

LE SYNDROME DE ROBIN APRAXIQUE

B. ROSTAND, P. FELLUS,
J. BRETHAUX, Ph. ALLAIN,
N. GRIMBERT, J.P. DEFFEZ

ROSTAND B., FELLUS P., BRETHAUX J., ALLAIN Ph., GRIMBERT N., DEFFEZ J.P. — Le syndrome de Robin apraxique.
Ann Pédiatr (Paris), 1985, 32, n° 10, 855-859.

RÉSUMÉ : Les observations de 42 enfants soignés pour « syndrome de Robin » à l'Hôpital Bretonneau de 1972 à 1982, ont été étudiées. Le syndrome de Robin est-il une malformation résultant d'une erreur localisée de la morphogénèse ? Ou est-il le résultat d'une dysmaturité neurologique ? L'examen de ces 42 cas permet de confirmer la réalité de cette deuxième hypothèse. Il existe deux types de « syndrome de Robin » : une apraxie de déglutition, isolée dans la majorité des cas, et une malformation vraie souvent associée à d'autres anomalies ; les étiologies en sont alors variées (virales ? hérédité multifactorielle ?...). Le traitement des formes liées à la dysmaturité fera donc appel à des acquisitions motrices, permises par l'habituelle maturation du système neurologique, simplement retardée dans ces cas. Les interventions chirurgicales autres que la réparation du voile sont réservées aux accidents aigus.

MOTS-CLÉS : Syndrome de Robin. — Apraxie de déglutition. — Glossoptose. — Micromandibulie. — Rétromandibulie.

ROSTAND B., FELLUS P., BRETHAUX J., ALLAIN Ph., GRIMBERT N., DEFFEZ J.P. — Apraxic Robin anomalad. (*In French*).
Ann Pédiatr (Paris), 1985, 32, n° 10, 855-859.

SUMMARY : 42 children with Robin anomalad managed at the Bretonneau Hospital (Paris) from 1972 to 1982 are studied. Is Robin anomalad a malformation originating in a localized disorder of morphogenesis or does it result from neurologic dysmaturity ? Study of our 42 cases confirms the second hypothesis. Robin anomalad presents either as isolated swallowing apraxia, the most prevalent form, or as a true malformation, often with associated anomalies that can be produced by a number of etiologies (viral ? multifactorial inheritance ?). Management of forms due to dysmaturity relies on motor acquisitions, made possible by neurologic maturation which is simply delayed in these patients. Surgical procedures, other than repair of the soft palate, are confined to acute complications.

KEY-WORDS : Robin anomalad. — Swallowing apraxia. — Glossoptosis. — Micrognathia. — Retrognathia.

De 1972 à 1982, 42 enfants atteints de syndrome de Robin ont été soignés à l'Hôpital Bretonneau, conjointement dans les Services de Chirurgie et de Stomatologie ; 19 d'entre eux ont séjourné dans l'unité de réanimation, le plus souvent en période post-opératoire.

Cette étude longitudinale, possible dans une consultation d'orthopédie dento-faciale où les enfants sont convoqués régulièrement, nous a permis d'avoir un éclairage nouveau sur la pathogénie de cette affection.

Dans notre série, les garçons sont plus nombreux que les filles (26 garçons pour 16 filles). La mortalité est de 12 % (5 sur 24). Les décès sont dus à des malformations associées (3 cardiopathies, 2 malformations laryngées).

Les progrès de la réanimation expliquent ce taux de mortalité plus faible que ceux signalés dans les statistiques antérieures.

Service Stomatologie, Hôpital Bretonneau, 2, rue Carpeaux, 75887 PARIS cedex 18.

En 1968, Duhamel et Eliaschar notent 50 % de décès [8]. Williams, sur une série de 56 cas répertoriés de 1966 à 1976, constate 26 % de décès survenus avant la 5^e semaine de la vie [20]. Les accidents asphyxiques et infectieux ne sont pas les seuls responsables de ce mauvais pronostic. Ces auteurs constatent la fréquence de malformations associées (9 % pour Williams), essentiellement cardiaques, squelettiques, plus rarement oculaires [15].

Notre série : 42 cas recensés en 10 ans, pour une affection rare (8/10 000 naissances selon Williams), est importante. Entre septembre 1970 et décembre 1976, 1 seul cas a été signalé dans la maternité du P^r Hervet à la Pitié, alors que, pour la même période, on dénombrait 21 fentes vélares associées ou non à une fente labiale [3].

L'existence d'un service de soins intensifs modifie probablement la proportion de cas posant des problèmes graves, et les enfants adressés en stomatologie le sont pour des problèmes d'orthopédie maxillo-faciale.

On dénombre 19 malformations associées dans notre série se décomposant ainsi :

- 9 cardiopathies soit 21 % (7,8 % pour Nancy Geiss et collaborateurs en janvier 1981) ;
- 5 problèmes osseux notables (12 %) : scoliose grave, pieds bots, ostéochondrodysplasie, brides amniotiques ;
- 3 malformations laryngées, ce qui correspond à 7 % ;
- 2 malformations de la langue soit 4 % : une bifidité, une agénésie de la partie antérieure.

Quatre enfants ont un retard mental grave (9 %). Ce chiffre est peu différent de celui de Williams. Selon Pati et collaborateurs (1979), les pauses respiratoires, entraînant une hypo-oxygénation cérébrale, seraient responsables de ce retard mental.

RAPPEL PATHOGÉNIQUE

1) Pour Maroteaux, c'est une forme d'hypoplasie mandibulaire. Il écrit : « le syndrome associe une hypoplasie de la mandibule, une glossoptose, une division palatine, et s'accompagne souvent de débilité physique ou mentale, et parfois de diverses malformations viscérales, oculaires, voire osseuses... Il faut souligner la gravité de cet ensemble malformatif, dont la mortalité est élevée. La glossoptose est en effet responsable de fausses routes et d'incidents respiratoires graves qui nécessitent un traitement d'urgence : aspiration pharyngée, alimentation par sonde ou en position ventrale... Les troubles vont du reste en s'atténuant, et disparaissent avec l'âge... » [11].

2) D'autres rapprochent du syndrome de Robin l'apraxie de déglutition par retard de maturation

neurologique. Sur les 40 enfants et nourrissons explorés par Le Moing, Raimbault et collaborateurs (1 mois pour le plus jeune, 4 ans pour le plus âgé), hospitalisés essentiellement pour des broncho-pneumopathies dyspnéisantes à rechute, le radiocinéma n'a retrouvé que 12 fois une anomalie de déglutition. La procédure de recherche qui a conduit les auteurs à la notion d'apraxie de déglutition fait appel à deux ordres d'examen :

- l'étude de l'activité neuro-musculaire des muscles de la langue avec étude de la conductibilité du grand hypoglosse ;
- l'étude de l'activité des piliers du pharynx et du voile du palais.

Ceci a permis de relever des anomalies de l'électromyogramme ou des vitesses de conduction du grand hypoglosse. En raison d'études antérieures, portant sur la variation des vitesses de conduction nerveuse en fonction de l'âge, ces auteurs ont conclu à la possibilité d'un accroissement progressif de ces vitesses, pathologiquement diminuées dans les cas explorés [10]. C'est pourquoi le terme d'« apraxie » introduit par Gerbeaux et coll. dans les anomalies de déglutition responsables de pneumopathie néonatale, sera proposé pour définir le « syndrome de Robin fonctionnel du nourrisson », statistiquement le plus important.

On peut alors parler de *syndrome de Robin apraxique*.

Nous appuyant en cela sur les opinions émises par Veau [19], il nous a semblé que cette pathogénie pouvait être retenue.

Ces auteurs partent du principe que l'interposition de la langue qui ne s'abaisse pas à la neuvième semaine au moment de la mésenchymation des replis palatins, préalable à leur « soudure » sur la ligne médiane, peut être responsable de la fente vélaire habituellement observée dans les syndromes de Pierre Robin. Celui-ci n'affecte le plus souvent que très peu le palais dur (il est à noter qu'il n'y a pas de syndromes asphyxiques dans les malformations labio-maxillaires les plus importants, la classique « gueule-de-loup », par exemple).

L'opinion de Veau est reprise par Kraus et par Wragg : pour ces auteurs, le défaut d'horizontalisation des lames palatines représente le mécanisme le plus probable de la division chez le rongeur.

Couly a un point de vue plus nuancé. Il réunit syndrome de Robin et syndrome de Di George. Dans une publication récente il écrit : « le syndrome de Di George se présente, dans son aspect clinique à la naissance, comme un syndrome de Pierre Robin dont il partage la communauté malformatrice (division vélo-palatine, microrétrognathisme et malformation cardiaque). Il nous semble que l'un comme l'autre représentent des expressions cliniques peu différentes liées à une anomalie de la neurulation du rhombencéphale » [2].

Quatre mois après, dans la même revue, il écrit : « le défaut d'activité motrice de la langue qui ne descend pas dans la bouche embryonnaire lors de la neuvième semaine provoque un gêne à la fusion des procès palatins secondaires. Ce mécanisme, déjà évoqué par Wragg, provoque une fente vélo-palatine ; la langue reste alors incluse dans la fosse nasale » [1].

Cette proposition recouvre en fait notre conception du « syndrome de Robin apraxique » qui se résout spontanément dans la grande majorité des cas, alors qu'une micromandibulie ou une rétromandibulie s'aggraverait progressivement avec la croissance [7, 12, 13].

L'évolution clinique des syndromes de Robin vient à l'appui de cette hypothèse pathogénique, qui admet un retard de maturation neurologique.

1) La réversibilité spontanée de la classique micromandibulie, dont ne subsistera au bout de quelques années que la rétrogénie, est habituelle ; dans certains cas apparaît même une promandibulie [5].

2) Les résultats remarquables obtenus par le simple nursing postural [16] permettent d'inférer que les acquisitions sensorielles correspondantes, et notamment la perception du contact bilabial, sont à l'origine d'une correction de la posture mandibulaire et du « geste » de la succion-déglutition allant de pair avec la maturation neurologique [9]. Il est dès lors probable que le syndrome de Pierre Robin rentre dans le cadre des rétromandibulies fonctionnelles, même s'il ne s'agit pas « d'une erreur de fonction », mais bien d'un manque d'acquisition dans la sphère orale du schéma corporel déjà fonctionnel in utero. La dysmaturité neurologique responsable est heureusement réversible dans la plupart des cas. Ceci permet d'espérer, une fois le cap des six premiers mois passés, ou même des quatre premières semaines, dans notre statistique, que le risque vital soit écarté.

Faut-il démembler le syndrome de Robin du nouveau-né ?

1) Dans certains cas, il s'agirait d'une *malformation*, d'un défaut initial de structure résultant d'une erreur localisée de morphogénèse.

2) Dans d'autres cas, si on admet comme étiologie la possibilité d'une dysmaturité neurologique, il s'agirait alors d'une *déformation*, altération dans la forme comme dans la structure, d'une région initialement normale : c'est là la conception de D.W. Smith [18] à la suite de qui nous ferons de ces formes du syndrome de Robin, une *séquence malformative*, défaut résultant de l'interruption d'une étape spécifique du développement qui conduit à des anomalies consécutives (fig. 1, 2 et 3).

Si on reprend les observations étudiées, il paraît évident que des caractères semblables recouvrent deux types d'affections :

- une apraxie de la déglutition isolée ;
- une malformation vraie, associée à d'autres anomalies dans la moitié des cas.

D'autant que, dans 3 cas (6 %) seulement, on retrouve une division palatine ou une malformation labio-maxillaire, dans les antécédents du patient, alors qu'elle est retrouvée dans 20 % des fentes faciales.

L'évolution confirme notre hypothèse.

Il nous est possible, après avoir suivi plusieurs années la plupart des enfants, d'affirmer que :

1) la *micromandibulie*, dans 90 % des cas ne sera pas durable ; il s'agit seulement d'une rétromandibulie qui en aucun cas ne s'opposera à une observation de Robin devenue prognathe car il appartenait à une famille de prognathes [5] ; le terme d'hypoplasie vraie pour ces formes de Robin nous paraît donc abusif ;

2) la *rétrogénie* : il faut cependant noter qu'une rétrogénie subsiste dans la plupart des cas ; le nursing postural, qui comporte essentiellement la station en décubitus ventral strict et la tétée orthostatique, n'est interrompu que lorsque le contact bilabial acquis entraîne, lors de la succion-déglutition, une coaptation labiale : préalable nécessaire au vide intrabuccal [9].

Ce jeu complexe de l'orbiculaire est indissociable :

- d'une part de celui des muscles de la lèvre du menton ;
- d'autre part, de celui du génioglosse du côté opposé de la symphyse mandibulaire.

Nous rappellerons aussi que cette symphyse n'est plus productrice au-delà de la première année de la vie, qu'elle l'est surtout dans les premiers mois après la naissance ; il est permis de penser que la rétrogénie correspond à une incitation trop faible de cette région pendant la période où elle joue son rôle maximal.

3) *En ce qui concerne la division vélo-palatine et la glossoptose*, la glossoptose est incontestable ; elle est sans doute le reflet d'une insuffisance de l'élaboration du schéma corporel dans la sphère orale, in utero. Nous savons en effet que le fœtus commence à déglutir dès le quatrième mois de sa vie in utero. Il est vraisemblable que la glossoptose, et son corollaire : la station érigée de l'apex lingual, empêchent la fusion des ébauches vélares, il s'agit là d'une immaturité neurologique vraie et non d'une simple erreur d'apprentissage. *C'est une impossibilité d'apprentissage qui entraîne une séquence malformative retentissant sur la morphologie vélaire, responsable des anomalies consécutives anatomiques et fonctionnelles caractéristiques.*

CONCLUSION

1) La pathogénie de la rétromandibulie dans les syndromes de Robin apraxiques est proche de celle des rétromandibulies fonctionnelles de l'enfance. Il s'agit alors d'une immaturité neurologique, traduite par une lenteur de la conductibilité neurologique, et non d'un trouble d'apprentissage, comme dans les rétromandibulies fonctionnelles du jeune enfant. L'évolution d'ailleurs le confirme : réversibilité spontanée dans la plupart des syndromes de Robin, s'opposant à la nécessité d'une thérapeutique adaptée pour les rétromandibulies fonctionnelles.

2) Le traitement fait appel à des acquisitions motrices rapidement permises par une maturation spontanée du système neurologique, aboutissant très vite à un enrichissement du schéma corporel par les techniques bien codifiées du nursing postural. Les acci-

dents aigus peuvent toutefois justifier des interventions complémentaires plus complexes telles que :

- réfection vélaire précoce ;
- hyomandibulopexie ou suture de la face inférieure de la langue à la lèvre inférieure.

L'une et l'autre de ces interventions sont plus fonctionnelles et moins traumatisantes que la classique transfixion de la base de langue reliée par une broche de Kirschner aux angles mandibulaires et certainement plus efficaces que la simple protraction linguale.

Nous adressons tous nos remerciements

- au Pr Boureau (Clinique de Chirurgie Infantile de l'Hôpital Bretonneau),
 - au Pr Ag. Beauvils (Unité de Réanimation médicale de l'Hôpital Bretonneau),
- sans qui ce travail n'aurait pas été possible.

RÉFÉRENCES

1. COULY G. — Nouvelle conception de la maladie et du syndrome de Pierre Robin : dysneurulation du rhombencéphale. *Rev Stomatol Chir Maxillofac*, 1983, 84, 4, 225-232.
2. COULY G., LAGRUE A., GRISCELLI C. — Le syndrome de Di George, neurocristopathie rhombencéphalique exemplaire. *Rev Stomatol Chir Maxillofac*, 1983, 84, 2, 103-108.
3. DE COURTYE A.C. — Malformations congénitales à propos de 10 725 naissances survenues à la maternité de la Salpêtrière entre 1970 et 1976. *Thèse de Médecine*, Paris, 1980.
4. CAROLL M.D., DANIEL B. et coll. — Hereditary factors in the Pierre Robin syndrome. *Br J Plast Surg*, 1971, 24, 1, 43-47.
5. DEFFEZ J.P., GRIMBERT N., FELLUS P. — Evolution paradoxale d'un syndrome de Robin. *Orthod Fr*, 1976, 47, 139-147.
6. DEFFEZ J.P., PLANTE P., QUERETTE N. — *Le Maxillaire du Nourrisson*. Paris, Julien Prêlat éd., 1975.
7. DEFFEZ J.P., SALAUN R., FELLUS P. — Les immaturités fonctionnelles et leur retentissement sur la croissance mandibulaire. *Entretiens de Bichat 1980 - Odontologie et Somatologie*, pp. 79-85. Paris, Expansion Scientifique Française, 1980.
8. DUHAMEL B., ELIASCHAR R. — Syndrome de Robin. *Ann Pédiat (Paris)*, 1968, 15, 466-470.
9. FELLUS P., LASJAUNIAS P., DEFFEZ J.P. — Le contact bilabial : but à atteindre dans les traitements des rétromandibules. *Actual Odontostomatol*, 1979, 126, 733-746.
10. LE MOING G., RAIMBAULT J., LAGET P., TOURNIER G., COUVREUR J., GERBEAUX J. — Pneumopathies récidivantes et inhalations alimentaires liées à un déficit neuro-musculaire des structures bucco-pharyngées. *Ann Pédiat (Paris)*, 1976, 23, 6, 7, 471-480.
11. MAROTEAUX P. — *Maladies Osseuses de l'Enfant*. Paris, Flammarion Médecine-Sciences, 1982.
12. MUGNIER A. — Les rétrognathies du nourrisson et de l'enfant. *Gaz Hôp*, 1963, 28, 1207-1215.
13. MUGNIER A. — Les rétromandibulies du nourrisson et du jeune enfant. *Rev Fr Odonto-Stomatol*, 1964, 11, 8, 1251-1271.
14. MUGNIER A. — Embryologie et Développement Bucco-Facial. Introduction à la Stomatologie Infantile. Paris, Masson et Julien Prêlat, éditeurs, 1964, 303 p.
15. MUGNIER A., LAUFER J., PSAUME J. — Y-a-t-il du nouveau dans le syndrome de Robin ? *Rev Fr Stomatol*, 1968, 69, 5, 396-408.
16. POUPARD B., FIEVEZ E., VANDENBUSSCHE F. — Nursing et traitement orthopédique dans le syndrome de Pierre Robin. Etude basée sur 20 cas. *Ann Chir Plast*, 1970, 1, 50-53.
17. ROBIN P. — Eumorphie. La glossoptose. Un grave danger pour nos Enfants. Paris, Ash et Cie, 1928, 167 p.
18. SMITH D.W. — *Recognizable Patterns of Human Malformations* 21^e ed. Philadelphia, W.B. Saunders, 1976.
19. VEAU V. — *Division Palatine*. Paris, Masson, 1931.
20. WILLIAMS A.M., WALKER, BUSH. — The Robin abnormaled. *Arch Dis Child*, 1981, 56, 663-668.

