

Syndrome de PIERRE ROBIN : à propos d'un cas

Dr HEDLI- DR TLIJANE-PR BENDAOU-PR KACI

Service de Gynécologie Obstétrique EPH KOUBA, Alger.

Introduction

Le syndrome de Pierre Robin (SPR) est caractérisé par une fente palatine postérieure, un rétrognathisme et une glossoptose. Son origine reste incertaine, mais une hypothèse actuelle évoque un dysfonctionnement du tronc cérébral néonatal, perturbant la succion, la déglutition, la respiration, la motricité œsophagienne et la régulation cardiaque, avec des conséquences potentiellement graves.

Observation

Madame H.M, 39 ans, G5P4, sans antécédents médicaux ou chirurgicaux notables et sans consanguinité avec son conjoint, a déjà eu quatre accouchements par voie basse de nouveau-nés en bonne santé. Lors du suivi de sa cinquième grossesse, une échographie du 2^e trimestre a mis en évidence une fente vélo-palatine postérieure et une glossoptose, évoquant un syndrome de Pierre Robin. La patiente a été admise à 37 SA en début de travail. L'examen clinique et le monitoring fœtal étaient rassurants. Le travail s'est déroulé normalement, aboutissant à la naissance par voie basse d'un garçon en position occipito-pubienne, pesant 2750 g, avec des scores d'Apgar de 7/10 puis 8/10. À l'examen, le nouveau-né présentait un état général moyen avec une cyanose et une détresse respiratoire évaluée à 5/10 selon Silverman.

L'examen clinique du nouveau-né a révélé une malformation faciale comprenant un rétrognathisme, une fente vélo-palatine postérieure et une glossoptose, caractéristiques du syndrome de Pierre Robin. Le reste de l'examen était normal.

Après mise en condition avec mise en place d'une canule de guedel, le nouveau né a été mis sous antibiothérapie (claforan+gentamycine)
Avis d'ORL : Réalisation d'une labio-glossopexie à J3 de vie par trois fils en prenant la langue dans son épaisseur et la fixée sur le menton.

Evolution : Le nouveau-né a présenté plusieurs accès de cyanose les jours qui suivent avec désaturation SpO₂ : 40%, temps de recoloration cutané > 3s, bradypnée à 22cycles/mn et bradycardies à 60bpm. Il a été mis sous CPAP, FiO₂ à 60% sans succès et malgré les mesures de réanimations intensives le nouveau-né est décédé à J5 de vie.

Conclusion

Le nouveau-né a été pris en charge immédiatement après la naissance : mise en incubateur, canule de Guedel, oxygénothérapie à 6 L/min, aspirations fréquentes, perfusion de SSG 10% avec CaCl₂, antibiothérapie par Claforan et Gentamycine. Les constantes vitales étaient initialement stables. Une labio-glossopexie a été réalisée à J3 sur avis ORL. Cependant, l'évolution a été défavorable avec plusieurs épisodes de cyanose, désaturation importante, bradypnée et bradycardie. Malgré la mise sous CPAP et les tentatives de réanimation, le nouveau-né est décédé à J5 de vie.

Discussion

Le diagnostic prénatal de SPR est actuellement peu souvent fait (7% des cas). Le rétrognathisme est l'élément de la triade le plus facilement vu à l'échographie anténatale, par observation d'un profil vrai du fœtus. La fente n'est pas vue directement, y compris avec les analyses du flux oronasaux en écho doppler couleur, mais peut être suspectée quand la langue a une position anormalement verticalisée.

Des signes indirects de réduction du débit de déglutition fœtale (hydramnios modérés ou petite taille de l'estomac) peuvent évoquer le diagnostic mais ne sont pas des signes spécifiques.

L'amélioration des techniques d'imagerie anténatale, en particulier l'échographie 3D, devrait augmenter le pourcentage de diagnostic anténatal de SPR.

Ce diagnostic doit conduire à une analyse morphologique fine du fœtus pour rechercher des anomalies associées, faciales, cardiaques, squelettiques ou cérébrales.

Proposer un caryotype fœtal semble une attitude raisonnable.

L'identification anténatal d'un diagnostic syndromique de SPR est difficile et s'aide d'une enquête familiale et d'un avis spécialisé.

Lors d'une suspicion d'un syndrome de PR, les parents doivent être informés du risque de difficulté fonctionnelle dans les premiers mois, mais ils doivent également être rassurés sur le bon pronostic à moyen et long terme, à la réserve de malformations associées passées inaperçues.



References

- 1-Couly G. Nouvelle conception de la maladie et du syndrome de Pierre Robin : dysneurulation du rhombencéphale. Rev Stomatol Chir Maxillofac 1983
- 2-Abadie V, Campagnat J, Fortin G. Succion, déglutition, ventilation et gènes du développement du tronc cérébral. Arch Fr Pediatr 1999
- 3-Baudon JJ, Renault F, Goutet JM, Flores-Guevara R. Motor dysfunction of the upper digestive tract in Pierre Robin sequence as assessed by sucking-swallowing electromyography and oesophageal manometry. J Pediatr 2002.