

L'ORTHODONTIE FRANÇAISE

EXTRAITS DU VOLUME 47 *

1976

Evolution paradoxale d'un syndrome de Robin

par M. J.P. DEFFEZ, Mme N. GRIMBERT et M. P. FELLUS (Paris)

Nous examinons le 21 septembre 1969 Henri B..., âgé de 2 ans et 2 mois. Il nous est adressé par son chirurgien qui l'a opéré d'une division vélo-palatine, 6 mois auparavant.

Cliniquement il se présente avec un articulé sensiblement normal en denture lactéale ; en dehors d'une supraclisie incisive marquée. Nous conseillons donc d'entreprendre son traitement vers 7 ans, au moment du remplacement des



Fig. 1.

dents temporaires par les dents permanentes, de s'occuper du problème orthophonique en attendant, et de nous le remontrer une fois par an pour le cas où une évolution anormale surviendrait.

Il s'agissait à la naissance d'un syndrome de Robin typique, avec une importante rétro-mandibulie, associée à un pied bot unilatéral gauche très enraidé.

Le chirurgien qui s'en est occupé a tenté un traitement orthopédique et devant l'insuffisance des résultats, a pratiqué une reposition sanglante. Cette association avait évoqué pour nous l'existence d'un oligoamnios et nous nous sommes mis en contact avec le Docteur COUILLARD, accoucheur, qui nous a donné les précisions suivantes.

À la suite d'une sixième grossesse tout à fait normale, l'accouchement a eu lieu au terme de 38 semaines, le travail d'accouchement dure 4 heures 30, la rupture des membranes se fait 5 minutes avant l'expulsion, le liquide était parfaitement clair et d'une abondance normale. À la naissance, l'enfant qui pesait 4 kg 200, présentait un pied bot à gauche et une division palatine associée à une importante rétro-mandibulie. Il lui paraissait peu probable que puisse être retenu l'hypothèse d'un oligoamnios.

Nous n'avons revu l'enfant qu'en juin 73, soit 4 ans après. Il était âgé de 6 ans ; son âge dentaire était normal puisque les dents de 6 ans commençaient leur évolution. La supraclusion incisive était moins apparente, mais on notait une abrasion marquée du bloc incisif inférieur et surtout **l'apparition d'une pro-mandibulie**. Les téléradiographies objectivaient qu'il s'agissait bien d'une classe 3 ; il était impossible d'obtenir un bout à bout incisif, il ne s'agissait donc pas d'une anomalie du chemin de fermeture, d'autant plus, que la mère nous disait que du côté paternel, existait certaines prognathies mandibulaires (figure 2).

Nous avons donc entrepris son traitement dès ce stade avec des résultats parfaitement satisfaisants aujourd'hui, mais là n'est pas l'objet de cet exposé, et cette observation nous servira de prétexte pour conférer un éclairage particulier au syndrome de Robin.

Dès 1921 Pierre ROBIN publie dans le Bulletin de l'Académie de Médecine de Paris ses considérations sur la glossoptose : « un sérieux danger pour nos enfants. » Il ne fait à ce moment-là, qu'allusion à la glossoptose dans le cadre des rétrognathies, chez les grands enfants. Ce n'est qu'en 1934, à la suite des

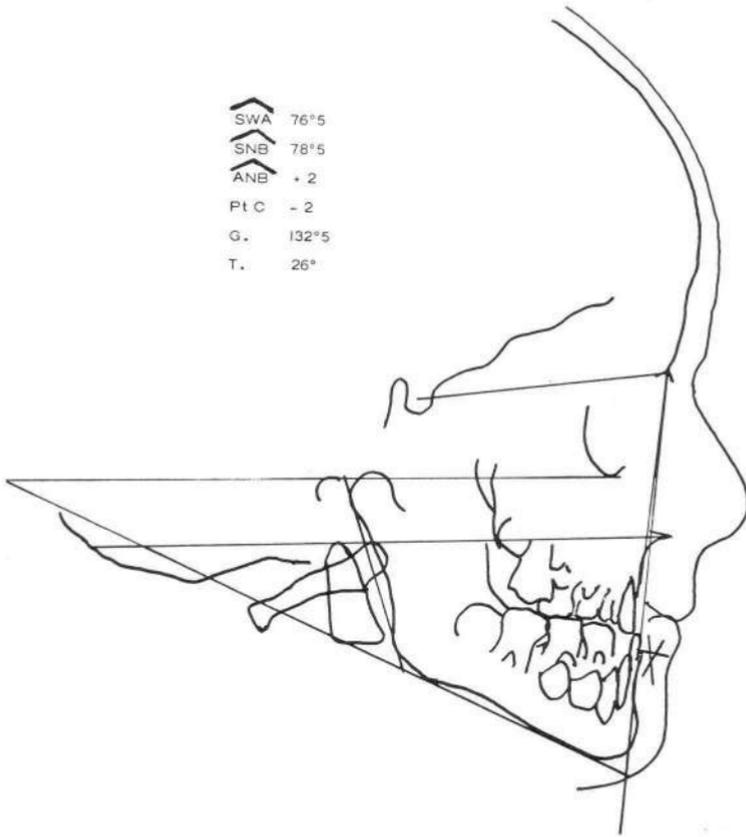


Fig. 2.

articles de ELEY et FARBER de Boston, dans une publication américaine qu'il fait allusion au pronostic souvent fatal de cette affection dans les premiers jours de la vie : pronostic sérieusement aggravé par la présence d'une division palatine.

Quoiqu'il en soit à l'heure actuelle le syndrome de Robin est caractérisé par la triade associant une rétomandibulie, allant de pair avec une glossoptose, facile à établir par un bilan radiographique, sans préparation du carrefour aéro-digestif, à une division vélo-palatine souvent discrète.

L'aspect du profil est très caractéristique avec le maxillaire inférieur très en retrait, une rétrogénie et même une absence de saillie mentonnière, accentuant

Schématisation radiographique du profil cervical d'un nourrisson normal.

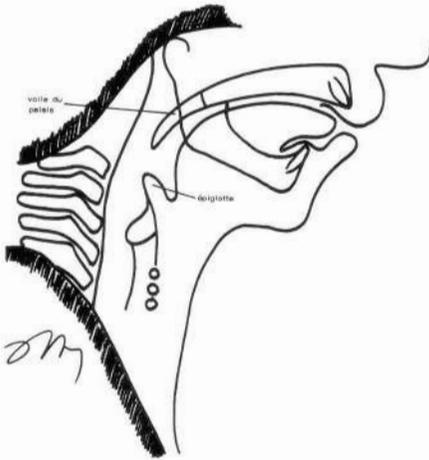


Fig. 3.

Schématisation radiographique du profil cervical d'un nourrisson normal présentant un syndrome de Robin.

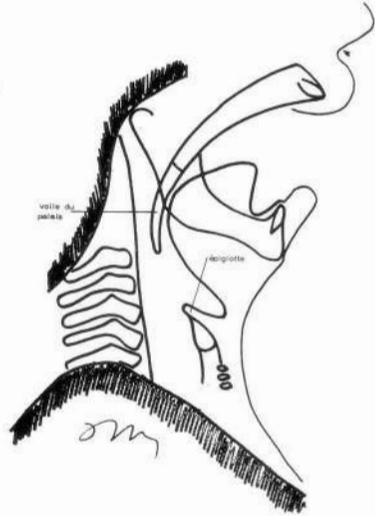


Fig. 4.

ce profil fuyant : la lèvre se continue avec le profil cutané cervical. A l'examen endo-buccal, au niveau du plancher on note les 3 reliefs de Lambert et Psaume, d'avant en arrière :

- la crête gingivale,
- la crête sublinguale très saillante, simulant presque une grenouillette,
- la pointe de la langue.

Dans un certain nombre de cas, mais non obligatoirement, ce syndrome de Robin, s'accompagne de détresses respiratoires aiguës, à l'origine desquelles on a pu incriminer des fausses routes, lors des repas ou de la simple déglutition salivaire.

En fait, il semble bien que la dyspnée **inspiratoire**, soit directement liée à la glossoptose, majorée lors des aspirations, liée aux tétées : la lumière entre dos de la langue et larynx devient alors virtuelle. En raison de la position basse de l'épiglotte, la langue a tendance à venir se coller contre la paroi postérieure

du pharynx, et le troisième temps de la déglutition primaire : la succion, aggrave la dépression derrière la base de la langue, par un phénomène de ventouse.

Chez ces enfants qui « avalent leur langue », le traitement d'urgence consiste en une protraction linguale, mais dès qu'on l'arrête, les phénomènes asphyxiques se reproduisent.

Ceci rend compte des traitements initiaux s'opposant à la glossoptose ; pour éviter la succion, une sonde gastro-œsophagienne, ou une gastrostomie, suffisent dans la majorité des cas, mais on a pu y associer des traitements chirurgicaux : les glossopexies, au manubrium sternal, de la partie antérieure de la mandibule, ou par transfixion des angles de la mandibule et de la base de la langue.

Les tendances thérapeutiques actuelles réservent ces techniques aux accidents majeurs où le pronostic vital est en jeu et on préfère recourir actuellement au nursing postural. L'enfant est constamment sur le ventre, la tête sagittale mais calée latéralement pour ne pas écraser le nez, il est nourri à la cuiller. Après une certaine amélioration on procède à une tétée orthostatique facilitée en cas de fente osseuse importante, par la mise en place d'une orthèse, en attendant l'uranostaphyloraphie qui ne peut intervenir avant 18 mois.

A mi-chemin entre les glossopexies et le nursing postural, citons l'hyomandibulopexie qui paradoxalement aggrave la rétrognathie mandibulaire, mais qui a un effet positif sur le diamètre du carrefour aérodigestif : par l'ascension considérable qu'elle fait subir à l'os hyoïde, elle diminue l'incidence respiratoire de la glossoptose, en éloignant le dos de la langue de la paroi postérieure du pharynx.

Dans la majorité des cas, ce carrefour acquiert une dimension normale dès le sixième mois.

Avec toutes les réserves que doivent imposer les positions dogmatiques dans les problèmes médicaux, nous insisterons sur le fait que les syndromes de Robin cliniquement gravissimes ne présentent en règle, qu'une division vélopalatine modeste, alors que les fentes labio-alvéolo-palatines considérables uni ou bilatérales, ne s'accompagnent qu'exceptionnellement de syndrome de Robin.

A la suite de PFEIFFER, nous proposerons une date pour l'erreur embryologique, les fentes de formation primaire sont une erreur embryologique de la quatrième semaine, à fissure alvéolaire très large, où le vermillon remonte le long des moignons de la lèvre jusqu'au nez, où l'incisive latérale est bien souvent absente et qui résulte de l'absence de rencontre des massifs médians et externes.

A ces fentes primaires s'opposent les fentes secondaires, erreur embryologique de la septième ou de la huitième semaine, à fente alvéolaire étroite et qui succède à une rupture partielle ou totale du mur épithélial complétant la fusion mésodermique des ébauches vélo-palatines. Les divisions vélo-palatines isolées s'apparenteraient à ce deuxième processus : elles résultent de l'absence de soudure des replis palatins sur la ligne médiane, qui survient physiologiquement entre la sixième et la huitième semaine.

VAUX en France, FRASER et TRASLER également ont retenu en commun et dès 1938, un certain nombre d'étiologies aux divisions vélo-palatines parmi laquelle nous isolerons l'interposition de la langue dont la pointe ne s'antériorise pas et s'oppose à l'horizontalisation des replis palatins. Dès lors la glossoptose apparaît comme étant l'élément majeur comme ROBIN l'avait pressenti : elle est responsable de la division palatine, certainement de la rétromandibulie, et en tous cas des accidents respiratoires majeurs lorsqu'ils surviennent. Cette hypothèse pathogénique, ne concerne que le syndrome de Robin et non les importantes divisions labio-alvéolo-palatines de la quatrième semaine, qui ne s'accompagneront pas de glossoptose à la naissance et donc exceptionnellement de problèmes respiratoires majeurs.

Le syndrome de Robin, serait alors un syndrome essentiellement fonctionnel provoqué par un retard d'acquisition motrice, survenu, au delà de la quatrième semaine in utero. Il est lié à un retard d'acquisition, d'une motricité linguale, dont on pourrait imaginer qu'elle commence à être effective vers la huitième semaine. La division vélo-palatine n'en serait qu'une conséquence et la rétromandibulie de même, puisque cette situation de la mandibule, ne préjuge absolument pas de son potentiel de croissance ultérieure.

Nous allons énumérer, un certain nombre de faits qui nous paraissent aller dans le sens de cette hypothèse.

1) Tout d'abord, il y a des glossoptoses responsables d'une obstruction respiratoire chez le nourrisson sans division palatine : c'est le **stridor laryngé congénital ou laryngomalacie**, de diagnostic radiographique et endoscopique, et dont le traitement consiste là aussi en une hyomandibulopexie. Pour des raisons diverses, peut-être de déflexion de la tête in utero, la glossoptose n'a pas entraîné dans ces cas, de division vélo-palatine, alors qu'elle est importante et responsable d'accidents qui ne sont pas constamment présents dans le syndrome de Robin.

2) A contrario, certains syndromes de Robin vrais, associant la rétrognathie, la division palatine, et la glossoptose sont liés à des anomalies posturales de la mandibule, très mal amarré à cet âge : en haut à une cavité glénoïde à peine ébauchée, en bas à un os hyoïde sans position définie.

Une preuve quasi expérimentale en a été donnée dans les cas d'oligamnios responsables d'une tête en flexion forcée, souvent associé à des pieds et des mains bots.

La situation imposée à la pointe de la langue par cette position in utero, empêche la fusion de se faire au niveau du bourgeon de voile. Et la plupart des auteurs sont d'accord pour reconnaître que c'est l'obstacle lingual qui est le point d'appel de la division vélo-palatine et non l'inverse.

Notre observation apporte un élément supplémentaire, au caractère normal ultérieur de la croissance mandibulaire dans les syndromes de Robin.

On sait en effet que la plupart des syndromes de Robin évoluent vers un articulé dentaire normal spontanément, dès la fin de la deuxième année, et il nous a été donné de constater que ce potentiel de croissance, peut même rester exagéré lorsqu'il s'agit de cas de prognathies mandibulaires familiales. On peut se demander si les rétrognathies mandibulaires observées ultérieurement dans les syndromes de Robin ne seraient pas survenues de toutes façons, témoignant là aussi d'un semblable décalage des basses osseuses dans le sens de la rétrognathie mandibulaire.

Qu'il nous soit permis de proposer ici, que la glossoptose puisse témoigner du retard d'établissement d'un réflexe synaptique au niveau des voies d'association entre les différents noyaux moteurs, jouant un rôle dans la dynamique linguale (noyau du XII), dans la dynamique laryngée (noyau du XI), dans la dynamique mandibulaire (noyau du V).

On sait l'apparition très précoce de mouvements physiologiques du fœtus et le radio-cinéma a bien montré, que dès le quatrième mois un fœtus suçait son pouce et avait un comportement moteur coordonné in utero ; il n'est donc pas impossible de penser qu'on puisse parler d'un retard d'acquisition du schéma corporel in utero. Et c'est après la naissance que surviennent les conséquences de cette anomalie.

Il semble cliniquement lorsqu'on suit un certain nombre de syndromes de Robin, traités uniquement par le nursing postural, que le trouble soit guéri

lorsqu'un réflexe postural est acquis, à partir, sans doute de la perception du contact bi-labial : perception qui peut survenir dès le quatrième mois suivant la naissance, aidée incontestablement par le décubitus ventral constant recommandé à ces nourrissons.

RÉSUMÉ

A propos d'un Syndrome de Robin authentique, qui a évolué progressivement dans les 4 premières années de la vie, vers une prognathie mandibulaire vraie, d'apparence familial, les auteurs s'interrogent sur la signification pronostique de cette malformation néo-natale.

Ils analysent l'importance de la glossoptose à l'origine des troubles respiratoires majeurs souvent constatés : son rôle est beaucoup plus important que celui de la division vélo-palatine, et peut même être isolée dans la laryngomalacie.

Il leur semble par contre, que la rétrognathie secondaire à la glossoptose n'a aucune implication dans les prévisions de croissance futures de la mandibule.

SUMMARY

Concerning an authentic Robin syndrome, that has progressively developed during the first four years of life, towards a true mandibular prognathism of family appearance. The authors wonder about the prognosis meaning of this neo-natal anomaly.

BIBLIOGRAPHIE

- BENOIT P. et DARQUE J. — Le syndrome de Robin du nouveau-né. *Orthodontie Franç.*, 1965, 36, 345-361, 8 fig.
- DELAIRE J., BILLET J. et DUFOUR C. — Considérations sur la glossoptose du syndrome de Robin du nouveau-né. (Ses caractéristiques anatomiques, son origine, ses conséquences, les meilleurs moyens de la réduire). *Rev. Stomat.*, oct.-nov. 1969, 70, N° 7, 527-536, 15 fig.

- GRIGNON J.L. et SCHNEK G. — Données actuelles sur la cohérence du syndrome de Robin du nouveau-né. *Rev. Stomat.*, sept. 1966, 67, N° 9, 464-475.
- LAMBERT A. et PSAUME J. — Syndrome de Pierre Robin. *Ann. Chir. Plast. (Sem. Hôp. Paris)* mars 1964, 9, N° 1, 59-63, 8 fig.
- MICHELET F.X., GIRONET J. et GAUME L. — Devenir éloigné de quelques cas de syndrome de Robin du nouveau-né. *Rev. Stomat. (Paris)*, janv.-fév. 1972, N° 1, 77-80.
- MOYSON F. — Un plaidoyer contre la trachéostomie dans le syndrome de Pierre Robin. *Brit. J. Plast. Surg.*, oct. 1961, 14, N° 3, 187-189 (Bibliogr.).
- MUGNIER A. — Les rétro-mandibules du nourrisson et du jeune enfant (congénitales et acquises). *Rev. Franç. Odonto-Stomat.*, Oct. 1964, 11, N° 8, 1256-1271, 14 fig.
- MUGNIER A., LAUFER J. et PSAUME J. — Y a-t-il du nouveau dans le syndrome de Pierre Robin. *Rev. Stomat.*, juil.-août 1968, 69, N° 5, 396-408, 13 fig. (Bibliogr.).
- POUPARD B., FIEVEZ E. et VANDENBUSSCHE F. — Nursing et traitement orthopédique dans le syndrome de Pierre Robin. (Etude basée sur 20 cas). *Ann. Chir. Plast.*, 1970, 15, N° 1, 50-53 (Bibliogr.).
- ROBIN (P.). — La chute de la base de la langue considérée comme une nouvelle cause de gêne dans la respiration naso-pharyngienne. *Bull. Acad. Med. (Paris)* 1923, 89 : 37-41.
- ROBIN P. — La glossoptose, un grave danger pour nos enfants. Doin Ed. (Paris) 1929.
- ROBIN P. — Glossoptosis due to atresia and hypotrophy of the mandible. *Am. Journal of Dis. of Child.*, 1934, 48 : 541-547.
-