développement dentaire jusqu'à la fin de la croissance.

## **IV. PATIENTS ET MÉTHODES**

La labioglossopexie est une chirurgie ancienne, parfois décrite par des équipes pour les complications potentielles qu'elle engendre. Elle est souvent considérée comme une chirurgie mutilante pour la langue et les germes dentaires. Devant l'évolution satisfaisante des patients traités par labioglossopexie dans le centre, nous présentons ici les résultats de la labioglossopexie sur une dizaine d'années.

### **1. Patients et recul de l'étude**

Depuis 2006, 58 patients sont nés porteurs de SPR dans le centre. 25 sont syndromiques et 33 non syndromiques. Tous les patients ayant bénéficié d'une labioglossopexie entre 2006 et 2017 dans les CHU Timone Enfants et Hôpital Nord de Marseille ont été inclus de façon rétrospective. Nous avons choisi d'établir notre étude sur les dix dernières années au moment du recueil de données afin de faciliter celui-ci et de le rendre plus fiable. Le recul maximal de l'étude était de 12,08 ans et le recul moyen de 5,84 ans.

Tous les patients présentaient une SPR de grade 3, ou une détresse respiratoire sévère ne répondant pas au traitement médical conservateur de première intention. Devant les différences de tableaux cliniques et de pronostics des enfants syndromiques, deux groupes sont identifiés : le groupe S des enfants syndromiques, et le groupe NS des enfants non syndromiques. Les résultats seront présentés au sein de ces deux groupes lorsque cela paraît pertinent.

### **2. Méthode**

#### *a. Recueil de données*

Le travail de recueil de données se faisait par la relecture des dossiers médicaux et paramédicaux et par l'examen clinique des enfants au moment de la consultation de suivi pluridisciplinaire.

Les données recueillies dans les dossiers médicaux étaient :

- En préopératoire : le terme de naissance, le poids de naissance, l'âge de première consultation dans le centre, la provenance (autre structure de soins/domicile), le contexte syndromique ou non, le type de fente, le grade de glossoptose (Selon Cole *et al.*), la pose d'une SNG préopératoire, la présence d'un RGO, les données de la PSG ou de la saturométrie, la nécessité d'une intubation préopératoire, l'âge et le poids à l'intervention, l'opérateur.
- En post-opératoire : la durée d'intubation, les durées d'hospitalisation dans les différentes unités (réanimation/USI/néonatalogie/pédiatrie générale ou chirurgie pédiatrique), les complications post-opératoires, l'âge de reprise d'une alimentation orale, la durée totale post-opératoire de SNG, l'âge d'autonomie alimentaire, la nécessité d'une gastrostomie, la sortie à domicile ou en HAD, les données de la PSG post-opératoire, l'âge à la séparation de la labioglossopexie, l'âge de fermeture de la fente palatine.

Les données recueillies à la consultation de suivi étaient :

- L'examen des dents mandibulaires : recherche de caries, malpositions dentaires, dyschromies, ou troubles de l'éruption du bloc incisivo-canin mandibulaire
- L'examen clinique de la langue : protrusion, élévation et latéralisation
- La recherche de plainte de l'enfant liée aux cicatrices
- La relation inter-dentaire en classe d'Angle dentaire
- Recherche de troubles phonatoires et articulatoires à l'examen orthophonique
- L'examen des radiographies panoramiques ou téléradiographies de crâne si elles avaient été réalisées pour le suivi orthodontique.

#### *b. Évaluation des résultats et analyse statistique*

Des films et des photographies des visages des enfants de face et de profil ainsi que des cicatrices de langue et de lèvre étaient réalisés. Le consentement écrit des parents était systématiquement recueilli.

Les données calculées étaient soit des médianes soit des moyennes. Au vu du faible nombre de sujets par groupe, on a utilisé un test non paramétrique pour les comparaisons sur les données quantitatives entre groupes S et NS (test de Mann and Whitney). L'étude a été présentée au Portail d'Accès aux Données de Santé de l'APHM et enregistrée sous le numéro 2019\_9.

### *c. Objectifs de l'étude*

Notre objectif principal était d'évaluer l'efficacité de la labioglossopexie sur le syndrome obstructif. Le succès de la labioglossopexie était défini par l'absence de chirurgie secondaire (trachéotomie). L'échec de l'intervention était défini par la nécessité de trachéotomie.

On a défini deux types d'objectifs secondaires :

Le premier à court terme, était d'évaluer l'efficacité de la labioglossopexie sur l'autonomisation alimentaire de l'enfant, autrement dit l'absence de support nutritionnel (gastrostomie, SNG). L'âge d'autonomie alimentaire était défini par l'âge d'ablation de la sonde nasogastrique ou du bouton de gastrostomie.

Le deuxième à long terme était d'évaluer l'absence de retentissement de la labioglossopexie sur la croissance et le développement des dents et de la face.

## V. RÉSULTATS

Les caractéristiques des patients sont résumées dans le tableau 1.

### 1. Patients et données préopératoires

#### a. Types de SPR

25 patients ont été inclus (sur 58 soit 43,1 %), 7 garçons et 18 filles. Parmi les 25 patients de la série, 12 (48%) étaient syndromiques (groupe S) et 13 (66%) non syndromiques (groupe NS).

Les syndromes retrouvés étaient (figure 12) :

- Trois syndromes de Stickler,
- Une microdélétion 16p11.2,
- Une microdélétion 17q12,
- Une microdélétion du chromosome 16
- Deux mutations chez le même patient du gène WWOX
- Cinq syndromes non étiquetés dont
  - Trois atteintes neurologiques avec des troubles du neurodéveloppement
  - Une suspicion de collagénopathie de type 2
  - Un syndrome polymalformatif associant un kyste de l'épiglotte à la SPR, et des troubles du neurodéveloppement

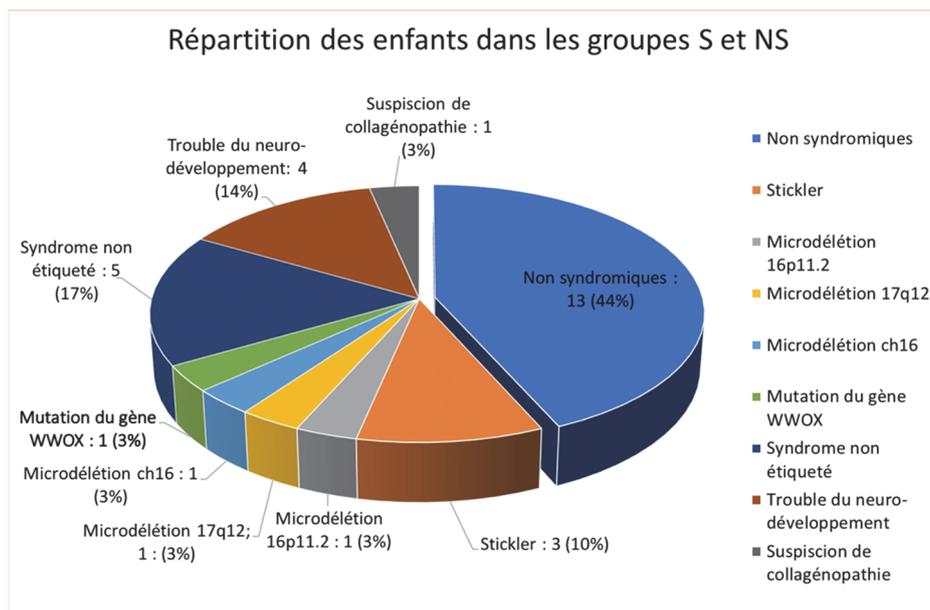


Figure 12 : Répartition des enfants dans les groupes S et NS

*b. Terme et poids de naissance*

Trois enfants étaient nés prématurément : deux à 34SA et un à 26+6SA, tous non syndromiques. Le poids de naissance moyen était de 3023g [975-4050]. Un enfant à terme (38 SA) était né hypotrophe (2660g).

Dans le groupe S, le poids de naissance moyen était de 2964 grammes. Dans le groupe NS, le poids de naissance moyen était de 3077 grammes.

*c. Âge moyen à la 1ere consultation au sein du CC SPRATON*

L'âge moyen de première consultation dans le centre était 13,2 jours de vie [0-100]. 15 enfants étaient adressés par une des maternités du CHU, 7 par des maternités d'autres CH de Marseille ou de périphérie, et 2 étaient déjà rentrés à domicile.

Dans le groupe S l'âge médian de première consultation était de 9 jours. Dans le groupe NS, l'âge médian de première consultation était de 2 jours.

*d. Type de fente*

Tous les patients présentaient des fentes vélopalatines totales larges typiques de la séquence de Pierre Robin dites en U, sauf un qui présentait une fente vélaire étroite (en contexte syndromique et neurologique).

*e. Grade de glossoptose*

18 enfants (72%) présentaient initialement une glossoptose de grade 3, 4 (16%) une glossoptose de grade 2, et 3 (12%) une glossoptose de grade 1.

Dans le groupe S, 7 (58,3%) présentaient une glossoptose de grade 3, 2 (16,6%) une glossoptose de grade 2 et 3 (25%) une glossoptose de grade 1.

Dans le groupe NS, 11 (84,6%) présentaient une glossoptose de grade 3, et 2 (15,3%) une glossoptose de grade 2 et aucun grade 1.

#### *f. Bilan respiratoire préopératoire*

Une polysomnographie préopératoire a été réalisée pour 9 enfants (36%). L'indice d'apnées-hypopnées (IAH) était connu pour 8 patients. On a considéré seulement les apnées et hypopnées obstructives. L'IAH préopératoire moyen était de 20,2/heure.

À l'examen clinique tous les enfants (100%) présentaient un syndrome obstructif sévère avec désaturations et apnées systématiques au décubitus dorsal persistant en décubitus latéral ou ventral et, selon les cas, aux tétées.

3 enfants ont dû être intubés avant l'intervention, 2 en salle de naissance et un à J2 de vie. Pour un enfant, né avec un PN de 975 grammes, l'intubation a duré 1 mois. Un enfant a eu une sonde naso-pharyngée pendant 15 jours en préopératoire.

#### *g. Bilan alimentaire préopératoire*

19 enfants (76%) ont nécessité la mise en place d'une SNG avant l'intervention. Parmi eux un a eu une gastrostomie préopératoire. 16 enfants (64%) avaient un reflux gastro-œsophagien en préopératoire. Cette donnée n'était pas connue pour 3 enfants.

Dans le groupe S, 11 patients (91,6%) avaient eu une SNG préopératoire et 10 (83,3%) un RGO préopératoire.

Dans le groupe NS, 8 patients (61,5%) avaient eu une SNG préopératoire et 6 (46,1%) un RGO préopératoire.

#### *h. Âge à l'intervention*

L'âge moyen à l'intervention était de 27,04 jours de vie [0-117 jours].

Dans le groupe S, l'âge moyen au moment de l'intervention était de 38,2 jours de vie [0-117].

Dans le groupe NS, l'âge moyen à l'intervention était de 16,8 jours de vie [0-42] ( $p=0,14$ ).

#### *i. Poids moyen lors de l'intervention*

Le poids à l'intervention était retrouvé pour 21 (84%) enfants. Le poids moyen était de 3500 grammes [1525-6300].

Dans le groupe S, le poids moyen à l'intervention, connu pour 11 enfants, était de 3591 grammes [2400-6300].

Dans le groupe NS, le poids moyen à l'intervention, connu pour 10 enfants, était de 3229 grammes [1525-4500].

Dans le groupe S, 10 enfants sur 12 (83%) ont pris du poids entre la naissance et l'intervention. La prise de poids moyenne était de 650 grammes. Un enfant n'avait pas pris de poids. Le poids opératoire n'était pas connu pour un.

Dans le groupe NS, 6 enfants sur 13 (46%) ont pris du poids avant l'intervention (en moyenne 566g) . 2 n'ont pas pris de poids et 3 en ont perdu (186g en moyenne). Le poids opératoire n'était pas connu pour 3 enfants.

#### *j. Particularité de la technique chirurgicale*

Tous les enfants ont bénéficié d'une labioglossopexie selon la technique chirurgicale décrite précédemment. Dans un cas un fil de contention arrimé au niveau du menton a été mis en place en raison d'une extrême fragilité des tissus faisant craindre une possible désunion précoce.

#### *k. Composition de l'équipe chirurgicale*

L'équipe chirurgicale comportait un chirurgien plasticien et un ORL dans 21 cas, et un seul ORL pédiatre sénior dans 4 cas. Parmi eux le chirurgien coordonnateur du centre était présent sur 18 des 25 interventions (72%). Il s'agissait du même chirurgien dans 19 des 25 interventions.

#### *l. Recul de l'étude*

L'âge des enfants à la dernière consultation de suivi enregistrée était de 2 à 12,08 ans de vie. L'âge moyen à la consultation était de 5,84 ans. Sur les 25 patients, 3 sont décédés et 2 sont perdus de vue au moment du recueil de données.

Patient	Poids de naissance (gramme)	Syndromique	Terme (SA)	Âge à la première consultation (jours)	Grade de Glossoptose	Intubation pré-opératoire	SNG pré-opératoire	Âge opératoire (jours)	Poids opératoire (g)	Δ poids (g)
1	3200	oui	42	7	3	Tube naso-pharyngé	1	8	3740	540
2	2660	oui	38	0	2	non	1	5	2700	40
3	3700		39	10	2	non	1	33	NC	NC
4	3200	oui	39	60	3	non	1	27	NC	NC
5	3040		38	2	3	non		4	2980	-60
6	3270	oui	41	100	1	non	1	117	4840	1570
7	3740		38	11	3	non		40	4500	760
8	2860	oui	39	3	3	non	1	9	3060	200
9	3880	oui	40	15	1	non	1	100	6300	2420
10	3120		38	0	3	non		1	3120	0
11	3580		40	2	3	non	1	7	3900	320
12	2400	oui	34	0	3	non		0	2400	0
13	2600	oui	40	45	3	non	1	53	3780	1180
14	2990		39	1	3	non		3	3000	10
15	3100	oui	40	10	1	non	1	38	3600	500
16	975		26+6	0	3	À la naissance	1	34	1525	550
17	2060		34	11	2	non	1	42	3254	1194
18	4050		39	2	3	non		7	3750	-300
19	2785	oui	40	15	3	non	1	24	2880	95
20	3000		36	2	3	À la naissance	1	18	3000	0
21	2470	oui	37	6	3	non	1	28	2600	130
22	3330		38	9	3	non	1	13	NC	NC
23	3150	oui	38	8	2	non	1	49	3600	450
24	2960		38	7	3	À J2 devie	1	7	NC	NC
25	3460		40	4	3	non	1	9	3260	-200

Tableau 1 : Caractéristiques des patients et données pré-opératoires

## 2. Données post-opératoires

L'analyse statistique est résumée dans le tableau 2. Les données post-opératoires sont résumées dans le tableau 3.

### *a. Bilan respiratoire post-opératoire*

#### Durée moyenne d'intubation post-opératoire

La durée moyenne d'intubation post-opératoire était de 8,5 jours [0-60]. Une enfant a été extubée au bloc et hospitalisée en service de pédiatrie d'emblée.

Dans le groupe S, la durée moyenne d'intubation post-opératoire était de 9,3 jours [0-60].

Dans le groupe NS, la durée moyenne d'intubation post-opératoire était de 7,7 jours [0-17] ( $p=0,14$ ).

#### Taux de trachéotomies

Quatre patients (16%) ont eu une trachéotomie secondairement à la réalisation de la LGP. Deux étaient syndromiques et deux non syndromiques.

Sur les trois enfants qui ont été intubés en pré-opératoire, un (30%) fait partie des patients qui ont une trachéotomie après la LGP.

Dans le groupe S, 2 (16,6%) patients ont eu une trachéotomie. Tous deux sont décédés des suites de leur maladie respective à 1 et 3 ans de vie.

Dans le groupe NS, 2 patients (15,4%) ont eu une trachéotomie. Un des deux est décédé à l'âge de 3 mois de vie de complications de réanimation.

En plus de ces 4 patients, un cinquième, du groupe S, a eu une trachéotomie tardive en urgence à l'induction du bloc pour la fermeture de fente pour échec de ventilation. Le bilan a retrouvé par la suite un kyste de l'épiglotte au scanner, chez un enfant qui présentant un syndrome polymalformatif avec une cardiopathie complexe. La labioglossopexie seule ne pouvait donc être la réponse à ses troubles obstructifs. Cette trachéotomie n'est pas retenue comme imputable à la SPR, ni comme une complication de la labioglossopexie.

Sur les 58 enfants porteurs de SPR suivis dans le centre depuis 2006, 5 (8,6%) au total ont eu une trachéotomie.

### Polysomnographie nocturne post-opératoire

21 des 25 patients (84%) présentaient une nette amélioration clinique avec disparition des désaturations et pauses respiratoires. Deux enfants présentaient des ronflements.

Les données chiffrées de polysomnographie sont connues pour 7 enfants en post-opératoire seulement. On note que quand la polysomnographie était faite de façon précoce en post-opératoire (entre 1 mois et 6 semaines), on avait souvent une dissociation entre la clinique et l'examen de polysomnographie avec un IAH qui restait étonnamment haut et un enfant ne présentant cliniquement ni pauses ni désaturations. L'IAH moyen post-opératoire était de 14,05/heure.

Dans le groupe S, 10 enfants sur 12 (83,3%) présentaient une nette amélioration clinique avec disparition des désaturations et pauses respiratoires. Les données n'étaient pas connues pour les 6 autres patients.

Dans le groupe NS, 10 enfants sur 13 (76%) présentaient une nette amélioration clinique avec disparition des désaturations et pauses respiratoires. Les données n'étaient pas connues pour 2 enfants.

### *b. Bilan alimentaire post-opératoire*

#### Première prise alimentaire per os

La médiane de première prise alimentaire per os était de 9,5 jours [0-300] post-opératoires.

Dans le groupe S, la première prise alimentaire per os avait lieu en moyenne à 39,2 jours post-opératoires [2-300].

Dans le groupe NS, la première prise alimentaire per os avait lieu en moyenne à 13,3 jours post-opératoires [0-40] ( $p=0,98$ ).

#### SNG post-opératoire

19 (76%) patients ont eu une SNG en post-opératoire.

La durée moyenne de sonde nasogastrique était de 54,2 jours [0-255] après l'intervention. 11 (44%) enfants ont eu une SNG moins de 2 semaines, dont 3 qui n'en ont pas eu du tout. Le RGO était amélioré dans 48% des cas.

Dans le groupe S La durée moyenne de sonde nasogastrique était de 60,8 jours [0-255]. 5 (41,6%) enfants ont eu une SNG moins de 2 semaines, dont 2 qui n'en ont pas eu du tout. Le RGO était amélioré dans 50% des cas.

Dans le groupe NS La durée moyenne de sonde nasogastrique était de 48,2 jours [0-210] ( $p=0,85$ ). 6 (46,1%) enfants ont eu une SNG moins de 2 semaines, dont 1 qui n'en a pas eu du tout. Le RGO était amélioré dans 100% des cas.

#### Âge d'autonomie alimentaire

L'âge moyen d'autonomie alimentaire était connu pour 19 enfants. Il était de 4,9 mois de vie [0-3,5ans].

Dans le groupe S l'âge moyen d'autonomie alimentaire, connu pour 10 enfants, était de 8,2 mois de vie [0,63-4ans].

Groupe NS l'âge moyen d'autonomie alimentaire, connu pour 12 enfants, était de 2,1 mois de vie [ans] ( $p=0,04$ ).

#### Gastrostomie

Cinq enfants ont bénéficié d'une gastrostomie devant des troubles d'alimentation persistants, dont 3 avec une intervention de fundoplicature selon Nissen associée. Tous étaient suivis pour un syndrome polymalformatif lourd et deux font partie des enfants décédés des suites de leur maladie. Ces deux patients sont ceux qui ont eu une trachéotomie associée. Aucun enfant n'a eu de gastrostomie dans le groupe NS ( $p=0,02$ ).

De façon statistiquement significative, les enfants non syndromiques acquéraient plus tôt l'autonomie alimentaire, et avaient moins de gastrostomies.

L'analyse statistique a retrouvé une corrélation positive entre l'âge opératoire et l'âge d'autonomie alimentaire ( $p=0,01$ ). Plus l'intervention était réalisée tôt, plus l'enfant acquérait vite son autonomie alimentaire.

L'analyse statistique n'a pas retrouvé d'autre corrélations positives.

### *c. Complications mineures*

Dans les complications mineures on retrouvait 4 désunions dont 1 partielle. Trois ont nécessité une reprise chirurgicale à 5 jours, 7 jours et 2 mois post-opératoires.

Aucun enfant n'a présenté d'infection du site opératoire, d'atteinte des ostiums des canaux des glandes sous-mandibulaires, de lacérations de langue, de mucocèle, ni de saignement post-opératoire.

Dans le groupe S on retrouvait 1 désunion nécessitant une reprise chirurgicale à 2 mois post-opératoires.

Dans le groupe NS on retrouvait 3 désunions dont 1 partielle. 2 ont nécessité une reprise chirurgicale à 5 et 7 jours post-opératoires. Parmi eux, une patiente a présenté une désunion complète suite à une extubation accidentelle en salle de réveil avec une ré-intubation difficile par la suite. Lors de la reprise chirurgicale, un fil de contention avec un point transcutané mentonnier fixé sur une plaque de silicone a été utilisé.

### *d. Durée moyenne d'hospitalisation et âge de retour à domicile*

#### Durée moyenne d'hospitalisation post-opératoire

24 (96%) enfants ont été hospitalisés en réanimation ou USI dans les suites de l'intervention. La durée moyenne d'hospitalisation post-opératoire moyenne en réanimation ou USI était de 15,9 jours [0-90]. La durée d'hospitalisation totale médiane était de 27 jours [2-260].

Dans le groupe S, la durée d'hospitalisation post-opératoire moyenne en réanimation et USI était de 9,25 jours [0-37]. La durée d'hospitalisation totale moyenne était de  $48,4 \pm 68,1$ .

Dans le groupe NS, La durée d'hospitalisation post-opératoire moyenne en réanimation et USI était de 22 jours [0-90] ( $p=0,13$ ). La durée d'hospitalisation totale moyenne était de  $39,5 \pm 30,1$  ( $p=0,94$ ).

### Âge de retour au domicile

L'âge moyen de retour à domicile était de 2,5 mois de vie [0,6-9] soit 74,1 jours de vie [19-270].

Dix (40%) enfants sont rentrés en hospitalisation à domicile (HAD) : 6 pour gestion des troubles alimentaires (SNG ou gastrostomie en place au moment de la sortie) et 4 pour soins de trachéotomie.

Dans le groupe S, l'âge moyen de retour à domicile était de 3,18 mois de vie [0,73-9] soit 95,1 jours de vie. 7 (58%) enfants sont rentrés en HAD.

Dans le groupe NS, l'âge moyen de retour à domicile était de 1,82 mois de vie [0,6-3,33], soit 54,9 jours de vie [19-100]. 3 (23%) enfants sont rentrés en HAD.

### **3. Chirurgie de fermeture de fente palatine**

L'âge moyen de la palatovéloplastie ou de la véloplastie était 10,9 mois [8-20].

Dans le groupe S, l'âge moyen était 11,4 mois [9-20]. Dans le groupe NS, l'âge moyen était 10,4 mois [8-14].

### **4. Séparation de labioglossopexie**

L'âge moyen à la séparation de la labioglossopexie était de 14,2 mois de vie [10-29,5].

Dans le groupe S, l'âge moyen était de 15,3 mois de vie [12-29,5]. Dans le groupe NS, l'âge moyen était de 13 mois de vie [12,5-19].

<b>Crières</b>	<b>Syndromique</b>	<b>Non syndromique</b>	<b>p</b>
Âge opératoire	38.2 (± 37.1)	16.8 (± 15.0)	0.14
Durée Intubation post-opératoire (jours)	9.3 (±17.2)	7.8 (± 4.8)	0.14
Durée SNG (jours)	60.8 (± 76.4)	48.2 (± 60.9)	0.85
Durée réanimation/USI post-opératoire (jours)	9.3 (± 10.7)	22 (±28.2)	0.13
Durée hospitalisation totale (jours)	48.4 (± 68.1)	39.5 (± 30.1)	0.94
Reprise alimentation orale (jours post-opératoires)	39.2 (± 87.8)	13.3 (± 10.6)	0.98
Âge d'autonomie alimentaire	8.2 (± 12.3)	2.1 (± 2.2)	<b>0.04</b>
Complications mineures	8%	25%	NS
Gastrostomie	42%	0%	<b>0.02</b>
Trachéotomie	16.6%	15.4%	NS
Amélioration clinique	83%	85%	1

Tableau 2 : Analyse statistique comparative entre groupes S et NS

Patient	Durée intubation opératoire (jours)	Durée post-op (jours)	Durée réa/USI post-op (jours)	Durée hospitalisation totale post-opératoire (jours)	Première réalimentation (jours post opératoire)	Durée SNG (jours)	Âge autonomie alimentation (mois)	Gastrostomie	Trachéotomie	Désunion	Âge RAD	HAD	Âge fermeture de fente (mois)	Âge de séparation LGP (mois)
1	2	5	5	260	17	120	42	oui			270	OUI	20	29,5
2	1	1	1	22	5	14	0,63				22	NON	10	13,5
3	8	10	10	31	9	120	5				68	OUI	11	15
4	60	10	10	40	54	255	3,6		oui	Reprise	120	OUI	11	15,5
5	6	7	7	16	7	7	0,5				20	NON	10	12,5
6	1	1	1	21	2	0	9,5	oui			NC	OUI	12	15
7	0	0	0	2	0	0	0				60	NON	8	12
8	7	7	7	21	8	16	8,83	oui			26	NON	10	15
9	23	37	37	60	NON	0	X	oui	oui		180	OUI	x	x
10	7	9	9	18	7	15	0,56				19	NON	10	14
11	5	90	90	90	13	90	X		oui		non	NON	x	x
12	6	13	13	40	19	30	1				40	NON	9	12
13	1	1	1	3	2	135	6				55	NON	10	12
14	1	1	1	22	15	19	0,8				30	NON	14	19
15	0	22	22	28	300	75	NON	oui	oui		105	OUI	12	13,5
16	12	33	33	84	30	70	3				120	OUI	14	14
17	11	11	11	41	14	38	2,6				81	NON	10	x
18	7	7	7	15	8	14	0,7				21	NON	9	11
19	6	6	6	27	10	60	2,5				60	OUI	11	14
20	17	75	75	85	40	210	7		oui	Reprise	100	NON	10	10
21	0	2	2	23	4	19	1,76				49	NON	11	15
22	14	15	15	60	14	3	3,33				75	OUI	8,5	12
23	5	6	6	36	10	6	6				120	OUI	10	13
24	7	15	15	22	8	16	0,76			Partielle	30	NON	10	13
25	6	13	13	27	8	24	1			Reprise	35	NON	10	11

Tableau 3 : Données post-opératoires

## 5. Données cliniques à long terme

Les données d'examen clinique dans le suivi à long terme sont disponibles pour 20 enfants. Sur les 25 inclus, 3 sont décédés et 2 perdus de vue au moment du recueil de données. La moyenne d'âge de consultation était de 5,84 ans. L'âge des enfants à la dernière consultation de suivi, au moment du recueil de données était de 31 mois à 12,08 ans de vie. Les données sont résumées dans le tableau 4.

### a. Cicatrices endo-buccales

Elles sont présentées dans les figures 13 à 16



Figure 13: aspect cicatrice de lèvre inférieure chez une enfant de 4 ans ayant bénéficié d'une LGP



Figure 14: aspect de cicatrice de lèvre chez une enfant de 6 ans et demi ayant bénéficié d'une LGP



Figure 15 : aspect de cicatrice de langue chez une enfant de 6 ans et demi ayant bénéficié d'une LGP



Figure 16 : protraction de langue chez une enfant de 6 ans et demi ayant bénéficié d'une LGP

Aucun enfant ne se plaignait de gêne au niveau des cicatrices de la lèvre inférieure. Aucun enfant ne se plaignait de gêne de mobilité de la langue. Aucun enfant n'avait de difficultés à la protraction de langue. Aucun enfant ne présentait de déviation de langue à la protraction. Une patiente se plaignait d'une gêne au niveau de la cicatrice de langue par frottement sur la couronne de la dent définitive sous-jacente.

Aucun enfant ne présentait de cicatrice inesthétique ou hypertrophique du menton ou sous-mentale en l'absence de points transfixiants.

### *b. Formule dentaire*

Sur les 20 patients revus en consultation, 12 étaient en denture lactéale à la mandibule et 8 en denture mixte avec des incisives définitives sur arcade. Aucun ne présentait d'atteinte du bloc incisivo-canin mandibulaire. Aucun ne présentait de dyschromie ni des dents temporaires, ni des dents définitives. Deux enfants présentaient des polycaries sur tous les secteurs dentaires.

Une enfant avait la dent 82 absente sur arcade. Après examen de la radiographie panoramique, cette patiente présentait une oligodontie liée à son syndrome, avec – entre autres – une agénésie de dent 82 et du germe de la dent successive 42.

Une enfant présentait une 41 en « grain de riz ».

Trois enfants présentaient un encombrement des dents mandibulaires, chez des enfants qui présentaient de petites arcades mandibulaires. Parmi eux 1 était en denture temporaire et 2 en denture mixte.

### *c. Occlusion dentaire*

9 enfants (45%) avaient une occlusion dentaire en classe 1 d'Angle. 4 étaient syndromiques et 6 non syndromiques. Parmi eux 6 (66%) avaient entre 2,58 et 4,33 ans. 3 avaient entre 6,5 et 9,92 ans.

7 enfants (35%) étaient en classe 2. 4 étaient syndromiques et 3 non syndromiques. Parmi eux 4 avaient 2,75 ans et 4,58 ans.

4 enfants (20%) étaient en classe 3. Ils avaient entre 4,58 et 12,08 ans. 3 étaient syndromiques et un non syndromique.

Deux enfants présentaient une béance antérieure, un à 12 ans et un à 2,75 ans liée à une habitude de succion de la tétine.

*d. Données orthophoniques*

À l'examen orthophonique de la parole, 5 enfants n'étaient pas évaluables du fait de retard de langage dû à leur syndrome (dont 1 patiente trachéotomisée).

Les 15 autres patients présentaient les troubles de phonation habituels d'enfants suivis pour séquelle de fente palatine.

Aucun ne présentait de trouble articulaire lié à des troubles praxiques de la sphère orofaciale, notamment pas d'hypotonie de lèvre inférieure ni de la langue. Aucun ne présentait de gêne à la position haute de la langue.

Aucun des 15 enfants ne présentait d'incompétence bi-labiale.

Patient	Âge à la dernière consultation de suivi	Aspect des dents mandibulaires	Anomalie dentaire	Encombrement	Occlusion	Béance antérieure	Endomaxille	Mobilité langue	Gène cicatrice	Parole
1	12,08		0		cl3	oui	oui	normale		non évaluable
2	9		0		cl2			normale		normale
3	2,92	caries	0		cl1			normale		normale
4	4,58	polycaries	agénésie 82		cl2			normale		non évaluable
5	2,58		0	oui	cl1			normale		normale
6	7,67		0		cl1			normale	OUI	normale
7	9,92		0	oui	cl2			normale		normale
10	2,67		0		cl1			normale		normale
12	2,75		0	oui	cl2	oui		normale		non évaluable
13	6,5		0		cl1			normale		normale
14	10,5		0		cl1			normale		normale
15	4,58	polycaries	0	oui	cl3			normale		non évaluable
16	7,33		81 en grain de riz		cl3			normale		normale
18	3,58		0		cl2			normale		normale
19	4,33		0		cl1			normale		non évaluable
20	7,75		0	oui	cl1			normale		normale
21	4		0		cl2		oui	normale		normale
23	3,92		0		cl1			normale		normale
24	6		0		cl2			normale		normale
25	4,08		0		cl1			normale		normale

Tableau 4 : Données d'examen clinique à la dernière consultation

## VI. DISCUSSION

Dans ce chapitre l'analyse de nos résultats est comparée systématiquement aux données de la littérature. Différents points sont discutés : la série patients, la prise en charge chirurgicale, les résultats post-opératoires et l'évolution à long terme des patients.

### 1. Analyse comparée des résultats sur la série de patients

#### *a. Types de SPR*

Sur les 58 patients suivis dans le centre, 25 étaient syndromiques et 33 non syndromiques. 12 des 25 syndromiques ont eu une labioglossopexie soit 48%, et 13 des 33 non syndromiques soit 39,4%. On a donc fait proportionnellement plus de labioglossopexies chez les syndromiques. Le pronostic des enfants syndromiques, surtout en cas de troubles neurologiques, est moins bon que celui des non syndromiques sur le plan du développement. Cette observation est à nuancer pour enfants porteurs de syndromes de Stickler qui vont généralement bien malgré une fente très large et une glossoptose de grade 3.

Sur les 25 patients ayant bénéficié d'une labioglossopexie, 48% étaient syndromiques. Notre répartition de patients syndromiques est comparable aux données de la littérature (24,28,36,38,40).

#### *b. Proportion de cas opérés*

La proportion de patients porteurs de séquence de Pierre Robin qui ont bénéficié d'une labioglossopexie dans notre étude est de 43,1%. La labioglossopexie est une chirurgie dont notre équipe à l'habitude et dont presque la moitié des enfants bénéficient.

Le taux de labioglossopexie dans les services qui prennent en charge des enfants porteurs de séquence de Pierre Robin varie de 22,6 à 44% selon les études(6,24,31,38,40).

#### *c. Âge à la première consultation*

L'âge médian de première consultation dans le centre était de 9 jours pour les syndromiques et 2 pour les non syndromiques. On voyait plus tard les enfants syndromiques, dont l'adaptation à la naissance est difficile en cas de troubles neurologiques associés. La

priorité est d'abord à la stabilisation des fonctions vitales, la consultation était alors différée de quelques jours.

#### *d. Grades de glossoptose*

La répartition était différente entre les groupes S et NS. 58,3% des enfants du groupe S avaient une glossoptose de grade 3 et 84,6% du groupe NS. Aucun des non syndromiques n'avait de grade 1 contre 25% des syndromiques.

Les enfants du groupe S avaient des glossoptoses moins sévères que les enfants du groupe NS. D'autres facteurs, liés aux syndromes propres hors SPR, entrent en jeu pour expliquer que leurs tableaux cliniques soient finalement plus graves et non liés au grade de la glossoptose.

#### *e. Bilan respiratoire préopératoire*

Trois enfants sur les 25 (12%) ont été intubés en préopératoire et un a eu une intubation nasopharyngée pendant 15 jours. Les trois patients intubés en pré-opératoire étaient non syndromiques. Deux enfants ont été intubés en salle de naissance pour détresse respiratoire aiguë, et un a été intubé à J2 de vie. L'intervention chirurgicale a eu lieu à J7 et J18 de vie pour deux enfants. Le dernier était né grand prématuré (terme 26+6SA) avec un PN de 975 grammes. L'intubation a été maintenue jusqu'à l'intervention, qui a eu lieu à J34 de vie le temps d'acquérir un poids suffisant pour l'intervention chirurgicale (3000g).

Notre chiffre d'intubations préopératoires est inférieur aux données de la littérature, qui varient entre 21,6 et 30% (28,33,36–38).

#### *f. Bilan alimentaire préopératoire*

11 patients (91,6%) dans le groupe S et 8 (61,5%) dans le groupe NS ont eu une SNG en préopératoire : les enfants syndromiques présentent plus de difficultés alimentaires que les non syndromiques. Cette observation est cohérente avec le reste de nos observations cliniques. La part syndromique, notamment chez les enfants qui ont des troubles du neuro-développement, aggrave les troubles d'alimentation préexistants liés à la séquence de Pierre Robin.

#### *g. Âge à l'intervention*

L'âge opératoire moyen était de 27,04 jours. Cette donnée est comparable à celles de la littérature. Dans la revue de littérature de Viesel-Mathieu *et al.* (41), l'âge moyen à l'intervention est de 30,5 jours (1-115).

L'âge opératoire moyen était de 38,2 jours de vie dans le groupe S et 16,8 dans le groupe NS (P=0,14). Les enfants syndromiques étaient opérés plus tard que les non syndromiques.

L'association syndromique rend la décision de prise en charge chirurgicale sous anesthésie générale plus difficile. Selon les comorbidités du patient, le risque anesthésique est majoré. et la balance bénéfique/risque peut-être en défaveur d'une chirurgie première (par exemple en cas de cardiopathie sévère). Les équipes ont besoin d'un bilan complet du syndrome polymalformatif afin de valider l'indication chirurgicale. Toutes ces raisons expliquent le délai de prise en charge plus long chez les syndromiques.

#### *h. Poids à l'intervention*

Plus d'enfants avaient perdu du poids entre la naissance et l'intervention dans le groupe NS que dans le groupe S.

Cette observation peut paraître contradictoire compte-tenu des difficultés alimentaires plus sévères chez les syndromiques. Cependant 91,6% des enfants avaient une SNG chez les enfants syndromiques ce qui explique que la majorité aient pris du poids malgré les troubles alimentaires plus graves dans ce sous-groupe.

Les enfants qui ont présenté des complications post-opératoires n'avaient pas perdu de poids avant l'intervention. On n'a pas retrouvé de corrélation statistique entre cinétique du poids avant l'intervention et risque de complications post-opératoires.

## 2. Analyse comparée des résultats sur la prise en charge chirurgicale

### a. Indications

L'indication principale de labioglossopexie est l'obstruction pharyngée par rétroposition de la base de langue décrite par Sher, après échec des traitements conservateurs de première intention (6,29,30,32). Pour Huang *et al.*, une intubation prolongée ou la nécessité de tubes nasopharyngés prolongés sont une indication de labioglossopexie. Les contre-indications sont les atteintes centrales avec risques d'inhalation, et les déformations laryngo-trachéales (29).

Les autres types d'obstruction décrits par Sher répondront mieux à une trachéotomie(6).

### b. Équipe chirurgicale

La multidisciplinarité est un élément clé de la prise en charge de ces enfants dès la naissance. La coordination entre équipes de pédiatrie, d'anesthésie-réanimation, et de chirurgie est essentielle pour une prise en charge rapide et adaptée.

Dans la littérature beaucoup d'auteurs insistent sur l'évaluation pluridisciplinaire des enfants (25).

### c. Technique chirurgicale de labioglossopexie

Notre technique chirurgicale est strictement endo-buccale et non transfixiante. Pour deux enfants cependant on a eu recours à un point d'arrimage transfixiant de la langue au menton. Dans un cas ce point a été fait d'emblée devant la fragilité des tissus, dans un autre cas au décours d'une reprise chirurgicale pour désunion. Dans tous les autres cas, on a pu se passer de points transfixiants. Nos résultats montrent que, malgré l'absence de ces points transfixiants, le taux de réussite est comparable aux autres techniques et le taux de complications n'est pas plus élevé.

Dans la totalité des études parues, la technique chirurgicale utilise un point transfixiant. Argamaso, dont la technique est reprise par le plus grand nombre, décrit un point d'arrimage de la langue qui passe autour de la mandibule, ainsi qu'une désinsertion du muscle génioglosse.

Kirschner *et al.* (38) utilisent un fil de rétention fixé par bouton entre la face dorsale de langue et le menton, de même que Fayoux *et al.* et Bijnen *et al.* (28,32,42). Ces points de

contention sont retirés entre 10 et 13 jours post-opératoire. Ces techniques sont illustrées dans les figures 5 et 6 dans la partie II.

Mann *et al.* décrivent une chirurgie de LGP conventionnelle associée à une suspension de la langue par passage d'un fil 4/0 en surjet sur la face dorsale de langue pour la « suspendre », fixé via une contre-incision sous mentale et un fil de contention transpériosté (39).

Rogers *et al.* suggèrent que les études avec des points périmandibulaires auraient de meilleurs résultats que celles avec ancrage seul de la langue dans les tissus mous(36).

### **3. Analyse comparée des résultats sur la période post-opératoire**

#### *a. Bilan respiratoire post-opératoire et taux de succès de l'intervention*

##### Durée d'intubation

La durée d'intubation post-opératoire moyenne était de 8,5 jours. Initialement dans notre prise en charge les patients étaient extubés dans les 48 premières heures post-opératoires. Des épisodes malheureux d'échec d'extubation avec ré-intubation difficile ont conduit notre équipe à choisir de maintenir les enfants intubés 5 jours en post-opératoire. L'objectif est de limiter les troubles respiratoires qui sont liés à l'œdème post-opératoire. D'autre part on limite ainsi le risque de désunion.

On n'a pas retrouvé de différence significative de durées d'intubation entre les groupes S et NS, ni de corrélation entre âge à l'intervention et durée d'intubation. Ceci était attendu, la durée d'intubation étant maintenue à 5 jours post-opératoires dans le protocole. Bien que les résultats ne soient pas significatifs, la durée moyenne d'intubation était plus longue dans le groupe S (9,3 jours) que dans le groupe NS (7,7 jours).

On n'a pas décrit de complications liées à ces intubations post-opératoires. Ces observations nous confortent sur la validité de ce protocole.

Notre durée d'intubation moyenne est dans la limite haute par rapport aux données de la littérature. Les durées d'intubation retrouvées dans la littérature vont de 1 à 12 jours (28,29,36–38,43).

Certains auteurs rapportent des extubations sur table au bloc opératoire (32,39,43). Le plus souvent des tubes naso-pharyngés sont mis en place ensuite pour 2 à 3 jours (19,43,44).

### Taux de succès de l'intervention

21 (84%) enfants sur les 25 présentaient une nette amélioration clinique avec disparition des désaturations et pauses respiratoires.

4 patients ont eu une trachéotomie après la LGP. Le taux de succès de l'intervention était donc de 84%.

Dans le groupe S 2 (16,6%) patients ont eu une trachéotomie :

Un enfant a bénéficié d'une trachéotomie à 3 semaines post-opératoires après une labioglossopexie tardive en contexte d'encéphalopathie convulsivante. Cet enfant est décédé à 1 an de vie des conséquences de sa maladie.

Un enfant a eu une trachéotomie en urgence à J1 post-opératoire pour détresse respiratoire aiguë. L'intervention avait eu lieu à 38 jours de vie chez un enfant qui présentait un syndrome polymalformatif lourd avec des troubles de l'oralité sévères. Cet enfant est décédé à l'âge de 3 ans des complications de sa maladie.

Chez ces deux enfants, la gravité initiale du tableau clinique et de la SPR était liée à des syndromes polymalformatifs lourds.

De plus, un patient du groupe S a eu une trachéotomie en urgence à l'induction du bloc pour la fermeture de fente pour échec de ventilation. Le bilan a retrouvé par la suite un kyste de l'épiglotte au scanner, chez un enfant présentant un syndrome polymalformatif avec une cardiopathie complexe. La labioglossopexie seule ne pouvait donc être la réponse à ses troubles obstructifs. Cette trachéotomie n'est pas retenue comme imputable à la SPR, ni comme une complication de la labioglossopexie.

Dans le groupe NS, 2 patients (15,3%) ont eu une trachéotomie :

Un enfant a eu une trachéotomie à 1 mois post-opératoire. La prise en charge dans le centre avait été tardive. L'intervention a eu lieu à 7 jours de vie, chez un enfant qui présentait un syndrome obstructif très sévère à la naissance. Il a été gardé intubé 5 jours en post-opératoire, et la première réalimentation orale a été donnée à J13 post-opératoire à la seringue. Les suites post-opératoires immédiates ont été simples, puis il s'est dégradé sur le plan respiratoire. L'enfant est décédé de complication respiratoire (pneumopathie à adénovirus compliquant une fibrose pulmonaire) en réanimation à l'âge de 3 mois.

Un autre enfant avait été intubé en salle de naissance à 1h de vie pour détresse respiratoire aiguë néonatale. L'intubation avait été maintenue 4 jours. L'enfant a été ré-intubé à 9 jours de vie devant une aggravation respiratoire avec désaturations puis bradycardies d'aggravation progressive jusqu'à une acidose respiratoire majeure avec hypercapnie. L'intervention de LGP avait eu lieu à J18 de vie et reprise à 5 jours post-opératoire pour désunion. La trachéotomie a été faite à 1 mois post-opératoire devant un échec d'extubation à 17 jours post-opératoire avec ré-intubation. Cet enfant présentait une SPR extrêmement sévère dès la naissance.

Le taux de succès de la labioglossopexie dans le groupe S était de 83,3%, et de 84,6% dans le groupe NS.

Les taux de succès rapportés dans la littérature vont de 71 à 100%, avec des définitions variables du succès (19,28,29,32,34,36,38,40,45,46). Des revues de littérature récentes font état de taux de succès de la LGP de 81,3% (dont 91,5% pour les NS et 79,8% pour les S) (Viezel-Mathieu *et al.*), 70 à 95% (Van Lieshout *et al.*), 83% (Almajed *et al.*) et 89% (Zhang *et al.*).

Notre taux de trachéotomie post-opératoire était de 16%. Dans les données de la littérature le taux de trachéotomies varie de 0 à 26,6% (31,36,38,43,45–48).

Sur les trois enfants intubés en pré-opératoire, 1 (30%) a eu une trachéotomie en post-opératoire. Dans l'étude de Kirschner *et al.*, 42,9% des enfants intubés en préopératoire ont eu une trachéotomie (38).

Notre taux de trachéotomie sur l'ensemble des enfants suivis dans le centre pour SPR, soit 58 patients, est de 8,6%. Dans la littérature ce taux varie en fonction des équipes. En effet, le taux de trachéotomie dépend des protocoles et préférences de chaque équipe. Les taux retrouvés vont de 2,13% (18) à 41% (49). Parmi les équipes qui utilisent principalement la labioglossopexie dans le traitement des obstruction respiratoires sévère, notre taux de trachéotomie est comparable aux autres : Schaefer *et al.* en rapportent 9,5% et Kirschner *et al.* 9,3%, Evans *et al.* 18,2%.

Tous les auteurs s'accordent à dire que les taux d'échecs sont plus importants chez les enfants syndromiques (19,30,31,36,38,40,42,43).

La gravité initiale des enfants syndromiques est liée plus à l'association syndromique qu'à la séquence elle-même. Selon Qaqish *et al.*, les échecs de LGP sont plus souvent des erreurs d'indication que de prise en charge chirurgicale (30).

Selon les travaux de Morice *et al.*, chez les enfants atteints de SPR, la gravité des troubles cliniques peut ne pas être liée à des variables anatomiques, mais plutôt à des anomalies laryngées, à une atteinte neurologique et à un état syndromique de SPR (50). Ces notions font percevoir la diversité des mécanismes physiopathologiques en cause chez les enfants syndromiques. Selon Abramowicz *et al.* et Rogers *et al.*, plus la LGP est réalisée tôt, plus elle a de chances de succès (36,42).

#### Polysomnographie et mesure de la SaO<sub>2</sub>

Nos données de polysomnographies nocturnes ne sont pas exploitables compte-tenu du peu de données chiffrées et des difficultés d'accès que nous avons à la polysomnographie. Cependant 84% des enfants présentaient une nette amélioration clinique en post-opératoire avec disparition des désaturations et pauses respiratoires. Ces observations sont l'objectif même de la labioglossopexie et sont cohérentes avec le taux de succès décrit.

Pour Fayoux *et al.*, la PSG est le meilleur moyen de quantifier l'obstruction en préopératoire, et devrait être systématique en pré et en post-opératoire (32). Cependant selon Abramowicz, l'obstruction des VADS peut s'aggraver dans les 6 à 8 premières semaines de vie, et une polysomnographie initiale normale peut devenir pathologique (42).

Dans la revue de littérature de Camacho *et al.*, la LGP améliore l'IAH et les paramètres d'oxygénation chez les enfants SPR avec SAOS (51). Sur 5 études publiant des résultats de PSG chez des enfants traités par LPG, l'IAH moyen passe de  $30,8 \pm 22,3$  par heure à  $15,4 \pm 18,9$  par heure, soit une diminution de l'IAH d'environ 50%. On note également une amélioration significative de la saturation moyenne en oxygène. Cette revue récente de littérature conclue que la littérature internationale démontre que la LGP peut améliorer l'indice d'apnée/hypopnée et les paramètres d'oxygénation des enfants porteurs de séquence de Pierre Robin.

Les travaux de Bijnen *et al.* font état de 5 améliorations en PSG sur 8 réalisées. Ils rapportent également, sur 22 enfants, 16 améliorations respiratoires, cliniques ou de saturométrie (28). De même, Hoffman *et al.* rapportent une amélioration significative de la saturométrie en post-opératoire immédiat (31). Broucqsault *et al.* rapportent en post-opératoire immédiat une diminution des signes de lutte chez 81% des patients, une amélioration de la saturation moyenne en O<sub>2</sub>, la disparition des épisodes de bradycardies existants avant l'opération. L'IAH médian a été diminué de 94 à 27 par heure ( $p < 0,0001$ ). Ils rapportent également une corrélation significativement positive entre délai d'intervention et taux d'échec de la labioglossopexie (33).

Un de nos patient était porteur d'un kyste de l'épiglotte de diagnostic tardif. La labioglossopexie seule ne pouvait donc pas résoudre le syndrome obstructif, car il n'était pas lié uniquement à la glossoptose. En effet, la glossoptose n'est souvent pas la seule cause de syndrome obstructif (6,52). Les autres causes décrites d'obstruction des VADS sont (19) :

- Angulation basicranienne importante
- Anomalies de structure du pharynx
- Anomalies de la langue
- Anomalies laryngées et anomalies sous-glottiques
- Hypotonie et atteintes neurologiques centrales

Ceci appuie la nécessité d'un bon examen morphologique et endoscopique à la recherche d'anomalies associées. Pour Argamaso (19), la LGP est un indiquée dans les cas où l'obstruction est levée par la protraction de la langue. Les échecs décrits dans la littérature seraient liés à de mauvaises indications plutôt qu'à des échecs de chirurgie.

Nombre d'auteurs (6,25,28) préconisent la recherche systématique d'autres causes d'obstruction des VADS et d'autres anomalies de la tête et du cou. Le bilan préopératoire doit associer une fibroscopie souple systématique, une laryngoscopie directe, une bronchoscopie ainsi qu'une mesure de saturation en continu pendant au moins une nuit ou une polysomnographie nocturne.

Selon Hoffman *et al.*, l'insertion basse du muscle génioglosse diminue les capacités de protrusion de la langue, ce qui participe au syndrome obstructif (31). Schraff et Darow préconisent de vérifier à l'endoscopie préopératoire que la traction de langue libère bien à l'œil nu l'espace rétro-basi-lingual (25).

#### *b. Évolution post-opératoire sur le plan alimentaire*

##### Première réalimentation orale post-opératoire

La première prise alimentaire per os moyenne avait lieu à 39,2 jours post-opératoires dans le groupe S et 13,3 jours post-opératoires dans le groupe NS. Bien que ce résultat ne soit pas significatif, probablement compte-tenu du faible échantillon, les non syndromiques étaient réalimentés plus tôt que les syndromiques. Cette observation est cohérente avec l'évolution meilleure des non syndromiques sur le plan alimentaire à laquelle on s'attendait.

La médiane de première prise alimentaire en jours post-opératoires était de 9,5 jours. Dans la littérature cette donnée varie de 5 à 10 jours post-opératoires (19,25,32), mais dans beaucoup d'études elle n'est pas rapportée. Cependant nombre d'auteurs décrivent une amélioration sur le plan de l'alimentation orale et un rattrapage de courbe de croissance pondérale (28,32,34,38) sans citer de données chiffrées.

##### Autonomie alimentaire

De façon statistiquement significative, les enfants non syndromiques acquéraient plus tôt l'autonomie alimentaire, et avaient moins de gastrostomies. L'analyse statistique a retrouvé une corrélation positive entre l'âge opératoire et l'âge d'autonomie alimentaire ( $p=0,01$ ). Ces résultats sont cohérents avec le contexte global des enfants syndromiques dont font souvent partie les troubles de déglutition.

Dans les travaux de Hoffman *et al.*, 70% des enfants sont alimentés au biberon après ablation du bouton. Hoffman *et al.* rappellent que chez les SPR syndromiques il y a beaucoup de facteurs anatomiques et physiologiques qui entrent en jeu pour expliquer les difficultés alimentaires (31).

Pour Kirschner *et al.*, l'amélioration des difficultés alimentaires par la LGP montre bien l'impact de l'obstruction des VADS sur l'alimentation (38).

Des auteurs suggèrent que la LGP serait délétère sur l'alimentation car elle altérerait la mobilité de la langue et les capacités de déglutition (1,53). À l'examen clinique lors de tétées au biberon ou de repas pris à la cuillère en consultation, nos patients ne présentaient pas de troubles de succion-déglutition particuliers. La technique chirurgicale utilisée, sans point transfixiant, ne crée pas d'ankylose de langue et ne limite pas la langue dans ses mouvements intrinsèques.

#### Durée de sonde naso-gastrique

76% des patients ont une sonde nasogastrique en post-opératoire pour une durée moyenne de 54 jours. Ce chiffre est difficilement interprétable. La durée de SNG dépend du contexte familial, de l'acceptation des parents et de leur capacité à gérer une sonde et à stimuler l'alimentation orale malgré la présence de la sonde. Le maintien d'une SNG dépend également des habitudes des services hospitaliers.

11 enfants ont eu une SNG moins de 2 semaines en post-opératoire, dont 3 qui n'en ont pas eu du tout. La durée moyenne de SNG est élevée car 5 enfants ont eu une sonde plus de 90 jours, dans des contextes polymalformatifs lourds ou un encadrement familial compliqué. 44% des enfants ont eu une SNG moins de 2 semaines.

La durée moyenne de SNG était plus longue chez les syndromiques (60,8 jours) que chez les non syndromiques (48,2 jours).

Cette donnée est peu retrouvée dans la littérature. Schaefer *et al.* font part d'une durée moyenne de 8 semaines (47). Dans les travaux de Kirschner *et al.*, 93,1% des enfants ont eu une SNG en préopératoire et 72,4% en post-opératoire. 62% des enfants étaient sevrés de la SNG dans les 6 mois (38). D'un point de vue clinique cependant, on notait une nette amélioration des prises alimentaires au biberon dès les premiers jours après l'extubation. Ceci rejoint les observations des autres auteurs (29–31,38). Broucqsault *et al.* font état d'une amélioration alimentaire dans 60% des cas et une reprise pondérale dans 54% des cas (33).

#### Reflux gastro-œsophagien

Les données sur le RGO sont difficilement interprétables car celui-ci était mal documenté dans les dossiers. Cependant on notait une amélioration clinique (exclusivement subjective soit de la part des médecins soit de la part des parents) des symptômes de reflux gastro-

œsophagien. Evans *et al.* soulignent que le traitement empirique du RGO peut améliorer les troubles alimentaires et respiratoires chez ces enfants (1).

### Gastrostomie

5 enfants (20%) ont eu une gastrostomie en post-opératoire, tous dans le groupe des enfants syndromiques.

Evans *et al.* rapportent 43% de gastrostomies ; et Hoffman *et Al.* 28%, chez des enfants tous syndromiques également. Dans la revue de littérature de Zhang *et al.*, 20% des enfants avaient une gastrostomie en post-opératoire et 70% étaient autonomes sur le plan alimentaire au dernier suivi (54).

### *c. Complications mineures*

4 enfants (16%) ont présenté des complications mineures. Toutes étaient des désunions. Les désunions de cicatrices sont la complication la plus retrouvée dans la littérature. Les taux de désunions décrits sont de 3,77% à 28,5% (19,25,28,29,31–34,36–39,45)

La deuxième complication la plus décrite est l'infection de site opératoire. Dans notre cohorte aucun patient n'a présenté d'infection ni d'abcès nécessitant un drainage. Les taux d'infection vont de 4,5 à 27% selon les études (19,28,32,33,39,46).

Le taux de désunions de notre chirurgie non transfixiante n'est pas supérieur aux taux de désunions des chirurgies utilisant un point transfixiant.

La chirurgie se faisant exclusivement dans la cavité buccale, sans passage cutané du fil, le risque infectieux est rendu quasiment nul.

Viezel-Mathieu *et al.* dans leur revue de littérature font état d'un taux de complications de 13,8% (41). Resnick *et al.* (46) rapportent 26% de complications mineures. Dans les autres complications décrites on a retrouvé un mucocele (39) et un saignement nécessitant une hémostase locale (33). Hoffman *et al.* décrivent toutes leurs complications chez les enfants syndromiques (31). L'atteinte des canaux des glandes sub-mandibulaires est citée dans toutes les études, mais jamais rapportée dans aucune.

Rogers *et al.* dans une étude sur 53 enfants ont établi 5 facteurs prédictifs d'échec de labioglossopexie (donc de risque de trachéotomie), statistiquement significatifs, qui sont (36) :

- Reflux gastro-eosophagien préopératoire
- Intubation préopératoire
- Âge de plus 14 jours de vie à l'opération
- Poids de naissance de moins de 2500 grammes
- Séquence syndromique

Les auteurs ont établi à partir de ce constat le score GILLS. En comptant 1 point par item, les patients qui ont un score supérieur ou égal à 2 auraient un risque d'échec de labioglossopexie 5 fois supérieur aux autres.

Nos résultats confirment ces observations :

- 25% des enfants qui présentaient un RGO préopératoire avaient des complications post-opératoires (désunion ou trachéotomie).
- 66% des enfants intubés en préopératoire avaient des complications post-opératoires.
- 30,7% des 12 enfants opérés après J14 de vie avaient des complications post-opératoires.
- 25% des syndromiques avaient des complications post-opératoires.
- Cependant aucun des 4 enfants dont le PN était inférieur à 2500g n'a eu de complications post-opératoires.

#### *d. Décès*

Les cas de décès dus à la labioglossopexie sont rarissimes. Dans notre étude trois enfants sont décédés à 3 mois, 1 an et 3 ans. Dans aucun de ces cas, le décès n'était dû ni au geste, ni aux suites post-opératoires de la labioglossopexie. Deux enfants sont décédés de suites de leur maladie, des syndromes polymarformatifs lourd. Un enfant est décédé de complication infectieuse en réanimation.

Dans la littérature, un cas d'enfant décédé après inhalation du bouton maintenant le fil de contention a été décrit en 1997 (55).

#### e. *Durée d'hospitalisation et âge de retour à domicile*

##### Durée d'hospitalisation

La durée d'hospitalisation post-opératoire moyenne était de 43,8 et la durée médiane de 27 jours. 14 enfants (56%) sont rentrés à domicile entre 2 et 28 jours post-opératoires. Dans les données de la littérature, les durées d'hospitalisation vont de 17 à 58 jours selon les études (29,31,32,37,38,43,45,46,56).

La durée d'hospitalisation moyenne totale était de  $48,4 \pm 68,1$  jours dans le groupe S et  $39,5 \pm 30,1$  dans le groupe NS. Les enfants syndromiques sont opérés plus tard que les non syndromiques, et rentrent plus tard à domicile.

Hoffman *et al.* décrivent une corrélation négative entre âge à l'opération et durée d'hospitalisation post-opératoire (31), ce que nous observons aussi bien que l'on n'ait pas retrouvé de différence significative de durées d'hospitalisation entre les groupes S et NS, ni de corrélation entre âge à l'intervention et durée d'hospitalisation.

##### Âge de retour à domicile

L'âge moyen de retour au domicile était de 74,1 jours de vie (19-270). Cette donnée était peu retrouvée dans la littérature. Dans l'étude de Papoff *et al.* (37), l'âge moyen était de 46 jours (15-239), et dans l'étude de Resnick *et al.* 2018 de  $42,3 \pm 26,1$  jours (24).

L'âge moyen de retour au domicile était de 3,18 mois de vie pour les syndromiques et 1,82 mois de vie pour les NS. Les NS rentraient au domicile plus tôt, ce qui est cohérent avec nos observations précédentes.

Plus d'enfants syndromiques rentraient en HAD (58% dans le groupe S contre 23% dans le groupe NS).

#### f. *Âge à la séparation de la LGP*

L'âge moyen à la séparation de labioglossopexie était de 14,2 mois de vie. Dans leur revue littérature Viesel-Mathieu *et al.* font part de 17,9 mois, et Van Lieshout *et al.* de 9 à 14,8 mois (41,57).

La séparation était réalisée en moyenne deux mois après la fermeture chirurgicale de la fente palatine. Les deux gestes étaient réalisés en même temps en cas de trachéotomie en place seulement. La séparation de la labioglossopexie est différée de 2 mois après la

fermeture du palais afin d'éviter une exacerbation transitoire du syndrome obstructif liée à l'œdème post-opératoire après la fermeture du voile. De plus, les résultats à long terme ne montrent pas de contre-indication à garder la labioglossopexie en place au-delà de la première année de vie.

Cependant plusieurs auteurs (19,28,30–32,43) préconisent la fermeture de la fente et la séparation de la LGP dans le même temps opératoire pour éviter une hospitalisation et une chirurgie supplémentaire. D'autres auteurs préconisent la séparation différée, avec un délai de 2 (39) à 4 mois (38).

Schaefer *et al.* préconisent une séparation précoce de la LGP dès 6 mois de vie : tant que la pexie est efficace la langue reste en retrait, dès que la langue sort la LGP peut être séparée (47). L'équipe de Resnick *et al.* réalise la séparation à 41,6 semaines en moyenne soit presque 6 mois de vie (46).

#### **4. Alternatives à la labioglossopexie**

Dans notre centre nous réalisons en première intention la labioglossopexie car nous avons équipe entraînée et une grande habitude de la gestion de cette intervention. C'est une intervention qui ne présente pas de mortalité propre contrairement à la trachéotomie. Cependant, d'autres équipes ont des prises en charge initiales différentes.

##### *a. Tubes nasopharyngés*

Le principe majeur de la prise en charge des enfants porteurs de séquences de Pierre Robin doit être le traitement le moins invasif possible. Dans cette démarche thérapeutique, la première prise en charge est donc la posture adaptée de l'enfant selon sa tolérance (décubitus ventral ou latéral), et l'adaptation des méthodes d'alimentation orale. Si cette première prise en charge ne suffit pas, beaucoup d'équipes préconisent les tubes nasopharyngés (figure 17) de façon à lever l'obstruction le temps que l'enfant passe le cap de la croissance (1,30).

### *b. Trachéotomie*

La trachéotomie est, de façon mécanique, le moyen le plus sûr de lever l'obstruction liée à la glossoptose (28). L'objectif de la labioglossopexie est de l'éviter. En effet, la trachéotomie est un geste invasif qui n'est pas dénué d'effets indésirables.

Le taux de mortalité de la trachéotomie chez l'enfant est de 0,5 à 5% selon la littérature, le taux d'échec de décanulation de 6,5 à 21,4%, et le taux de complications (immédiates ou à long terme) de 15 à 19% (58). Les causes les plus fréquentes de décès sont les décanulations accidentelles et les obstructions par bouchon muqueux. Han *et al.* dans une étude sur la trachéotomie chez les enfants porteurs de SPR rapportent 52% de complications et 12% de mortalité (49).

Les complications décrites sont les sténoses laryngées sous-glottiques, trachéales, et laryngo-trachéales, les trachéomalacies, les hémorragies, les pneumothorax, les trachéites, les pneumopathies, les cicatrices, les granulomes, ainsi que des soins infirmiers lourds (28,45). De plus, les enfants trachéotomisés ont plus de difficultés à long terme dans la production de la parole et du langage. À la différence de la trachéotomie, la labioglossopexie une fois cicatrisée ne nécessite pas de soins infirmiers lourds. L'impact social de la labioglossopexie, qui ne se voit pas une fois cicatrisée, est de plus beaucoup plus acceptable pour les familles que celui d'une trachéotomie.

### *c. Distraction ostéogénique mandibulaire (DOM)*

La DOM est une chirurgie d'allongement progressif de la mandibule (figure 18). L'intervention comprend des ostéotomies bilatérales de la mandibule et la mise en place de distracteurs, qui peuvent être internes ou externes. L'activation commence entre 3 et 5 jours post-opératoires à raison de 1 à 2 mm/jour jusqu'à correction de la rétrogénie. L'ablation du matériel se fait 2 à 3 mois après l'intervention (1,59).

La DOM est décrite dans la littérature (24,37,45,59), mais elle est remise en cause à cause de ses complications propres (29,31,36,43,43,60,61) : cicatrices cutanées, infections, exposition du matériel, atteintes nerveuses, atteintes des germes dentaires, perturbation de croissance squelettique, ankylose de l'ATM et ré-interventions pour consolidations prématurées ou AMOS.

Tibersar *et al.* rapportent 28% de troubles occlusaux avec béance antérieure, 16% de malformations dentaires, pertes dentaires et kystes dentigères et 9% d'atteintes à long terme du nerf facial (62).

Papoff *et al.* avancent que les dommages dentaires pourraient être prévenus par une planification adaptée; et concluent que, avant que la DOM ne devienne la référence, il faudra plus d'études à long terme sur le développement dentaire et la mise en place de la parole chez ces enfants (37).

La revue de littérature de Viezel-Mathieu *et al.* fait état d'un taux de complications de 23,8% (contre 13,8% pour la LGP).

L'étude qui présentait le plus de recul sur la DOM - Paes *et al.* en 2016 (63) - est une étude cas-témoin sur 10 patients. La durée moyenne du suivi était de 6,8 ans. Des anomalies de forme et de position des dents et des malformations des racines des molaires ont été observées significativement plus souvent que dans le groupe témoin ( $p = 0,007$ ,  $p = 0,009$ , et  $p = 0,043$ , respectivement). La longueur de la mandibule était plus courte ( $p = 0,030$ ), mais la hauteur de la branche mandibulaire était comparable ( $p = 0,838$ ) à celle du groupe témoin. Comparativement aux témoins sains, tous les patients du groupe traités par DOM avaient une mandibule significativement plus courte. Les effets à plus long terme de l'intervention sur la taille adulte de la mandibule et l'ATM ne sont pas encore connus.

La DOM est une chirurgie lourde, qui nécessite un plateau technique adapté et un matériel de distraction coûteux (45). C'est une intervention qui nécessite une forte adhésion de la part des parents (29).

Les équipes qui préfèrent la DOM suggèrent que celle-ci corrigerait l'anomalie initiale, à savoir selon eux la malposition mandibulaire, en avançant suffisamment la mandibule, alors que la LGP n'en corrige que la conséquence, à savoir la glossoptose (56).

Cependant on manque de suivi à très long terme pour pouvoir statuer sur les complications réelles de la DOM, notamment sur les éruptions des molaires définitives et les séquelles sur le nerf facial et le nerf alvéolaire inférieur. Pour Schaefer *et al.*, la DOM est réservée aux échecs de labioglossopexie (47).

Resnick *et al.* dans une étude très récente (2019) ont montré de meilleurs résultats de la DMO que labioglossopexie sur le SAOS en post-opératoire immédiat. Cependant à 2 et 4 ans post-opératoire, les polysomnographies ne retrouvent pas de SAOS dans aucun des deux

groupes (46). La revue de littérature de Zhang *et al.* en 2019 ne retrouve pas de différence significative dans la prise de poids et la croissance à long terme entre LGP et DOM (54).

Pour Kirschner *et al.*, la DOM doit être réservée à la petite minorité d'enfants qui présentent un syndrome obstructif malgré une LGP en place. La trachéotomie doit être réservée à ceux qui ne sont éligibles ni à la labioglossopexie, ni à la distraction : les laryngomalacies sévères (38).

La DOM est une chirurgie difficile d'exécution aux suites opératoires lourdes. La rétrognathie se corrigeant avec l'abaissement de la langue qui stimule la croissance du menton chez les porteurs de SPR isolées, il nous semble donc peu opportun de prendre le risque de complications lourdes du développement dentaire et de la croissance mandibulaire pour corriger cette rétrognathie dès la naissance.

Si l'on considère l'hypothèse initiale dans laquelle le point de départ de la séquence est la position verticale de la langue, qui implique un défaut de fermeture du palais ou du voile du palais, et un défaut de croissance mandibulaire, la correction de la position linguale par labioglossopexie nous semble plus adéquate pour corriger le syndrome obstructif. De plus, la labioglossopexie présente une morbi-mortalité bien moindre que la DOM.

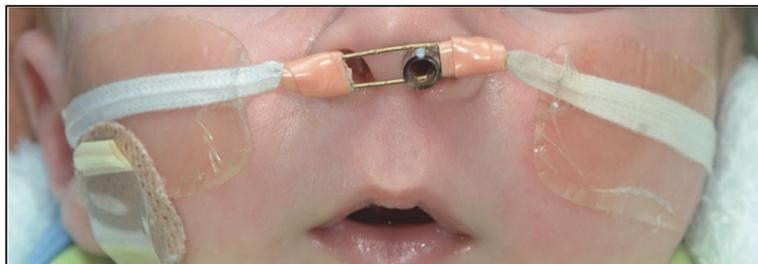


Figure 17 : Tube nasopharyngé en place.

D'après Evans *et al.* – 2011 – Robin sequence from diagnosis to development of an effective management plan (1)

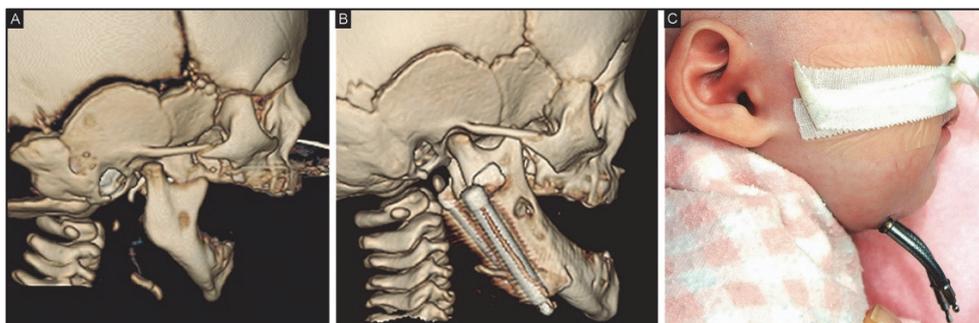


Figure 18 : distraction ostéogénique mandibulaire.

D'après Evans *et al.* – 2011 – Robin sequence from diagnosis to development of an effective management plan(1)

## 5. Analyse comparée des résultats cliniques à long terme

Ces premiers résultats sont donnés sur une durée de suivi moyenne de 5,84 ans. La plupart des enfants n'ont pas fini leur croissance. Cette série est trop précoce pour répondre à une problématique de croissance à long terme. Il sera intéressant de poursuivre avec des études ultérieures, même si ces premiers résultats sont déjà informatifs.

### *a. Cicatrices*

Aucun patient ne présentait d'anomalie de mouvement de langue ou de lèvres. Un enfant décrivait une gêne au niveau de la cicatrice de langue, qui si elle ne se corrige pas avec la croissance pourra être prise par une résection chirurgicale en fin de croissance.

### *b. Formule dentaire*

Tous les patients étaient en denture temporaire ou mixte. 12 étaient en denture lactéale à la mandibule et 8 en denture mixte avec des incisives définitives sur arcade. Aucun ne présentait de dyschromies. Aucun ne présentait de caries du bloc incisivo-canin mandibulaires isolées. Deux enfants présentaient des polycaries des quatre secteurs. Les caries du secteur antérieur mandibulaires n'étaient donc pas imputées à la labioglossopexie.

Un enfant présentait une agénésie de la dent 82 et du germe de la 42, et un enfant une dent 41 « en grain de riz ». Ces anomalies de nombre et de forme des dents sont codées génétiquement. Les germes des incisives centrales mandibulaires étant présents à la naissance, une agénésie avec absence radiographique de germe n'est pas séquellaire de la labioglossopexie. Quant aux incisives centrales définitives mandibulaire, les germes apparaissent au cours du 5<sup>ème</sup> mois de vie. Une anomalie de forme de la dent successive n'est donc pas liée à l'intervention chirurgicale réalisée à la naissance.

Trois enfants présentaient un encombrement dentaire. Les encombrements dentaires à la mandibule sont fréquents chez les enfants, d'autant plus dans les cas de petites tailles d'arcades. Ils sont donc peu significatifs.

### *c. Occlusion*

Neuf enfants (soit 45%) étaient en classe 1 d'Angle, dont 6 avaient entre 2,58 et 4,33 ans. On constatait que les enfants les plus jeunes de la série étaient en classe 1. Les enfants en classe 3 étaient parmi les plus grands.

Il est fort peu probable que l'évolution en classe 3 soit liée à la labioglossopexie, mais plutôt au type de fente palatine initiale.

6 de nos patients étaient déjà en classe 1 à un âge moyen de 3,41 ans et ont donc connu une correction rapide de leur croissance mandibulaire. La labioglossopexie aurait-elle un effet bénéfique sur la croissance mandibulaire ? Des études à plus long terme comparatives avec les enfants qui n'ont pas eu de traitement chirurgical semblent nécessaires pour vérifier ce point.

### *d. Articulation, parole et phonation : données orthophoniques*

Sur les 15 enfants évaluables sur le plan de la parole et de la phonation, aucun ne présentait de trouble articuloire lié à des troubles praxiques de la sphère orofaciale.

### *e. Données de la littérature*

Peu d'études publiées se sont intéressées à la croissance faciale à long terme des enfants. Argamaso, sur une durée moyenne de suivi de 4,37 ans ne décrit pas de séquelles esthétiques ni fonctionnelles liées aux cicatrices de lèvres ou de langue (19). Il décrit des anomalies de position des dents mandibulaires temporaires induisant principalement des malrotations, mais aucune anomalie des incisives mandibulaires définitives chez les enfants qui les avaient.

Dans la revue de littérature de Van Liesout *et al.* sur 7 études, aucun auteur ne décrit de reprise de cicatrice (57).

Mann *et al.* ont décrit une technique de suspension de langue par un surjet associé à la labioglossopexie. Sur une durée de suivi de 8 ans, les auteurs ne décrivent pas d'anomalie, ni perte, ni traumatisme dentaire. Ils ne retrouvent pas de gêne significative des cicatrices nécessitant une reprise, ni d'anomalies de parole (39). Schaefer et Al ne retrouvent pas d'ankyloglossie ni d'altération de la fonction linguale pouvant compromettre

l'alimentation(47). Bijnen *et al.* et Kirschner *et al.* ne rapportent aucune séquelle esthétique ou fonctionnelle sur le long terme, sans préciser de durée de suivi pour autant (28,38).

En 1992 LeBlanc et Golding-Kushner ont publié la seule étude relative aux effets de la labioglossopexie sur la production de la parole (64). Il s'agit d'une étude cas-témoin sur 17 enfants, tous opérés par le docteur Argamaso. Sont évalués les aspects et mouvements de lèvres et de langue, le développement de la parole et l'articulation des enfants. À 18 mois de suivi, tous les enfants ont une pointe de langue décrite comme normale. La labioglossopexie n'a pas d'effet sur les mouvements de lèvres. Sur 17 enfants, 10 gardent une langue en position basse, mimant la labioglossopexie 18 mois après la séparation. 14 des 17 enfants ne présentent aucun trouble de mobilité (latéralisation, élévation, protrusion) de langue. Les 3 autres présentent une hypotonie liée à leurs syndromes. Tous les enfants présentaient un retard à la mise en place de la parole, cependant à 1 an après la séparation il n'y avait plus de différence entre les groupes. Pour les auteurs, la LGP semble retarder la mise en place du langage en retardant la production de sons. Ce retard est rattrapé après la séparation de la labioglossopexie.

Dans notre effectif de patients nous n'observons pas ce retard de mise en place de la parole. Ceci est probablement lié au fait que notre technique chirurgicale n'utilise pas de point de contention péri-mandibulaire (comme dans la technique décrite par Argamaso (19)).

## VII. CONCLUSION

L'objectif principal de la labioglossopexie présentée dans cette étude est de corriger l'obstruction respiratoire liée à la glossoptose chez les enfants porteurs de séquence de Pierre Robin et ainsi d'éviter la trachéotomie, ce qui est le cas dans 84% des cas.

La technique de labioglossopexie décrite dans ce travail est une intervention chirurgicale simple, reproductible et peu coûteuse ne nécessitant pas de matériel chirurgical particulier. Elle nécessite néanmoins une équipe médico-chirurgicale habituée et entraînée à ce type de geste. Les complications immédiates sont mineures, la principale étant la désunion. Une fois en place et cicatrisée, la LGP ne présente plus de risque de complications et ne nécessite aucun soin infirmier particulier. Elle n'empêche pas l'alimentation orale, à l'inverse elle facilite celle-ci en luttant contre le syndrome obstructif lié à la glossoptose. Elle n'induit pas de difficultés de langage ni de troubles d'articulation.

Nous ne rapportons pas de conséquences à long terme, notamment pas d'anomalies de dentition. Il semble possible qu'elle favorise le rattrapage de croissance du menton. Ce point particulier nécessitera une étude comparative sur une durée plus longue et avec un effectif de patients plus important pour être confirmé.

Afin d'améliorer nos pratiques, les résultats de nos travaux suggèrent l'utilisation systématique du score GILLS dans la sélection des patients, notamment la recherche plus rigoureuse du reflux gastro-œsophagien et la systématisation de la polysomnographie nocturne pré et post-opératoire. L'utilisation de tubes naso-pharyngés pour limiter les durées d'intubation pourrait être discutée.

De façon générale, la prise en charge de la SPR est complexe et doit s'adapter à des situations cliniques variées. La pluridisciplinarité est l'élément clé de la prise en charge de ces enfants. Le petit nombre de patients concernés rend la publication d'études sur le sujet difficile, et les études actuelles manquent encore de recul sur la croissance de ces enfants. Des études à plus long terme, jusqu'à la fin de la croissance, sont nécessaires pour compléter les données sur la croissance faciale et le développement dentaire des patients ayant bénéficié d'une LGP. L'établissement d'un consensus prenant en compte les spécificités de chaque équipe serait intéressant pour guider la prise en charge de ces enfants dès la naissance.

## VIII. RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. 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.
2. Abadie V. Diagnostic, évaluation et prise en charge d'une séquence de Pierre Robin. In: *Chirurgie plastique de l'enfant et de l'adolescent*. SAURAMPS MEDICAL; 2015. p. 452-61.
3. Shprintzen RJ. The implications of the diagnosis of Robin sequence. *Cleft Palate-Craniofacial J Off Publ Am Cleft Palate-Craniofacial Assoc*. mai 1992;29(3):205-9.
4. Paes E, Vries I, Penris W, Hanny K, Lavrijsen S, Leerdam E, et al. Growth and prevalence of feeding difficulties in children with Robin sequence: a retrospective cohort study. *Clin Oral Investig*. juill 2017;21(6):2063-76.
5. Giudice A, Barone S, Belhous K, Morice A, Soupre V, Bennardo F, et al. Pierre Robin sequence: A comprehensive narrative review of the literature over time. *J Stomatol Oral Maxillofac Surg [Internet]*. 17 mai 2018; Disponible sur: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S2468785518301186>
6. Sher AE. Mechanisms of airway obstruction in Robin sequence: implications for treatment. *Cleft Palate-Craniofacial J Off Publ Am Cleft Palate-Craniofacial Assoc*. mai 1992;29(3):224-31.
7. Cole A, Lynch P, Slator R. A New Grading of Pierre Robin Sequence. *Cleft Palate Craniofac J*. nov 2008;45(6):603-6.
8. Benhalima H, Méziane M, Boulaich M, Kzadri M. Le syndrome de Pierre Robin et le dysfonctionnement néonatal du tronc cérébral. *Actual Odonto-Stomatol*. juin 2011;(254):163-70.
9. de Vries IAC, Breugem CC, van der Heul AMB, Eijkemans MJC, Kon M, van der Molen ABM. Prevalence of feeding disorders in children with cleft palate only: a retrospective study. *Clin Oral Investig [Internet]*. 12 oct 2013 [cité 2 juin 2019]; Disponible sur: <http://link.springer.com/10.1007/s00784-013-1117-x>
10. Miller CK. Feeding Issues and Interventions in Infants and Children with Clefts and Craniofacial Syndromes. *Semin Speech Lang*. mai 2011;32(2):115-26.
11. 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.
12. Ulualp SO, Rodriguez S, Cunningham S, Shen J. Pharyngeal pH monitoring in infants with laryngitis. *Otolaryngol--Head Neck Surg Off J Am Acad Otolaryngol-Head Neck Surg*. nov 2007;137(5):776-9.
13. Rabinowitz SS, Piecuch S, Jibaly R, Goldsmith A, Schwarz SM. Optimizing the diagnosis of gastroesophageal reflux in children with otolaryngologic symptoms. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. juin 2003;67(6):621-6.
14. Abadie V, Morisseau-Durand M-P, Beyler C, Manach Y, Couly G. Brainstem dysfunction: a possible neuroembryological pathogenesis of isolated Pierre Robin sequence. *Eur J Pediatr*. mai 2002;161(5):275-80.

15. Couly G. A new concept of Pierre Robin syndrome and disease: dysneurulation of the rhombencephalon. *Rev Stomatol Chir Maxillofac*. 1983;84(4):225-32.
16. Abadie V, Champagnat J, Fortin G, Couly G. Succion-déglutition-ventilation et gènes du développement du tronc cérébral. *Arch Pédiatrie*. 1 oct 1999;6(10):1043-7.
17. 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-Maxillo-fac Surg Off Publ Eur Assoc Cranio-Maxillo-fac Surg*. mars 2018;46(3):479-84.
18. Bütow K-W, Hoogendijk CF, Zwahlen RA. Pierre Robin sequence: appearances and 25 years of experience with an innovative treatment protocol. *J Pediatr Surg*. nov 2009;44(11):2112-8.
19. Argamaso RV. Glossopexy for upper airway obstruction in Robin sequence. *Cleft Palate-Craniofacial J Off Publ Am Cleft Palate-Craniofacial Assoc*. mai 1992;29(3):232-8.
20. Caouette-Laberge L, Borsuk DE, Bortoluzzi PA. Subperiosteal Release of the Floor of the Mouth to Correct Airway Obstruction in Pierre Robin Sequence: Review of 31 Cases. *Cleft Palate Craniofac J*. janv 2012;49(1):14-20.
21. Leboulanger N, Picard A, Soupre V, Aubertin G, Denoyelle F, Galliani E, et al. Physiologic and Clinical Benefits of Noninvasive Ventilation in Infants With Pierre Robin Sequence. *PEDIATRICS*. 1 nov 2010;126(5):e1056-63.
22. 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.
23. Pradel W, Lauer G, Dinger J, Eckelt U. Mandibular Traction—An Alternative Treatment in Infants With Pierre Robin Sequence. *J Oral Maxillofac Surg*. oct 2009;67(10):2232-7.
24. Resnick CM. Precise osteotomies for mandibular distraction in infants with Robin sequence using virtual surgical planning. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 1 janv 2018;47(1):35-43.
25. Schraff SA, Darrow DH. Labioglossopexy and epiglottopexy. *Oper Tech Otolaryngol-Head Neck Surg*. sept 2005;16(3):203-8.
26. Douglas B. The treatment of micrognathia associated with obstruction by a plastic procedure. *Plast Reconstr Surg* 1946. nov 1946;1(3):300-8.
27. Parsons RW, Smith DJ. A Modified Tongue-Lip Adhesion for Pierre Robin Anomalad. *Cleft Palate J*. 1 avr 1980;17(2):144-7.
28. 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.
29. Huang F, Lo L-J, Chen Y-R, Yang JC. Tongue-Lip Adhesion in the Management of Pierre Robin Sequence with Airway Obstruction: Technique and Outcome. 2005;28(2):7.
30. Qaqish C, Caccamese JF. The tongue-lip adhesion. *Oper Tech Otolaryngol-Head Neck Surg*. déc 2009;20(4):274-7.
31. Hoffman W. Outcome of tongue-lip plication in patients with severe Pierre Robin sequence. *J Craniofac Surg*. sept 2003;14(5):602-8.
32. Fayoux P, Hosana G, Bonne NX, Nicollas R. Tongue-lip adhesion. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*. 1 avr 2013;130(2):99-102.

33. Broucqsault H, Lamblin M-D, Hosana G, Fayoux P. Évaluation de l'efficacité de la labioglossopexie dans la triade de Pierre Robin. *Ann Fr Oto-Rhino-Laryngol Pathol Cervico-Faciale*. juin 2018;135(3):152-5.
34. Cozzi F, Morini F, Casati A, Camanni D, Zani A, Cozzi DA. Glossopexy as an alternative to aortopexy in infants with repaired esophageal atresia and upper airway obstruction. *J Pediatr Surg*. févr 2002;37(2):202-6.
35. Denny AD, Amm CA, Schaefer RB. Outcomes of tongue-lip adhesion for neonatal respiratory distress caused by Pierre Robin sequence. *J Craniofac Surg*. sept 2004;15(5):819-23.
36. Rogers GF, Murthy AS, LaBrie RA, Mulliken JB. The GILLS score: part I. Patient selection for tongue-lip adhesion in Robin sequence. *Plast Reconstr Surg*. juill 2011;128(1):243-51.
37. Papoff P, Guelfi G, Cicchetti R, Caresta E, Cozzi DA, Moretti C, et al. Outcomes after tongue–lip adhesion or mandibular distraction osteogenesis in infants with Pierre Robin sequence and severe airway obstruction. *Int J Oral Maxillofac Surg*. nov 2013;42(11):1418-23.
38. Kirschner RE, Low DW, Randall P, Bartlett SP, McDonald-McGinn DM, Schultz PJ, et al. Surgical airway management in Pierre Robin sequence: is there a role for tongue-lip adhesion? *Cleft Palate-Craniofacial J Off Publ Am Cleft Palate-Craniofacial Assoc*. janv 2003;40(1):13-8.
39. Mann RJ, Neaman KC, Hill B, Bajnrauh R, Martin MD. A novel technique for performing a tongue-lip adhesion-the tongue suspension technique. *Cleft Palate-Craniofacial J Off Publ Am Cleft Palate-Craniofacial Assoc*. janv 2012;49(1):27-31.
40. Evans AK, Rahbar R, Rogers GF, Mulliken JB, Volk MS. Robin sequence: a retrospective review of 115 patients. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. juin 2006;70(6):973-80.
41. 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.
42. Abramowicz S, Bacic JD, Mulliken JB, Rogers GF. Validation of the GILLS score for tongue-lip adhesion in Robin sequence patients. *J Craniofac Surg*. mars 2012;23(2):382-6.
43. Fujii M, Tachibana K, Takeuchi M, Nishio J, Kinouchi K. Perioperative management of 19 infants undergoing glossopexy (tongue-lip adhesion) procedure: a retrospective study. *Pediatr Anesth*. 2015;25(8):829-33.
44. Morimoto Y, Ohyamaguchi A, Inoue M, Yokoe C, Hanamoto H, Imaizumi U, et al. Airway management for glossopexy in infants with micrognathia and obstructive breathing. *J Clin Anesth*. févr 2017;36:127-32.
45. Denny AD. Discussion: The surgical correction of Pierre Robin sequence: mandibular distraction osteogenesis versus tongue-lip adhesion. *Plast Reconstr Surg*. juin 2014;133(6):1443-4.
46. Resnick CM, Calabrese CE, Sahdev R, Padwa BL. Is Tongue-Lip Adhesion or Mandibular Distraction More Effective in Relieving Obstructive Apnea in Infants With Robin Sequence? *J Oral Maxillofac Surg*. mars 2019;77(3):591-600.

47. Schaefer RB, Stadler JA, Gosain AK. To distract or not to distract: an algorithm for airway management in isolated Pierre Robin sequence. *Plast Reconstr Surg.* 1 avr 2004;113(4):1113-25.
48. Mokal NJ, Desai MF, Sawant P. Reinventing the technique of tongue–lip adhesion in Pierre Robin sequence. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* mars 2014;67(3):415-7.
49. Han KD, Seruya M, Oh AK, Zalzal GH, Preciado DA. “Natural” Decannulation in Patients with Robin Sequence and Severe Airway Obstruction. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1 janv 2012;121(1):44-50.
50. Morice A, Soupre V, Mitanchez D, Renault F, Fauroux B, Marlin S, et al. Severity of Retrognathia and Glossoptosis Does Not Predict Respiratory and Feeding Disorders in Pierre Robin Sequence. *Front Pediatr.* 2018;6:351.
51. Camacho M, Noller MW, Zaghi S, Reckley LK, Fernandez-Salvador C, Ho E, et al. Tongue-lip adhesion and tongue repositioning for obstructive sleep apnoea in Pierre Robin sequence: A systematic review and meta-analysis. *J Laryngol Otol.* mai 2017;131(5):378-83.
52. Shprintzen RJ. Pierre Robin, micrognathia, and airway obstruction: the dependency of treatment on accurate diagnosis. *Int Anesthesiol Clin.* 1988;26(1):64-71.
53. Cruz MJ, Kerschner JE, Beste DJ, Conley SF. Pierre Robin sequences: secondary respiratory difficulties and intrinsic feeding abnormalities. *The Laryngoscope.* oct 1999;109(10):1632-6.
54. Zhang RS, Hoppe IC, Taylor JA, Bartlett SP. Surgical Management and Outcomes of Pierre Robin Sequence: A Comparison of Mandibular Distraction Osteogenesis and Tongue-Lip Adhesion. *Plast Reconstr Surg.* août 2018;142(2):480-509.
55. Zunzunegui J, López-Herce J, Carrillo A, Prieto M, Sancho L, Delgado J. Bronchoesophageal fistula secondary to aspiration of tongue adhesion button in a child with glossoptosis. *Pediatr Pulmonol.* févr 1997;23(2):120-2.
56. Susarla SM, Mundinger GS, Chang CC, Swanson EW, Lough D, Rottgers SA, et al. Gastrostomy Placement Rates in Infants with Pierre Robin Sequence: A Comparison of Tongue-Lip Adhesion and Mandibular Distraction Osteogenesis. *Plast Reconstr Surg.* janv 2017;139(1):149-54.
57. van Lieshout MJS, Joosten KFM, Mathijssen IMJ, Koudstaal MJ, Wolvius EB, van der Schroeff MP. Non-surgical and surgical interventions for airway obstruction in children with Robin Sequence. *J Cranio-Maxillo-fac Surg Off Publ Eur Assoc Cranio-Maxillo-fac Surg.* déc 2016;44(12):1871-9.
58. Watters KF. Tracheostomy in Infants and Children. *Respir Care.* 1 juin 2017;62(6):799-825.
59. Monasterio FO, Molina F, Berlanga F, López ME, Ahumada H, Takenaga RH, et al. Swallowing disorders in Pierre Robin sequence: its correction by distraction. *J Craniofac Surg.* nov 2004;15(6):934-41.
60. Dauria D, Marsh JL. Mandibular Distraction Osteogenesis for Pierre Robin Sequence: What Percentage of Neonates Need It? *J Craniofac Surg.* 2008;19(5):7.
61. Flores RL. Neonatal mandibular distraction osteogenesis. *Semin Plast Surg.* nov 2014;28(4):199-206.

62. Tibesar RJ, Scott AR, McNamara C, Sampson D, Lander TA, Sidman JD. Distraction osteogenesis of the mandible for airway obstruction in children: long-term results. *Otolaryngol--Head Neck Surg Off J Am Acad Otolaryngol-Head Neck Surg.* juill 2010;143(1):90-6.
63. Paes EC, Bittermann GKP, Bittermann D, Muradin MM, van Hogezaand R, Ety E, et al. Long-Term Results of Mandibular Distraction Osteogenesis with a Resorbable Device in Infants with Robin Sequence: Effects on Developing Molars and Mandibular Growth. *Plast Reconstr Surg.* févr 2016;137(2):375e-85e.
64. LeBlanc SM, Golding-Kushner KJ. Effect of glossopexy on speech sound production in Robin sequence. *Cleft Palate-Craniofacial J Off Publ Am Cleft Palate-Craniofacial Assoc.* mai 1992;29(3):239-45.

## IX. ABRÉVIATIONS

AMOS	Ablation de Matériel d'Ostéosynthèse
ATM	Articulation Temporo Mandibulaire
CCMR	Centre de Compétence des Maladies Rares Syndromes de Pierre Robin et Troubles de Succion-Déglutition Congénitaux
CCMR	Centre de Compétence des Maladies Rares
CPAP	Continuous Positive Airway Pressure (Ventilation en pression positive continue)
CH	Centre Hospitalier
CHU	Centre Hospitalo-Universitaire
CRMR	Centre de Référence Maladies rares
DMO	Distraction Mandibulaire Ostéogénique
DPN	Dépistage Pré-Natal
EEG	Électroencéphalogramme
HAD	Hospitalisation à Domicile
IAH	Indice d'Apnée-Hypopnée
INT	Intubation Naso-Trachéale
IOT	Intubation Oro-Trachéale
LGP	Labioglossopexie
MAFACE	Centre de référence des malformations rares de la face et de la cavité buccale
NS	Enfants Non Syndromiques
PN	Poids de Naissance
PSG	Polysomnographie Nocturne
RGO	Reflux gastro-œsophagien
S	Enfants Syndromiques
SA	Semaines d'Aménorrhée
SaO <sub>2</sub>	Saturation artérielle en oxygène
SAOS	Syndrome d'Apnées Obstructives du Sommeil
SNG	Sonde nasogastrique
SPR	Séquence de Pierre Robin
SPRATON	Centre de Référence du syndrome de Pierre Robin et des troubles de succion-déglutition congénitaux
TNP	Tube Naso-Pharyngé
USI	Unité de soins Intensifs
VADS	Voies aéro-digestives supérieures
VNI	Ventilation Non Invasive

## SERMENT D'HIPPOCRATE

**Au moment d'être admis(e) à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité.**

Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux.

Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans **aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions**. J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas **usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité**.

**J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences.**

Je ne tromperai **jamais leur confiance** et **n'exploiterai pas le pouvoir hérité** des circonstances pour forcer les consciences.

**Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera**. Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.

**Admis(e) dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me seront confiés**. **Reçu(e) à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers** et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs.

Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.

**Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission**. Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.

**J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité.**

**Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ; que je sois déshonoré(e) et méprisé(e) si j'y manque.**



## RESUME

**INTRODUCTION** La séquence de Pierre Robin (SPR) est une association de malformative congénitale de la face associant glossoptose, rétrognathisme et fente palatine ainsi que des troubles de succion-déglutition. Dans un cas sur deux elle entre dans un contexte syndromique. Le pronostic à court terme est lié à l'obstruction des voies respiratoires à la naissance, qui peut aller jusqu'à la détresse respiratoire aigüe néonatale. La prise en charge initiale doit permettre la libération des voies aériennes respiratoires de façon à passer le cap de la phase critique d'obstruction. En cas d'échec du traitement médical conservateur, des stratégies interventionnistes sont proposées par les équipes. Parmi elle, la labioglossopexie (LGP) est une technique chirurgicale dont le principe est de fixer la face ventrale de langue à la face interne de la lèvre inférieure pour avancer la langue et libérer l'espace rétro-basilingual. L'objectif principal est d'éviter la trachéotomie et ses complications intrinsèques.

**PATIENTS ET METHODE** Nous présentons les résultats d'une étude rétrospective sur 11 ans concernant 25 enfants suivis depuis 2006 dans le centre de prise en charge des Pierre Robin de Marseille et ayant bénéficié d'une LGP. Les données pré et post-opératoires ont été recueillies dans les dossiers médicaux. Les données cliniques sur la croissance du massif facial, la dentition et la phonation ont été recueillies au cours de consultations pluridisciplinaires de suivi. L'objectif principal était d'évaluer l'efficacité de la labioglossopexie sur le syndrome obstructif, soit l'éviction de la trachéotomie. Les objectifs secondaires étaient d'évaluer l'efficacité de la labioglossopexie sur les difficultés alimentaires et l'évolution à long terme des enfants sur le plan de la croissance.

**RESULTATS** Dans 84% des cas la trachéotomie a été évitée. On a rapporté des complications mineures dans 4 cas. Conformément à ce qui était attendu et aux données de la littérature, les enfants non syndromiques avaient une meilleure évolution sur le plan respiratoire aussi bien qu'alimentaire. On n'a pas rapporté de conséquence à long terme sur la parole ni la croissance.

**CONCLUSION** La labioglossopexie est une intervention chirurgicale simple, reproductible et peu coûteuse. Elle nécessite une équipe pluridisciplinaire expérimentée et entraînée. C'est une prise en charge efficace et non délétère du syndrome obstructif congénital sévère des enfants porteurs de SPR. Des études à plus long terme sont nécessaires pour évaluer ses conséquences sur la croissance faciale des enfants.

**MOTS-CLES** : séquence de Pierre Robin, labioglossopexie, glossoptose, obstruction des voies aériennes.