

Que dire aux parents à la sortie ?

- Renouveler les recommandations sur les précautions de couchage et l'administration des biberons (documents téléchargeables sur le site SPRATON (<https://www.tete-cou.fr/offre-de-soins/reseau-spraton>))
- Ne pas minimiser la pathologie (une surveillance attentive est indispensable les premières semaines de vie et une chirurgie sera nécessaire à moyen terme) sans pour autant dramatiser : la notion de syndrome fait peur quant à la possibilité de troubles développementaux associés

Planification du suivi :

- Consultation avec le chirurgien maxillo-facial référent dans les 15 premiers jours de vie au plus tard à la fin du premier mois.
- Suivi et prise en charge en consultation rapide ou en hospitalisation en fonction des troubles fonctionnels par le pédiatre référent.
- Retour à domicile envisageable après autonomisation ventilatoire et nutritionnelle ou mise en place de techniques de soutien (VNI, SNG...)

Pour plus d'information, consultez le Protocole National de Diagnostic et de Soins dédié au syndrome de Pierre Robin

https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2021-10/pnds_sequence_de_pierre_robin-texte-septembre_2021.pdf

Comment joindre le centre de référence/compétence le plus proche ?

Retrouver les coordonnées du centre le plus proche ou tous les documents utiles en utilisant le QR code ci-dessous



**Un petit menton, une fente postérieure,
un trouble de succion...**

Et si c'était un syndrome de Pierre Robin ?





Faire le diagnostic :

Evoquer une séquence de Pierre Robin devant toute association (ou l'un des signes) de la triade malformative micro/rétrognathisme, glossoptose et fente vélaire ou vélo-palatine et l'existence de troubles de succion-déglutition et d'une obstruction ventilatoire, quelle que soit l'intensité de l'anomalie anatomique et des troubles fonctionnels



- Une fente postérieure isolée peut être un Pierre Robin a minima et engendrer des difficultés à téter
- Un menton en retrait et/ou une langue en position verticalisée est également une situation à risque d'obstruction ventilatoire et de difficultés à téter, même sans fente palatine.

Connaître les potentiels troubles fonctionnels et anticiper leurs conséquences délétères, et pour cela :

- Faire dormir l'enfant sur le ventre dans des conditions de couchage sécurés ou éventuellement sur le côté
- Faire un enregistrement de SaO₂
- Faciliter la succion par l'utilisation de tétines molles, longues, bien ouvertes
- Faire tirer le lait de la mère si elle le souhaite et l'épaissir avec du Gumilk
- Faire boire un lait épaissi plutôt avec de la caroube
- Pendant le biberon, positionner l'enfant bien verticalement avec la tête dans l'axe du corps, non défléchie en arrière et accompagner le mouvement de succion de l'enfant



Quand transférer ?

- En cas de détresse respiratoire immédiate ou secondaire
- En cas de malaise hypoxémique ou de désaturations < 85%
- En cas d'intolérance au décubitus dorsal
- En cas d'absence d'autonomie alimentaire au biberon ou de non-reprise du poids de naissance

Dans tous les cas, prendre contact pour un avis auprès de votre centre de compétence le plus proche.

Que faut-il éviter ?

- Coucher le bébé sur le dos sans surveillance
- Sous-estimer des signes d'obstruction parfois discrets au début
- Insister sur les biberons au détriment de la fonction ventilatoire
- Envisager un allaitement maternel exclusif alors que le trouble de succion de ces bébés ne le leur permet pas



Ne pas s'engager sur un pronostic : 1 enfant sur 2 atteint d'une séquence de Pierre Robin a une autre anomalie associée.

Quand le bébé peut-il rentrer à la maison ?

- Assez rarement au sortir de la maternité, le plus souvent au décours d'un transfert vers le Centre de Référence/ Compétence de votre région
- Quand il n'a aucune difficulté ventilatoire et que les recommandations inhérentes au couchage ventral ont été comprises par les parents
- Quand il boit bien avec une croissance pondérale satisfaisante
- Et que le suivi est organisé