

Université de Montréal

**La croissance maxillaire et mandibulaire et l'apnée du
sommeil chez les enfants présentant une séquence de Pierre
Robin**

par
Stéphanie Claveau

Département de santé buccale – Section de dentisterie pédiatrique
Faculté de Médecine Dentaire

Mémoire présenté à la Faculté de Médecine Dentaire
en vue de l'obtention du grade de Maîtrise en Médecine dentaire (M.Sc.)
Option dentisterie pédiatrique

Juillet, 2015

© Stéphanie Claveau, 2015

Université de Montréal
Faculté des études supérieures et postdoctorales

Ce mémoire intitulé :

La croissance maxillaire et mandibulaire et l'apnée du sommeil chez les enfants présentant
une séquence de Pierre Robin

Présenté par :

Stéphanie Claveau, D.M.D.

évalué par un jury composé des personnes suivantes :

Dre Clarice Nishio, D.M.D., M.Sc., Ph.D., F.R.C.D. (c), présidente de comité

Nelly Huynh, Ph.D., directrice de recherche

Dr Daniel Borsuk, M.D., F.R.C.S. (c), co-directeur de recherche

Dre Louise Caouette-Laberge, M.D., F.R.C.S. (c), membre du jury

Résumé

Introduction : La croissance maxillo-mandibulaire des enfants avec une séquence de Pierre Robin (SPR) est controversée dans la littérature. Certains auteurs croient que la croissance mandibulaire est accélérée après la naissance, mais peu se sont penchés sur la croissance du maxillaire supérieur. Cette étude rétrospective sur dossier vise à analyser la croissance maxillo-mandibulaire des enfants atteints de la SPR. Dans un deuxième temps, nous aurions aimé évaluer la sévérité et l'évolution de l'apnée du sommeil en lien avec la croissance des maxillaires, mais un manque de données a empêché l'atteinte de cet objectif.

Matériel et méthode : Les dossiers médicaux et orthodontiques de 93 patients (82 volet apnée et 40 volet croissance) du *CHU Ste-Justine* avec une SPR isolée ont été révisés puis comparés au groupe contrôle composé d'enfants normaux de l'Université du Michigan. L'analyse statistique de modèle mixte pour mesures répétées de même que celle de Brunner-Langer furent effectuées.

Résultats : L'évaluation orthodontique a montré un changement statistiquement significatif pour la relation molaire droite, la présence de chevauchement et de diastème au maxillaire et le surplomb vertical. L'analyse des données céphalométriques nous montre que le maxillaire supérieur, la branche montante et le corps de la mandibule sont tous réduits par rapport à la normale. Ce dernier montre une diminution significative avec l'âge ($p = 0,03$). L'angle gonial, le SNA, SNB, ANB, l'angle de convexité faciale et l'inclinaison de l'incisive supérieure par rapport à FH sont tous normaux. Par contre, on remarque une augmentation statistiquement significative de cette dernière avec l'âge ($p = 0,04$). L'angle Y est augmenté tandis que les hauteurs faciales supérieure (HFS) et inférieure (HFI) sont diminuées bien que cette dernière montre une tendance à s'approcher de la normale avec l'âge ($p \leq 0,001$).

Discussion : Les dimensions des maxillaires sont similaires à plusieurs études. En ce qui concerne la mandibule, la croissance est soit plus lente, soit diminuée. Cette observation est plus marquée lorsque l'on s'approche du pic de croissance puisque l'écart par rapport à la normale s'agrandit. On voit une tendance à la croissance hyperdivergente qui pourrait expliquer l'augmentation de la HFI avec l'âge. Le fait que SNA et SNB soient dans la normale pourrait s'expliquer par une diminution de la longueur de la base crânienne.

Conclusion : Il n'y a pas de rattrapage de croissance maxillaire et mandibulaire. Les maxillaires restent micrognathes quoique proportionnels l'un envers l'autre et le profil est convexe tout au long de la croissance. La comparaison des données céphalométriques et des traitements orthodontiques avec ceux des patients présentant une fente palatine isolée devrait se faire sous peu. Nous n'avons pas été en mesure d'atteindre nos objectifs concernant l'apnée du sommeil. Une étude prospective serait à prévoir pour y arriver.

Mots-clés : Séquence de Pierre Robin, croissance cranio-faciale, apnée du sommeil

Abstract

Introduction: Maxillo-mandibular growth in children with Pierre Robin sequence (PRS) is controversial in the literature. Some authors believe that mandibular growth is accelerated after birth, but few have looked at the growth of the maxilla. This retrospective study aims to analyze the maxillo-mandibular growth in children with PRS. Secondly, we would have liked to assess the severity and evolution of sleep apnea related to the growth of the jaws, but a lack of data prevented the achievement of this objective.

Materials and Methods: The medical and orthodontic records of 93 patients (82 apnea, 40 growth) of the *CHU Ste-Justine* with isolated PRS were reviewed and compared to the control group composed of normal children of the University of Michigan. The mixed model repeated measures statistical analysis as well as that of Brunner-Langer was performed.

Results: Orthodontic evaluation showed a statistically significant change in the right molar relationship, the presence of crowding and diastema in the maxilla and the overbite. Analysis of cephalometric radiographs shows that the upper jaw, the ramus and body of the mandible are reduced compared to normal values. The latter shows a significant decrease with age ($p = 0,03$). The gonial angle, SNA, SNB, ANB, facial convexity angle and inclination of the upper incisor compared with FH are all normal. However, the latter is significantly increased with age ($p = 0,04$). The Y axis is increased while the upper and lower facial heights (UFH, LFH) are reduced although the latter shows a tendency to normalize with age ($p \leq 0,001$).

Discussion: Maxillary dimensions are similar to several studies. With regard to the mandible, the growth is either slower or decreased. This observation was more pronounced when approaching the peak of growth since the deviation from the normal enlarges. We see a growth trend hyperdivergent, which could explain the normalization of the LFH. The fact that SNA and SNB are in normal limits could be explained by a decrease in the length of the cranial base.

Conclusion: There is no catch up growth either for the maxilla or the mandible. Both jaws remain smaller than normal and the profile stays convex throughout growth. Comparison of cephalometric data and orthodontic treatments with patients presenting an isolated cleft palate should be done shortly. We have not been able to achieve our goals for sleep apnea. A prospective study would be expected to get there.

Keywords: Pierre Robin sequence, cranio-facial growth, sleep apnea

Table des matières

Introduction.....	1
Chapitre 1 : Revue de littérature	3
1. Croissance cranio-faciale	3
1.1 Développement prénatal	3
2. Séquence de Pierre Robin	10
2.1 Définition	10
2.2 Caractéristiques cliniques	12
2.3 Étiologie.....	19
2.4 Diagnostic	22
2.5 Théorie de rattrapage de la croissance mandibulaire	23
2.6 Traitements	26
Chapitre 2 : Problématique, objectifs et hypothèses.....	33
Problématique	33
Objectifs.....	33
Hypothèse	34
Chapitre 3 : Méthodologie	35
Chapitre 4 : Article.....	37
Introduction.....	38
Matériel et méthode	38
Résultats.....	42
Discussion.....	49
Conclusion	52
Chapitre 6 : Discussion	53
Chapitre 7 : Conclusion	57
Bibliographie.....	i
Annexes.....	xii
Annexe I : Apnée du sommeil	xiii
1. Revue de littérature	xiii
1.1 Définitions.....	xiii

1.2 Prévalence et sévérité de l'AOS	xv
1.3 Conséquences de l'AOS	xv
1.4 Diagnostic de l'AOS	xvii
1.5 Traitement de l'AOS	xix
1.6 AOS et SPR	xxi
2. Méthodologie	xxiv
3. Résultats	xxiv
4. Discussion	xxvi
Annexe II : Approbation du comité d'éthique	xxviii
Annexe III : Évaluation orthodontique	xxx
Annexe IV : Points céphalométriques	xxxii
Annexe V : Mesures céphalométriques	xxxiii

Liste des tableaux

Tableau 1: Description des mesures céphalométriques	41
---	----

Liste des figures

Figure 1: Formation de la mandibule.....	4
Figure 2: Cavité buccale primitive.....	5
Figure 3: Formation du palais	7
Figure 4: Développement de la langue	8
Figure 5: L'index mandibulaire.....	13
Figure 6: Illustration de la triade de la SPR.....	14
Figure 7: Fente palatine en forme de U	15
Figure 8: Plaque pré-épiglottique	28
Figure 9: Adhésion langue-lèvre.....	29
Figure 10: Scan tridimensionnel et photo extra-orale de la distraction mandibulaire	30
Figure 11: Échantillon pour le groupe à l'étude.....	36

Article

Figure 12: Attrition de l'échantillon pour le volet croissance.....	39
Figure 13: Points de repères sur la radiographie céphalométrique	40
Figure 14: Évolution du profil en fonction de l'âge	43
Figure 15: Score Z longueur du maxillaire	44
Figure 16: Score Z longueur de la branche montante.....	45
Figure 17: Score Z longueur du corps mandibulaire	45
Figure 18: Score Z angle gonial.....	46
Figure 19: Score Z axe Y	46
Figure 20: Score Z hauteur faciale inférieure	47
Figure 21: Score Z SNA	48
Figure 22: Score Z SNB.....	48
Figure 23: Score Z inclinaison de l'incisive supérieure	49
Figure 24: Taille des échantillons, étendue, moyenne et âge médian pour le volet apnée	xxiv
Figure 25: IAH chez les enfants Pierre Robin	xxv
Figure 26: Nombre de désaturations lors des oxymétries nocturnes	xxvi

*Pour mes parents, merci pour votre support, vos
sacrifices et votre confiance en moi.*

*Pour mes sœurs, parce que je n'aurais pu rêver
de meilleurs modèles et confidentes.*

Remerciements

Je tiens à remercier profondément toute mon équipe de recherche. Merci au Dr Daniel Borsuk, Dre Louise Caouette-Laberge et Dre Sheila Jacob pour leur expertise avec les patients Pierre Robin. Un merci tout particulier au Dre Nelly Huynh qui a su me guider et m'encourager durant toute cette expérience.

Un gros merci revient également à M. Pierre Rompré, pour toute sa patience lors de l'analyse statistique, mais aussi lors des nombreuses séances d'explications. La rédaction de ce mémoire n'aurait pu avoir lieu sans vous.

Je souhaite aussi souligner le travail de Nicoleta Macovoz, Alix Sauvagnac et Jérémie Abikhzer qui m'ont permis de mener le projet à terme dans les délais prévus.

Je voudrais remercier Dr Duy-Dat Vu et Dre Marie-Ève Asselin, directeur de programme et de clinique, pour leur support, leurs connaissances et leur humour.

Finalement un immense merci revient à mes collègues, Eugénie, Anne-Sophie, Étienne et Sarah-Eve. Un remerciement spécial à mon co-résident, mon jumeau, Daniel; une chance qu'on s'a.

Introduction

Tous les ans environ un enfant sur huit mille à dix mille naît avec une triade bien spécifique de caractéristiques qui permet aux professionnels de la santé de poser un diagnostic de séquence de Pierre Robin (SPR).¹ Loin d'être anodin, celui-ci est souvent à l'origine de troubles respiratoires, de problèmes d'alimentation qui font obstacle à la prise de poids, de difficultés d'élocution et finalement d'anomalies de croissance cranio-faciale. Les troubles respiratoires sont particulièrement vecteurs de morbidité et mortalité et l'apnée du sommeil est une préoccupation constante. Alors que la prévalence de cette dernière dans la population pédiatrique varie de 1 à 5%,² il a été démontré que la fréquence augmente chez les enfants avec un syndrome cranio-facial qui implique une petite mandibule, comme c'est le cas avec la SPR.³

La séquence de Pierre Robin et l'étendue de ses répercussions ne sont pas encore bien comprises par la communauté médicale et cela même si la condition est reconnue depuis les années 20. En ciblant les patients porteurs de la séquence, on tentera de décrire et de mesurer l'effet de cette condition sur la croissance des maxillaires de même que sur les troubles respiratoires du sommeil, plus particulièrement l'apnée du sommeil.

On ne peut cesser d'insister sur la gravité des conséquences que les problèmes respiratoires du nouveau-né peuvent engendrer. La difficulté d'oxygénation peut affecter l'alimentation et l'enfant peut rapidement accuser un retard de croissance.⁴ Bien évidemment, les parents d'enfant Pierre Robin doivent accepter le diagnostic, apprendre comment prodiguer les soins spéciaux et jongler avec les rendez-vous médicaux que requiert celui-ci. Il va s'en dire que cela entraîne aussi son lot de coûts biologiques et financiers. L'apnée du sommeil qui vient souvent de pair avec le diagnostic de SPR, est responsable de plusieurs morbidités touchant à la fois les systèmes cardiovasculaire et métabolique et le fonctionnement neurocognitif et comportemental.⁵ De plus, les enfants qui souffrent de ce problème ont des visites plus fréquentes dans les établissements de santé en raison d'infections respiratoires et se trouvent à consommer plus de médicaments. Il a été observé que suite au traitement de l'apnée, les coûts annuels reliés au soins de santé ont diminué du tiers.⁵

La littérature qui se rapporte à la croissance mandibulaire dans cette population est plus élaborée que celle concernant la croissance du maxillaire, mais reste encore déficiente. De plus, plusieurs éléments sont incompris, non explorés ou controversés. Côté apnée, la littérature rapporte une correction des difficultés respiratoires en bas âge, et les suivis réguliers permettent d'intercepter les problèmes potentiels qui pourraient survenir plus tard. Par contre, aucune statistique concernant la prévalence de la réapparition des symptômes d'apnée n'a été avancée. Dans cette étude, nous aurions aimé évaluer la sévérité de l'apnée du sommeil en lien avec la croissance des maxillaires et l'évolution de ce trouble du sommeil entre la période néonatale et l'âge adulte. Par contre, le matériel disponible ne nous a pas permis d'atteindre cet objectif. Les données concernant l'apnée ont tout de même été comptabilisées et sont incluses à l'annexe 1 de ce mémoire.

Une meilleure compréhension de la croissance cranio-faciale dans la population pédiatrique Pierre Robin aiderait l'équipe multidisciplinaire médicale, y compris le dentiste et l'orthodontiste, dans sa prise de décision quant à l'élaboration d'un plan de traitement global qui favoriserait le développement optimal des enfants tout en limitant les morbidités.

Chapitre 1 : Revue de littérature

1. Croissance cranio-faciale

Une bonne connaissance de la croissance et la formation des os du visage est essentielle à la compréhension globale de la SPR, son étiologie et son évolution.

1.1 Développement prénatal

1.1.1 Les arcs branchiaux

La majorité des structures oro-faciales émergent du système branchial. Ce dernier apparaît vers la deuxième semaine intra-utérine et disparaît vers la sixième. Il se compose de six épaissements cylindriques de mésoderme qui prennent naissance du mur externe du pharynx. D'une vue latérale, les renflements se distinguent les uns des autres grâce à des concavités appelées poches ou fentes branchiales. Chez l'humain, des six arcs branchiaux seuls les quatre premiers sont majeurs, les cinquième et sixième arcs sont des structures transitoires. Tous les arcs branchiaux ont la même composition de base, c'est-à-dire qu'ils sont responsables de la formation de tissus osseux, nerveux, vasculaire et musculaire.

Le premier arc branchial est aussi appelé l'arc mandibulaire. Comme son nom l'indique, il est responsable de la formation de la mandibule et du cartilage de Meckel. À la sixième semaine de développement, une condensation de mésenchyme se développe latéralement au cartilage de Meckel. Une semaine plus tard elle s'ossifie par ossification intra membraneuse, formant ainsi l'os mandibulaire. Ces formations bilatérales se rejoignent au centre et forment la symphyse mandibulaire. (Figure 1)

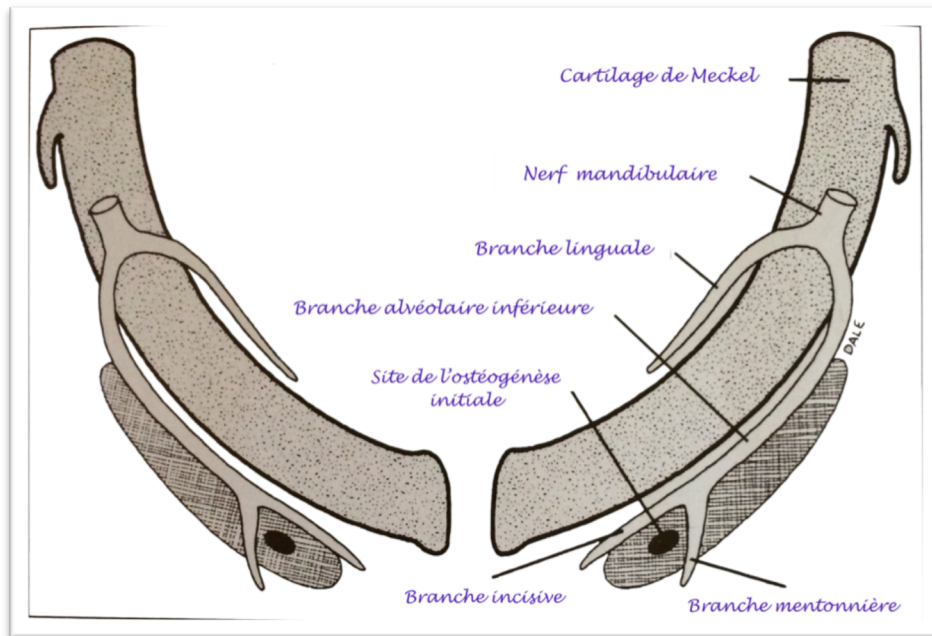


Figure 1: Formation de la mandibule. L'ostéogénèse se fait en longeant le cartilage de Meckel.

Adapté de Nanci 2008. ⁶

1.1.2 Développement de la face

Le visage est constitué à la base de cinq bourgeons : fronto-nasal, maxillaires (2) et mandibulaires (2). Ils s'élargissent et se déplacent de façon prédéterminée autour de la cavité buccale primitive aussi appelée stomatodeum. Celui-ci est délimité en arrière par une cloison didermique (composée d'ectoderme et d'endoderme) que l'on nomme membrane pharyngienne. Cette membrane se dégrade vers la quatrième semaine afin de procurer une communication entre la cavité buccale et la voie intestinale. (Figure 2)

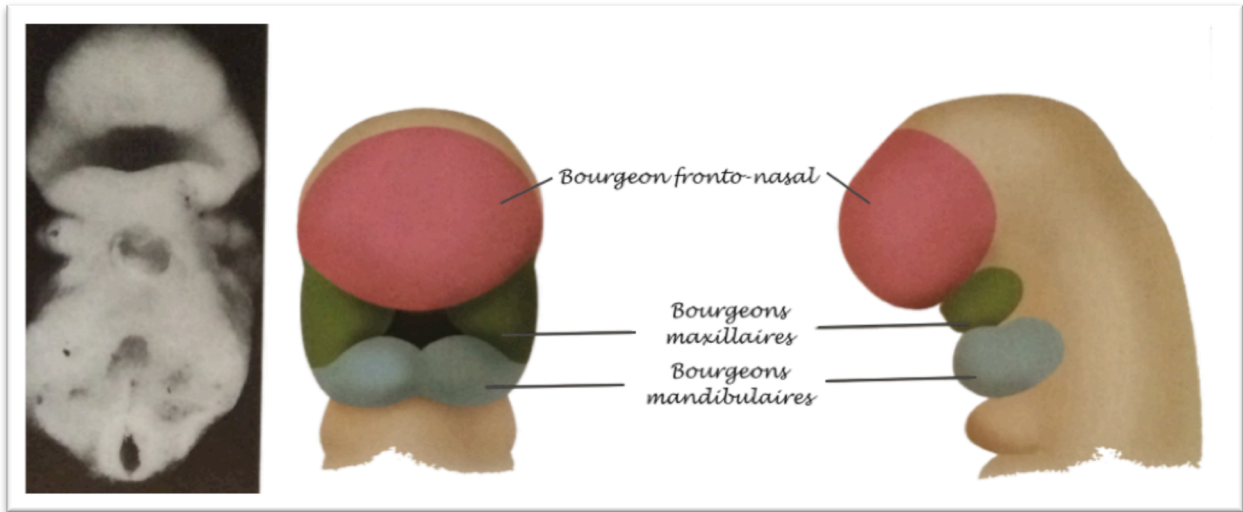


Figure 2: Cavité buccale primitive (stomatodeum) entourée des cinq bourgeons qui constituent le visage. Adapté de Nanci 2008.⁶

Le bourgeon fronto-nasal donne naissance aux os frontaux. De chaque côté de ce bourgeon situé au-dessus des bourgeons maxillaires se trouvent des excroissances rondes qui sont les placodes optiques. Du côté ventral on retrouve les placodes olfactives. Aux alentours du 28^e jour, une prolifération du mésenchyme sous-jacent permet la conversion de ces dernières en cavités nasales en forme de fer à cheval donnant ainsi naissance aux bourgeons nasaux externes et internes. Tout au long du développement, les structures se rétrécissent vers le centre rapprochant ainsi les structures latérales. Les procès maxillaires s'accolent au niveau de la ligne médiane avant de fusionner avec les bourgeons nasaux internes et externes ainsi qu'avec le procès mandibulaire ce qui délimite l'ouverture de la cavité buccale. La fusion des deux bourgeons nasaux internes permet la formation du palais primaire et la portion centrale de la lèvre supérieure aussi appelée philtrum.⁶⁻⁸

1.1.3 Développement du maxillaire

Le maxillaire se développe via une ossification intra-membraneuse. Ainsi, aucun cartilage ne participe à sa formation. Toutefois, il est à noter que le centre d'ossification du maxillaire se retrouve à proximité du cartilage de la capsule nasale. C'est dans le mésenchyme

du procès maxillaire du premier arc branchial, à l'endroit où le nerf dentaire antéro-supérieur se sépare du nerf orbital inférieur, que l'ossification débute.

À partir de ce centre, les cellules mésenchymateuses se transforment en cellules ostéogéniques de façon antéro-postérieure (vers le zygoma et la région incisive) et supérieure (pour former le processus frontal). De plus, l'ossification s'étend dans les procès palatins afin de former le palais dur. Une plaque alvéolaire médiale et latérale se développe à la jonction du procès palatin et du corps principal du maxillaire. Ensemble, elles vont former des structures osseuses autour des bourgeons dentaires qui deviendront alors encapsulés dans leur propre crypte. Le corps du maxillaire est relativement petit à ce moment, ce n'est que vers la 16^e semaine que le sinus maxillaire se développe. À la naissance, cette structure sera de la grosseur d'un petit pois.^{6, 8}

1.1.4 Développement du palais

Le palais se forme à partir de deux entités: le palais primaire et le palais secondaire. Le premier débute sa formation à la 6^e semaine in utero, suite au développement des deux bourgeons nasaux internes.⁹ Il constitue la portion du palais antérieure au foramen incisif. Un manque de fusion entre les bourgeons maxillaires, nasaux internes et externes mène à des fentes labiales, avec ou sans implication du palais secondaire.¹⁰

Le palais secondaire débute sa formation après que celle du palais primaire soit terminée, soit vers la 7^e semaine in utero. Trois excroissances contribuent à sa formation. Tout d'abord, le septum nasal, une lame médiane verticale qui origine du bourgeon frontal. Ensuite deux lames latérales horizontales, les processus palatins, qui se distinguent des bourgeons maxillaires. Une semaine plus tard, ces trois lames convergent et fusionnent de façon antéro-postérieure sur la ligne médiane. Cette fusion sépare ainsi la cavité buccale de la cavité nasale. À la jonction des palais primaire et secondaire se retrouvera le canal palatin antérieur. (Figure 3)

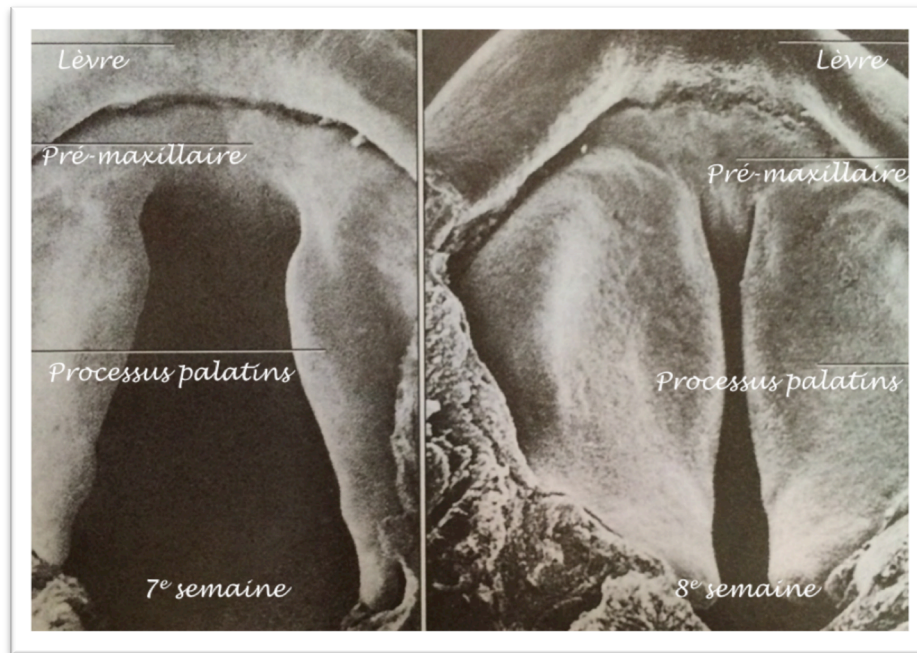


Figure 3: Formation du palais chez un embryon humain. Adapté de Nanci 2008.⁶

Le palais mou, formé du voile du palais et de la luette, est une formation complémentaire qui apparaît plus tard. Ce n'est que vers le 3^e mois que le palais secondaire sera complètement formé. Durant ce processus, la langue qui jusque là occupait la cavité orale primitive, est refoulée vers la cavité buccale. Toute interférence dans la descente de la langue peut résulter en une fente du palais secondaire.^{6, 8, 9} Durant la même période, le cartilage de Meckel s'allonge ce qui permet à la langue de prendre sa place dans la mandibule en développement. Parallèlement, le maxillaire se développe antérieurement, élevant la tête et facilitant la descente de la langue.¹⁰

1.1.5 Développement de la langue

La langue commence son développement vers la 4^e semaine intra-utérine. Les arcs pharyngés se rencontrent à la ligne médiane sous le stomatodeum. La prolifération locale de leur mésenchyme donne naissance à trois tubercules. Le premier, le *tuberculum impar*, se forme au centre du processus mandibulaire et est entouré par deux autres excroissances, les

gonflements linguaux. Ces derniers croissent rapidement et les trois structures fusionnent pour former les 2/3 antérieur de la langue.

La base de la langue naît d'un élargissement du mésenchyme des 2^e, 3^e, et 4^e arcs au niveau de la ligne médiane. Ces renflements se composent de la copula (associée au 2^e arc branchial) et de l'éminence hypobranchiale (associée aux 3^e et 4^e arcs). Au fur et à mesure que la langue se développe, l'éminence hypobranchiale englutit la copula, qui finit par disparaître. La partie postérieure du 4^e arc est responsable du développement de l'épiglotte.⁶ (Figure 4)

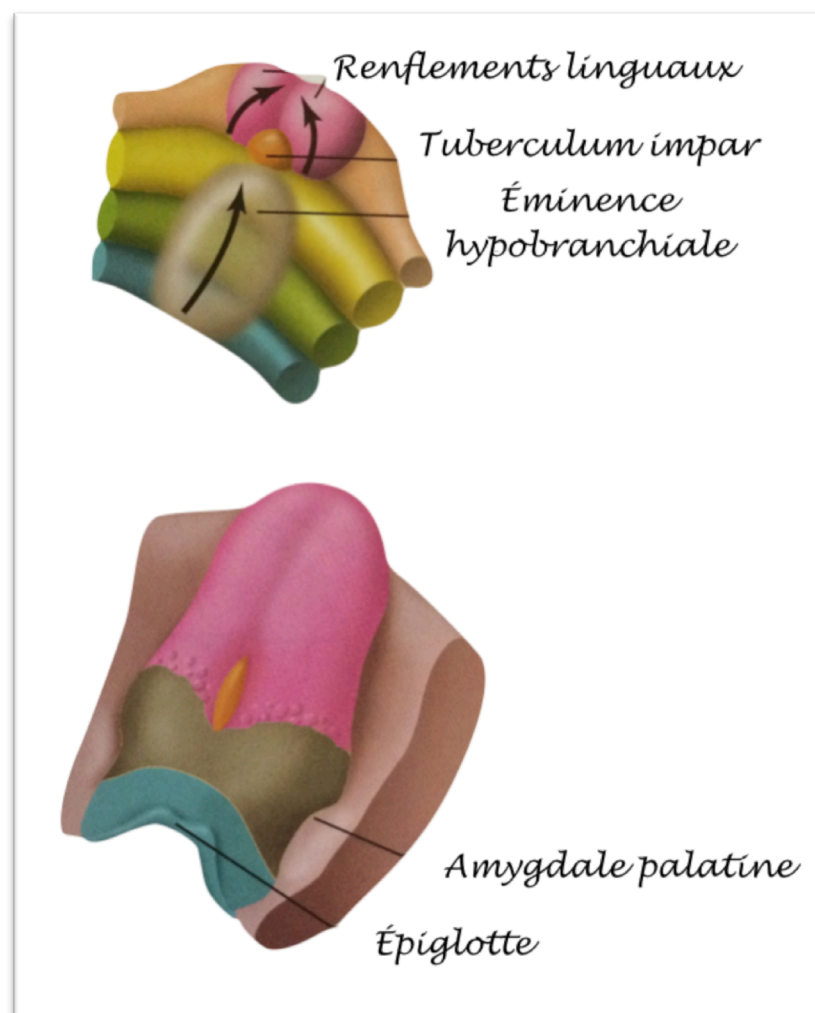


Figure 4: Développement de la langue à partir des arcs branchiaux (1^{er} arc: rose, orange et beige; 2^e arc: jaune, 3^e arc: vert et 4^e arc: bleu). Adapté de Nanci 2008.⁶

1.1.6 Développement de la mandibule

1.1.6.1 Cartilage de Meckel

Tel que mentionné précédemment, la mandibule origine du premier arc branchial. Le cartilage de Meckel est aussi issu de cet arc. Bien qu'il ne contribue pas à la formation de la mandibule proprement dite, le cartilage de Meckel se trouve à proximité de la mandibule en formation. Vers la sixième semaine de vie intra-utérine, ce cartilage s'étend pour former une tige solide de cartilage hyalin entourée par une capsule fibro-cellulaire, la capsule otique. Les tiges des deux côtés se rejoignent en leur milieu sans jamais se toucher, elles restent séparées par une mince bande de mésenchyme.⁶

1.1.6.2 Centres d'ossifications

1.1.6.2.1 Formation de la branche montante

Vers la septième semaine, une condensation mésenchymateuse a lieu à l'endroit où se trouvera le futur trou mentonnier. C'est le point de départ de l'ossification intra-membraneuse qui s'étend antérieurement et postérieurement le long de l'aspect latéral du cartilage de Meckel. Une extension verticale de ce même cartilage donne naissance à la lame osseuse interne qui deviendra l'hôte des bourgeons dentaires.

1.1.6.2.2 Formation de la région symphysaire

Le cartilage de Meckel est une structure paire et donc deux centres d'ossification sont présents. Ces derniers se rapprochent de la ligne médiane sans toutefois se toucher. Ce n'est que peu de temps après la naissance qu'il y a fusion pour créer la symphyse mentonnière.

1.1.6.2.3 Formation du ramus et de la branche montante

Le ramus de la mandibule se développe par une ossification postérieure rapide du mésenchyme du premier arc branchial à l'extérieur du cartilage de Meckel. Cette divergence marque l'endroit de l'épine de Spix dans la mandibule adulte. Un prolongement du centre d'ossification postérieurement avec une légère flexion vers le haut permet de former la branche montante. À la dixième semaine, la mandibule rudimentaire est formée entièrement par ossification intra-membraneuse sans implication directe du cartilage de Meckel qui servira

à la formation des os de l'oreille interne (marteau et enclume) et du ligament sphéno-malléaire.⁶⁻⁸

1.1.6.3 Cartilages secondaires

1.1.6.3.1 Cartilage condylien

Ce cartilage secondaire apparaît durant la 12^e semaine de vie intra-utérine. Il forme rapidement une masse conique qui occupe une grande partie du ramus en formation. Via une ossification endochondrale, le cône est rapidement transformé en os. À la 20^e semaine, seule une mince couche de cartilage persiste à la tête du condyle. C'est elle qui permet la croissance de la mandibule au même titre que le cartilage épiphysaire dans les membres. Son activité peut durer entre 18 et 20 ans.

1.1.6.3.2 Cartilage coronoïde

Le cartilage coronoïde est une structure temporaire qui apparaît vers le 4^e mois au niveau antérieur et supérieur du processus coronoïde et qui disparaît longtemps avant la naissance.

1.1.6.3.3 Cartilages symphysaires

Les cartilages symphysaires sont au nombre de deux. Ils se développent dans le tissu conjonctif entre les deux portions du cartilage de Meckel, mais ils lui sont totalement indépendants. Ces cartilages s'oblitérent durant la première année de vie.

2. Séquence de Pierre Robin

2.1 Définition

La séquence de Pierre Robin fut décrite pour la première fois en 1923 par le stomatologiste français du même nom. Dans son écrit il établissait le lien entre des difficultés respiratoires, une glossoptose et une micrognathie.¹¹ Onze ans plus tard, il publiait un manuscrit dans lequel il montrait l'association fréquente d'une fente palatine avec la trilogie de caractéristiques décrite plus tôt.¹² Depuis ce temps, plusieurs cliniciens ont ajouté des

informations pertinentes concernant la condition. Cette dernière a pris maintes appellations dont syndrome, anomalie et séquence. Aujourd'hui elle est reconnue comme séquence de Pierre Robin (SPR) puisque chaque caractéristique est la conséquence d'une autre. Ainsi, on croit que le premier évènement serait la micrognathie qui ne permettrait pas à la langue de prendre une position normale et donc, la repousserait vers l'arrière ce qui causerait les problèmes respiratoires.¹³

L'ensemble de la communauté scientifique ne s'entend pas sur une définition commune de la séquence de Pierre Robin. En effet, Breugem et al. a mené une étude pour vérifier quels critères étaient utilisés pour poser le diagnostic. Les résultats sont étonnants: sur soixante-six questionnaires, vingt-neuf différentes descriptions sont ressorties. Parmi les caractéristiques qui revenaient le plus souvent, notons une rétrognathie, une fente palatine, des anomalies cardiaques et chromosomiques, une hypotonie pharyngée et une macroglossie. L'étude conclut qu'il y a une confusion dans la définition de la séquence de Pierre Robin. Elle suggère d'utiliser la description originale de Pierre Robin soit micrognathie, glossoptose et difficulté respiratoire. À cela peuvent s'ajouter d'autres anomalies comme un syndrome, une fente palatine ou une rétrognathie.¹³

Cette grande variabilité dans la définition de la maladie rend l'établissement d'une incidence difficile. Une étude sur les admissions dans l'unité de fente palatine de deux centres hospitaliers de Liverpool sur une période de 23 ans est arrivée à la conclusion que l'incidence de la SPR était de 1:8500 naissances.¹⁴ La prévalence selon les sexes a aussi été un sujet de l'étude. Dans l'analyse précédente, on notait une prévalence plus élevée de la SPR chez les garçons que chez les filles.¹⁴ Cette découverte est surprenante si l'on considère que les fentes palatines ont une incidence accrue pour le sexe féminin.¹⁵⁻¹⁷ Toutefois, comme nous en discuterons plus loin, la fente palatine n'est qu'une des caractéristiques associées à la SPR et donc, les données épidémiologiques des fentes palatines ne peuvent s'appliquer qu'indirectement à celles de la séquence de Pierre Robin. Notons quand même que dans l'étude du Dre Caouette-Laberge, qui portait sur 125 sujets avec SPR, il y avait une légère prédilection pour les filles, soit 51,2% de l'échantillon.¹⁸

2.2 Caractéristiques cliniques

2.2.1 Micrognathie

Une micrognathie mandibulaire se caractérise par un maxillaire inférieur de taille réduite par rapport à la normale. Il est reconnu que la micrognathie est la caractéristique principale de la SPR.^{13, 19} Puisqu'il n'y a pas de consensus concernant la taille de la mandibule requise pour définir une séquence de Pierre Robin, un groupe de chercheurs des Pays-Bas a tenté d'établir un « index mandibulaire ». Pour ce faire il a défini trois mesures : le surplomb horizontal alvéolaire (O) qui correspond à la distance, en millimètres, entre le point le plus antérieur des arcades alvéolaires supérieure et inférieure; le périmètre d'arcade maxillaire (U) mesuré, encore une fois en millimètres, en reliant le point tragion (encoche supérieure au tragus de l'oreille) de chaque côté en passant par le point subnasale (point déterminé par l'intersection du nez et de la lèvre supérieure) et finalement le périmètre d'arcade mandibulaire (L) calculé en reliant les points tragion gauche et droite en passant par le point pogonion' (le point le plus antérieur des tissus mous du menton). Cet « index mandibulaire » se définit donc à l'aide de la formule mathématique suivante : $O \times U/L$. La figure 5 en permet une meilleure compréhension. Les résultats permettent de déduire qu'un index mandibulaire inférieur à 4,2 +/- 1,8 est considéré comme une micrognathie.²⁰ De façon plus subjective, on remarque dès la naissance que le tiers inférieur du visage de ces enfants est différent. Le corps mandibulaire est plus court²¹, la branche montante est raccourcie²² et les deux maxillaires sont rétrognathes.²³⁻²⁷

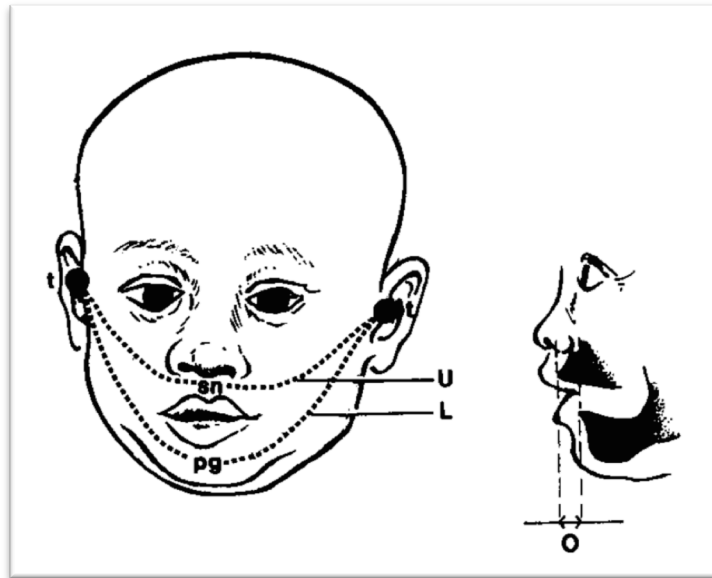


Figure 5: L'index mandibulaire tel que défini par Van der Haven: $O \times U/L$ ou le surplomb horizontal alvéolaire \times longueur de l'arcade maxillaire/longueur de l'arcade mandibulaire.

Adapté de Van der Haven 1997.²⁰

2.2.2 Glossoptose

La glossoptose est la chute postérieure de la langue dans la cavité orale. Ce déplacement de la langue dans l'hypopharynx était considéré comme la source principale de l'obstruction respiratoire, troisième élément de la triade de Pierre Robin. Toutefois, d'autres hypothèses ont été avancées, comme une croissance disproportionnée de la langue, un prolapsus de cet organe dans la fente palatine (s'il y a lieu), un manque de contrôle volontaire sur la musculature linguale et une pression négative de la langue dans l'hypopharynx.²⁸ La grosseur de langue chez les enfants avec la séquence de Pierre Robin a fait l'objet de plusieurs études. Les résultats varient de macroglossie²⁹ à microglossie³⁰. De plus, l'hypothèse d'une croissance disproportionnée de la langue par rapport aux structures adjacentes a été avancée pour expliquer la sévérité de l'obstruction respiratoire.³¹ Dans une étude comparant la grosseur de la langue des enfants Pierre Robin par rapport à celle d'enfants présentant une fente palatine et celle d'enfants normaux, une démonstration objective d'une microglossie dans la population cible a pu être établie. L'auteur explique alors l'obstruction respiratoire par un déséquilibre entre l'espace disponible dans la cavité orale et la masse de la langue.³²

2.2.3 Obstruction respiratoire

L'obstruction respiratoire est la caractéristique présentant le plus grand impact sur la morbidité de l'enfant Pierre Robin (Figure 6). La sévérité de ce symptôme est variable. Caouette-Laberge et al. a classifié en trois groupes les enfants avec la SPR selon la gravité des symptômes. Le groupe I, auquel appartenait 44,8% de l'échantillon, était caractérisé par une respiration adéquate en décubitus ventral et une alimentation à la bouteille normale. Le groupe II, représentant 32% de l'échantillon, était composé des enfants qui avaient une respiration adéquate en décubitus ventral, mais qui avaient nécessité une alimentation par tube de gavage pendant un minimum de cinq jours. Enfin, le groupe III (23,2%) était composé des enfants avec les symptômes les plus sévères représentés par le besoin d'une intubation endotrachéale pour un minimum de 48 heures et une alimentation par gavage.¹⁸ Les six à douze premiers mois de vie constituent la période la plus critique de détresse respiratoire. Celle-ci est le plus souvent transitoire, mais variable tant dans son moment d'initiation, que dans sa sévérité et sa cessation.^{33, 34} Notons que les difficultés respiratoires tendent à s'atténuer avec le temps, bien que ce processus ne soit pas encore tout à fait compris.^{35, 36}

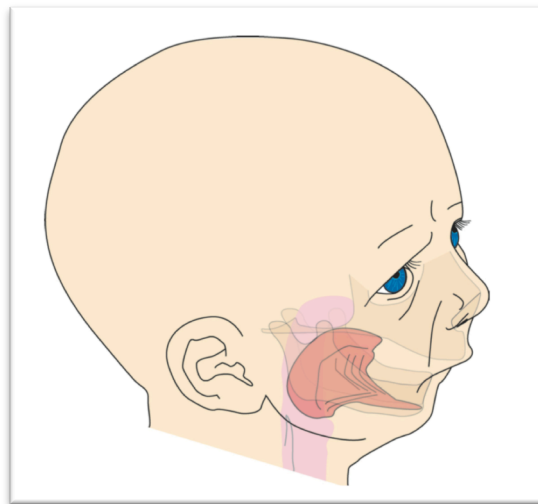


Figure 6: Illustration de la triade de la SPR: micrognathie, glossoptose et obstruction respiratoire. Adapté de Evans 2011.³⁶

2.2.4 Anomalies associées

2.2.4.1 Fente palatine

Il existe une forte corrélation entre la séquence de Pierre Robin et la présence d'une fente palatine. L'association de cette anomalie avec la SPR serait aussi élevée que 90%.^{18, 37} Il est bien établi que le palais se forme par fusion antéro-postérieure des procès palatins. La fente palatine associée à l'anomalie de Pierre Robin est différente de la fente palatine isolée puisqu'elle épouse une forme de U plutôt qu'une forme de V. L'étiologie varie de celle que l'on retrouve pour les fentes en V soit un facteur primaire empêchant les procès palatin de grandir et de se fusionner³⁸ En effet, il n'est pas étonnant d'observer une si forte prévalence de fente palatine dans cette population particulière puisque l'étiologie semble secondaire à l'obstruction mécanique que la langue provoque lorsqu'elle est refoulée vers l'arrière, entre les procès palatins, par la micrognathie, empêchant ainsi leur fusion.^{1, 36, 38-40} (Figure 7)



Figure 7: Fente palatine en forme de U chez un jeune patient avec une SPR. Adapté de Evans 2011.³⁶

2.2.4.2 Anomalies dentaires

L'hypodontie ou l'agénésie d'une ou de plusieurs dents est une condition qui survient fréquemment chez l'homme.⁴¹ L'étude de l'hypodontie en lien avec la SPR a débuté dans les années 80 avec la recherche de Ranta et Rintala.⁴² Cinquante-six enfants séparés en trois groupes : SPR, fente palatine et sans anomalie, faisaient partie de la cohorte à l'étude. Les résultats ont montré une prévalence accrue de l'agénésie dentaire pour les enfants SPR (50%) par rapport aux enfants avec une fente palatine (31,5%) et aux enfants « normaux » (8%). D'autres observations intéressantes stipulaient que la prévalence de l'hypodontie était plus élevée chez les filles que chez les garçons, que la mandibule était affectée deux fois plus souvent que le maxillaire supérieur et que les dents manquantes étaient distribuées de façon différente dépendamment du groupe. Les enfants avec la SPR présentaient une absence plus élevée des 2^e prémolaires inférieures (20,5%), suivi par l'incisive latérale supérieure (10,7%) et enfin par les 2^e prémolaires supérieures (5,4%). Du côté des enfants avec des fentes palatines, 10,4% montraient une agénésie des 2^e prémolaires mandibulaires et 11,2% de leurs incisives latérales supérieures.⁴²

En 2005 et 2006, deux études canadiennes, une réalisée à Montréal et l'autre à Toronto, ont été publiées à ce sujet. Celle de Montréal a été faite en collaboration avec le Centre hospitalier universitaire Ste-Justine (CHU Ste-Justine). L'objectif de celle-ci était d'étudier de façon rétrospective l'hypodontie (définie ici comme l'absence congénitale d'au moins une dent) chez la population Pierre Robin, selon la distribution, le nombre et les sites affectés. L'étude, avec un groupe témoin (SPR isolée) de 39 patients (44% de garçons) et un groupe contrôle (fente palatin isolée) de 49 patients (39% de garçons), s'est aussi penchée de façon plus précise sur l'absence de la 2^e prémolaire mandibulaire. Une prévalence significativement plus haute d'hypodontie dans le groupe de SPR a été démontrée (46%) par rapport au groupe de fente palatine (19%). De plus, une atteinte mandibulaire était plus fréquente dans le groupe SPR (41%) que dans le groupe FP (15%). Statistiquement, aucune différence entre les agénésies du côté droit versus le côté gauche n'a été démontrée. Toutefois, l'étude a permis d'établir une association significative entre la SPR et l'agénésie de la 2^e prémolaire inférieure, à la fois cliniquement et statistiquement.⁴³

L'étude torontoise a été conduite au département de craniofacial de l'hôpital *Sick Kids*. L'échantillon était composé de 16 enfants avec une SPR isolée et hypodontie à la mandibule (7 garçons, 9 filles) et 18 enfants avec SPR isolée sans hypodontie mandibulaire (6 garçons, 12 filles). Le but de l'étude était de vérifier si l'hypodontie mandibulaire avait un impact sur la morphologie mandibulaire. Les résultats ont montré que les enfants Pierre Robin, qui avaient une absence congénitale d'au moins une dent, avaient une mandibule plus petite. Cette découverte est d'autant plus importante que le patron de croissance de ces enfants ne s'est pas amélioré durant l'adolescence et l'amplitude des différences a augmenté.⁴⁴

2.2.4.3 Difficultés d'alimentation

Les difficultés d'alimentation chez les patients Pierre Robin sont une caractéristique fréquente et non négligeable de la maladie. Plusieurs auteurs considèrent que la micrognathie et la glossoptose sont les facteurs responsables de ce problème à répercussions multiples.⁴⁵⁻⁴⁸ Cette obstruction respiratoire empêche un apport calorique suffisant, ce qui conduit à la nécessité d'avoir recours à des interventions complémentaires. La prévalence de l'utilisation d'une gastrostomie pour pallier le déficit calorique tourne autour de 40% chez les patients avec une SPR isolée et grimpe jusqu'à 83% pour ceux qui présentent un syndrome associé.^{49,}
⁵⁰ Bien entendu, la gravité est variable et il a été noté que les anomalies associées peuvent aggraver la situation alimentaire. Ainsi, les enfants présentant une SPR isolée ont un pronostic plus favorable quant à la sévérité et la durée des difficultés d'alimentation. Les enfants présentant des anomalies neurologique ou cardiopulmonaire ont le pronostic le plus sombre. L'absence d'une alimentation per os implique souvent la mise en place d'un tube nasogastrique ou, si cette option échoue, d'une gastrostomie. Une étude de la déglutition pourrait être nécessaire puisque l'on croit que certains de ces enfants auraient des voies respiratoires incapables de tolérer le stress d'une diète orale ou auraient une motilité orale pharyngienne ou oesophagienne anormale. Toutefois, notons que ces difficultés alimentaires, tout comme les difficultés respiratoires, tendent à s'atténuer avec les années.⁴⁷

Une étude de Lidsky et al. a tenté d'évaluer si une intervention précoce des troubles respiratoires permettrait de résoudre les difficultés d'alimentation.⁴⁸ Sur les 67 patients avec la SPR, 51 n'avaient pas d'anomalie associée tandis que les 16 autres avaient un syndrome

associé à leur SPR. Les résultats de l'étude ont montré que non seulement les patients avec une SPR isolée avaient un pronostic beaucoup plus favorable, mais qu'une intervention s'adressant à l'obstruction respiratoire effectuée dans les premiers trois mois de vie avait une répercussion importante sur le besoin d'intervenir dans les difficultés d'alimentation.⁴⁸

2.2.4.4 Forme syndromique de la SPR

On note plus de 40 syndromes associés avec la séquence de Pierre Robin. Les plus fréquents étant le syndrome de Stickler avec une prévalence de 11 à 18% et la délétion 22q11.2 ou syndrome de DiGeorges/vélocardiofacial. Outre ces syndromes, d'autres conditions, moins fréquentes, peuvent aussi être associées à la SPR. Notons, entre autres, des dysplasies squelettiques, des syndromes dysmorphiques comme Treacher-Collins, Nager ou Miller, des conditions neurologiques, des anomalies chromosomiques et autres conditions comme le syndrome d'alcoolisme foetal ou du diabète de grossesse.³⁶ La prévalence de la SPR isolée, c'est-à-dire sans aucune anomalie ou syndrome associé, est d'environ 50%.^{1, 36} Tel que mentionné précédemment, le diagnostic d'un syndrome associé avec la SPR entraîne l'assombrissement du pronostic.⁵¹

2.2.4.5 Morphologie craniofaciale

La séquence de Pierre Robin est une anomalie de développement embryologique des premier et deuxième arcs branchiaux. Ces derniers sont responsables de la formation de plusieurs structures de la tête et du cou. Il n'est donc pas étonnant de constater une morphologie craniofaciale spécifique à la SPR.

Les études ont démontré une rétrusion bimaxillaire dans le cas de la SPR. C'est-à-dire que la longueur sagittale de la mandibule n'est pas la seule à être affectée, celle du maxillaire est aussi réduite.^{23, 25-27} Plusieurs de ces études ont aussi remarqué une augmentation de la largeur maxillaire postérieure et de la largeur de la cavité nasale, un angle gonial plus obtus, une diminution de la hauteur postérieure du maxillaire et une réduction sévère dans les dimensions des voies respiratoires pharyngées.^{23, 25} En comparant les tracés céphalométriques d'enfants avec la SPR et ceux d'enfants avec une fente palatine isolée, Daskalogiannakis et al. ont remarqué qu'en plus de la rétrusion mandibulaire, le plan mandibulaire et le plan palatin est significativement plus abrupt chez le groupe SPR que celui avec la fente palatine.³⁵ Une

réduction de la longueur de la base crânienne a aussi été notée chez des adolescents avec la SPR.²⁶ Quelques auteurs se sont penchés sur la relation de l'os hyoïde avec différentes structures du crâne. Les résultats montrent une position plus inférieure et postérieure de l'os hyoïde par rapport au point nasion.³² Cette dernière a aussi noté une langue plus courte chez les patients Pierre Robin.³²

2.3 Étiologie

2.3.1 Théorie mécanique

La pression intra-utérine ou « modelage intra-utérin » fait partie de la théorie mécanique pour expliquer la SPR. Elle stipule qu'une pression a/n du visage chez le fœtus peut mener à une déformation des endroits à croissance rapide. Dans le cas de la SPR, on suppose qu'une pression du menton contre le torse empêche la mandibule de croître normalement. Si telle est la cause de la séquence, un rattrapage de la croissance est possible après la naissance.⁸ Cette théorie a aussi été avancée pour expliquer la prévalence élevée de fente palatine en forme de U plutôt qu'en forme de V. La mandibule étant poussée vers l'arrière, elle empêche la langue de descendre dans la cavité buccale, celle-ci se retrouve alors coincée entre les procès palatins qui, à leur tour, sont dans l'impossibilité de se fusionner.³⁸

Les causes de la malposition intra-utérine peuvent être multiples. Notons une grossesse multiple, une anomalie physique de l'utérus ou un désordre neuromusculaire affectant le volume de l'utérus et sa flexibilité. Enfin, un désordre des tissus conjonctifs peut influencer la position du fœtus ou sa mobilité.⁵²

Cette théorie fut mise à l'épreuve dans une étude de Rintala et al., dans laquelle ils ont comparé un groupe d'enfants avec une SPR isolée et un groupe avec une fente palatine isolée (sans micrognathie et détresse respiratoire). Ils ont alors remarqué que les fentes palatines en forme de U et en forme de V présentaient une prévalence similaire dans les deux groupes. Ils ont donc conclu que des facteurs génétiques plutôt que mécaniques seraient responsables de la SPR, rejetant de façon indirecte le rôle de la position fœtale dans la maladie.⁵³

2.3.2 Théorie métabolique

La théorie métabolique est apparue dans les années 60. À ce moment, Poswillo⁵⁴ a mené une étude sur des rats. Il effectuait une ponction du sac amniotique à différentes périodes de la grossesse. Ceci induisait une altération des dynamiques intra-utérines qui pouvait influencer la posture du fœtus jusqu'à causer des difformités. Ainsi, une force excessive du menton sur le sternum cause un retard dans l'ossification du corps de la mandibule. La micrognathie serait donc le résultat d'un modelage postural. De plus, cette compression maintient la langue entre les procès palatins et nuit à la fermeture du palais causant une fente palatine. Cette étude a aussi permis de déterminer que le moment où il y a un retour normal des dynamiques amniotiques est responsable de la sévérité de l'atteinte.⁵⁴ L'administration de médicaments à des rates enceintes peut produire un développement anormal de la mandibule et du palais ce qui converge vers une théorie métabolique.⁵⁵

2.3.3 Théorie génétique

Une cause génétique a souvent été avancée pour expliquer la SPR. Ranta et Rintala en 1983 furent des pionniers de cette théorie. Selon eux, l'anomalie primaire de la séquence était la croissance déficiente de la mandibule et la fente palatine était secondaire. Bien qu'ils n'étaient pas en mesure de l'identifier, ils émettaient l'hypothèse d'un facteur causant l'arrêt ou le retard de croissance mandibulaire.⁵⁶

En se penchant sur cette hypothèse, une étude a tenté d'observer une tendance héréditaire de la séquence. Trente-six patients avec une SPR non-syndromique, mais une fente palatine associée ont participé à l'étude. Dans la descendance familiale, six patients ont présentés une fente palatine isolée sans SPR. Ces résultats pourraient s'expliquer par de simples coïncidences, mais les auteurs croient qu'une succession polygénique multifactorielle ne peut être exclue.⁵⁷ Dans la même veine, une étude parisienne s'est penché sur 117 cas de SPR syndromique (35%), isolée (48%) et avec anomalies associées (17%). Dans le cas des SPR isolées, 9% des patients avaient un jumeau et 13% avaient un parent atteint. Ceci supporte la théorie d'une composante génétique.⁵⁸

Plus récemment, de véritables changements génétiques ont été identifiés. Des délétions englobant la région 2q31-q33, région connue pour être associée avec les manifestations

cliniques de la fente palatine et de la micrognathie, ont été reconnues.⁵⁹ Une translocation chromosomale balancée réciproque t(2;17)(q23;q23.3) a été observée chez six membres d'une même famille présentant une SPR isolée, mais cette même translocation n'a pu être observée chez les membres sains de la famille.⁶⁰

2.3.3.1 Implication du collagène

Plusieurs études ont visé les gènes codant pour les collagènes II et XI puisqu'ils sont associés avec le cartilage de Meckel et sont impliqués dans le développement mandibulaire.⁶¹ Une étude américaine a tenté d'établir un lien génétique entre la micrognathie, la SPR isolée et la fente palatine isolée. 24 patients avec une SPR, 17 avec une fente palatine isolée et 21 présentant une micrognathie ont composé l'échantillon de cette étude et ont été investigués pour une mutation du gène COL11A2. Une analyse génétique pour une mutation au niveau du COL2A1 et COL11A1 a aussi été effectuée chez 23 patients SPR. Les résultats ont permis d'identifier une mutation des gènes COL11A2 et COL11A1 chez les Pierre Robin et une mutation du COL11A2 chez un patient micrognathe. De plus, deux patients SPR présentaient aussi une mutation au niveau du COL2A1. Toutefois, aucune mutation commune n'a été identifiée pour les trois désordres. Les auteurs concluent donc qu'il existe une étiologie génétique, mais qu'il n'y a pas de lien génétique entre les différentes composantes.⁶²

Une autre mutation a été découverte au niveau de SOX9, celle-ci serait responsable, du moins en partie, de la SPR. En outre, ce gène influence Msx1, un facteur de transcription impliqué dans le développement dentaire particulièrement l'agénésie.⁶³

2.3.4 Aberration du cartilage de Meckel

Cette théorie se base sur la prémisse qu'une croissance mandibulaire normale est nécessaire à une bonne position de la langue et, par le fait même, à la fermeture palatine. Dans leur étude, Ricks et al. ont utilisé des souris pour montrer qu'un retard dans la croissance du cartilage de Meckel qui survient avant la fermeture du palais causait une micrognathie et une fente palatine. Les auteurs ont conclu qu'une anomalie dans l'élongation du cartilage de Meckel contribuerait indirectement à la formation d'une fente palatine.⁶⁴ Une observation similaire a été évoquée par Edwards et al. Ils stipulaient qu'un dommage du cartilage de Meckel jouait un rôle dans la formation d'une fente palatine. Les auteurs de cette étude

supposaient qu'un préjudice mineur in utero produirait un profil facial normal qui serait obtenu par la déglutition, la mastication et les différents mouvements fonctionnels. Toutefois, une atteinte sévère de ce cartilage conduirait à une mandibule petite et disproportionnée.⁵⁵

2.3.5 Théorie environnemental

La thèse d'une origine environnementale à la SPR ne peut être écartée. Certains facteurs empêcheraient un redressement de la tête du fœtus ou empêcheraient la langue de descendre dans la cavité buccale afin de permettre aux procès palatins de se positionner en position horizontale et de fusionner.⁶⁴ Certains auteurs croient que des substances tératogènes seraient à l'origine de la séquence. Notons l'alcool éthylique, l'hydantoin et la triméthadione (pour le traitement de l'épilepsie, grand mal et petit mal respectivement).⁶⁵

2.3.6 Pathogenèse neuro-embryologique

En 2002, une équipe française a étudié les désordres cardiorespiratoires et orodigestifs de 66 patients atteints d'une SPR. L'étude s'est attardée aux projections neurales du tronc cérébral sur les organes de nutrition et de respiration et sur la régularité cardiaque. Classés selon trois catégories de sévérité, les problèmes respiratoires et alimentaires ont été enregistrés. Les auteurs ont conclu que la présence d'une hypertonie de l'œsophage avec un effondrement pharyngo-laryngé était probablement liée à une dysfonction au niveau du tronc cérébral. La rétrognathie serait quant à elle due à un réflexe de succion et de déglutition faible in utero.⁶⁶

2.4 Diagnostic

Un diagnostic précis et correct est essentiel à la prise en charge d'un patient, peu importe la maladie dont il souffre. Afin d'arriver au bon diagnostic, on utilise les caractéristiques cliniques et le tableau de signes et symptômes que présente le patient. Un diagnostic adéquat permet aussi de faire de la recherche plus approfondie et pertinente. Dans le cas de la séquence de Pierre Robin, le diagnostic est loin d'être évident. En effet, plusieurs professionnels de la santé croient à tort que la séquence de Pierre Robin inclut une fente palatine. En fait l'étude de Breugem et al. conclut qu'environ 97% des spécialistes de la sphère oro-faciale incluent cette

caractéristique dans la définition de la SPR.¹³ Ce n'est cependant pas la description que M. Pierre Robin lui-même faisait de la maladie.¹¹

Le simple fait que la séquence puisse être associée avec une autre anomalie ou un syndrome complique davantage le tableau clinique. Ainsi, un enfant avec une micrognathie et une glossoptose légère, pourrait passer sous le radar de la SPR s'il présente en plus une fente palatine isolée qui lui cause des problèmes respiratoires. De la même façon, si l'enfant présente un syndrome plus grave comme celui de Stickler ou de DiGeorges, le diagnostic de SPR peut encore une fois être ignoré.

Tel que discuté précédemment, une étude a tenté d'établir des critères pour définir la micrognathie et rendre le diagnostic de SPR plus aisé. Avec leur « jaw index » l'équipe des Pays-Bas a réussi à définir la micrognathie. Malgré tout, peu de médecins utilisent cet outil et le diagnostic de micrognathie est plutôt subjectif.³⁹

La SPR est quand même une condition qui peut être détectée très tôt. En effet, quelques études sur la maladie ont montré des moyens de diagnostiquer certaines caractéristiques cliniques de la maladie aussi tôt que durant la vie fœtale.^{36, 39, 67-71} La plupart de ces articles se basent sur la présence d'une micrognathie et d'une fente palatine pour effectuer le diagnostic. Toutefois, puisqu'une fente palatine peut être présente de façon isolée de même que dans quelques 274 syndromes et malformations, elle ne peut être considérée comme suffisante pour établir le diagnostic de SPR.⁷¹ En 2005, une étude prospective utilisait une sonographie pour évaluer la présence d'une glossoptose, caractérisée par un déplacement postérieur de la langue avec la pointe antérieure qui ne touche pas à la crête alvéolaire mandibulaire, et d'une micrognathie, établie de façon subjective, chez 8000 femmes enceintes. De plus, quatre cas de Pierre Robin ont été analysés de façon rétrospective. Une glossoptose et une micrognathie ont été observées chez deux fœtus, pour ces deux cas la grossesse fut interrompue. Les mêmes caractéristiques furent observées pour tous les cas rétrospectifs et aucun faux-négatif n'a été identifié dans les 7998 autres cas.⁷²

2.5 Théorie de rattrapage de la croissance mandibulaire

En 1965 Randall et al. ont avancé la théorie d'une croissance de rattrapage.⁷³ Cette théorie stipule que chez les enfants avec la SPR, la mandibule a eu une croissance intra-utérine

perturbée, mais que très vite suivant la naissance, elle montre une croissance accélérée menant à un rattrapage complet du « retard ».

Dans leur étude, Randall et ses collègues ont utilisé un échantillon de 22 patients avec un diagnostic de micrognathie mandibulaire et de fente palatine à la naissance. Un an plus tard, environ 30% de ces enfants pouvaient encore être classifiés comme ayant une rétrognathie mandibulaire. Poussant leur étude encore plus loin, trois patrons de croissance ont été distingués. Le premier décrit une mandibule qui grandit suffisamment pour atteindre une taille normale. Le deuxième montre une mandibule qui, même après neuf ans, demeure de taille inférieure à la normale. Finalement le troisième patron de croissance implique une mandibule qui ne montre pas de taux de croissance supérieur, mais chez des patients qui ont une tendance à protruder leur mâchoire ce qui améliore le profil.⁷³

Vingt ans plus tard, une étude de Ranta, Laatikainen et Laitinen a conclu que la relation antéro-postérieure anormale qui existe entre le maxillaire et la mandibule à la naissance s'atténue suffisamment pour disparaître à l'âge de un an. Toutefois, la croissance cranio-faciale après la première année de vie ralentit pour donner au final, une mandibule micrognathique.²¹

Figuroa et al. ont avancé l'hypothèse d'une croissance de rattrapage partielle, c'est-à-dire qu'il y a augmentation du taux de croissance, mais que celui-ci est insuffisant pour permettre aux différentes structures d'atteindre les valeurs de références. Leur étude faite avec un échantillon de 17 enfants avec la SPR, 26 avec une fente palatine isolée et 26 autres normaux, a permis de confirmer cette hypothèse et elle a même proposé une explication à la résolution naturelle des problèmes respiratoires – une augmentation du taux de croissance augmente la taille des voies respiratoires et, par le fait même, facilite la respiration.³²

En 1992, Shprintzen a publié un article dans lequel il indique que si la SPR est de forme syndromique, la mandibule restera de petite taille tout au long de la vie. Il ajoute que le seul moment où un rattrapage de la croissance peut être espéré survient lorsque la mandibule a une position anormale (rétrognathie) plutôt qu'une taille anormale (micrognathie). Selon lui, une étiologie positionnelle serait responsable de la rétrognathie, ce qui permettrait un

rattrapage de croissance une fois la cause éliminée, mais un défaut de développement congénital ne serait pas en mesure d'obtenir un taux de croissance supérieur.⁷⁴ Certains auteurs affirment qu'une croissance de rattrapage survient typiquement vers l'âge de huit ou neuf ans.⁷⁵

Une étude à petite échelle comparant la croissance de sept patients avec la SPR avec celle de sujets normaux durant la première année de vie a permis, en utilisant le « jaw index », de déterminer s'il y avait une croissance de rattrapage. Les résultats ont montré que le taux de croissance était similaire dans les deux groupes. Cette observation vient donc réfuter la thèse d'une croissance de rattrapage dans la population Pierre Robin, du moins pendant la première année de vie.⁷⁶

Au début des années 2000, la théorie de rattrapage de croissance continue de soulever la controverse. À l'aide d'une étude rétrospective longitudinale comparant des enfants avec la SPR et ceux ayant une fente palatine isolée, Daskalogiannakis et al. ont montré que les patients Pierre Robin avaient une mandibule plus petite que le groupe de fente palatine et que sa relation avec le maxillaire et la base crânienne se maintenait après l'âge de 5 ans. Cette étude fut effectuée à l'aide radiographies céphalométriques prises chez les sujets à l'âge de 5,5 ans, 10,3 ans et 16,8 ans. De plus, s'il y a un rattrapage de croissance tôt après la naissance jusqu'à l'âge de cinq ans, celui-ci est insuffisant pour rétablir un profil esthétique et masquer la malocclusion squelettique de classe II.³⁵

Une étude Danoise avec un échantillon de 114 enfants (66 avec une fente palatine isolée, sept avec une SPR et 41 avec une fente labiale unilatérale incomplète) a évalué la croissance à deux et 22 mois. Les résultats obtenus ont permis de conclure que le potentiel de croissance chez les enfants SPR était le même que ceux présentant une fente palatine isolée. Ainsi, aucun rattrapage de croissance n'a pu être observé.⁷⁷

Une évaluation tridimensionnelle du développement cranio-facial des enfants Pierre Robin a permis de déterminer que la croissance faciale transversale et verticale était normale, mais que la mandibule présentait un déficit de croissance sagittale. À l'exception des points orbitale et nasion, tous les points de repères de la face moyenne présentaient une déficience

sagittale persistante dans le temps, ce qui ne peut supporter la théorie de rattrapage de croissance mandibulaire.⁷⁸

La direction de la croissance mandibulaire est rarement le point central des études concernant les enfants Pierre Robin. Toutefois, lorsqu'il est question d'analyse céphalométrique, l'angle Y est un fort indicateur de cette direction. La plupart de ces études concluent à un patron de croissance hyperdivergent ou une croissance verticale.^{7, 21, 22, 79}

2.6 Traitements

Différentes approches thérapeutiques peuvent être envisagées en fonction du degré d'atteinte du patient. La fonction respiratoire demeure la priorité et c'est pourquoi les options de traitements s'adressent principalement à la glossoptose et à la micrognathie. Les traitements proposés dans la littérature peuvent être séparés en deux catégories : conservateur ou non-chirurgical et chirurgical. La première ligne d'action, comme nous le verrons ci-après, et la moins agressive, est souvent suffisante pour corriger la détresse respiratoire chez le nouveau-né avec la SPR.^{18, 39, 50, 80} Certains auteurs rapportent même un taux de succès allant jusqu'à 70% chez les enfants avec une SPR isolée.⁸⁰ S'ils sont laissés non-traités, les problèmes respiratoires et les difficultés d'alimentation peuvent se détériorer et causer de l'asphyxie, de l'hypoxie, un arrêt respiratoire, un cœur pulmonaire, de la malnutrition et finalement la mort.³⁶

2.6.1 Non-chirurgical

Le traitement non-chirurgical est réservé pour les cas de détresse respiratoire mineure à modérée ce qui, heureusement, représente la majorité des cas de SPR.

L'approche conservatrice la plus répandue est le positionnement adapté. Une position ventrale soit dans un lit conventionnel ou adapté permet à la langue de prendre une position plus antérieure et ainsi de dégager les voies respiratoires. À lui seul, le positionnement ventral est suffisant pour la moitié des enfants Pierre Robin.^{18, 50, 80}

Lorsque la précédente technique échoue, l'obstruction respiratoire peut être contournée par la mise en place d'une canule nasopharyngée (ou nasopharyngeal airway – NPA). Cette technique implique le placement dans une narine d'un tube endotrachéal modifié avec la pointe dans la partie distale de l'oropharynx au-delà de la glossoptose. L'obstruction est ainsi

soulagée puisque le scellement, que la base de la langue et le voile du palais causaient, est brisé par le tube. L'enfant peut alors respirer à la fois par le tube et par la narine adjacente.⁸¹ Cette approche thérapeutique est bien décrite dans la littérature pour procurer un soulagement de l'obstruction respiratoire, une augmentation de la saturation en oxygène et un gain de poids chez les nouveau-nés avec la SPR.^{81, 82}

En 2007, Buchenau et al. ont testé un appareil orthodontique construit avec une extension postérieure vers le palais mou qui permet une bascule de la langue antérieurement et donc permet de réduire l'obstruction respiratoire des patients avec la SPR. Une dizaine d'enfants avec la SPR et un index d'apnée de plus de 3 événements/heure ont reçu un traitement avec ce nouvel appareil. Ils ont été comparés à un groupe équivalent qui recevait un appareil orthodontique, mais sans extension postérieure. Une amélioration de l'index apnéique de 71% a été notée et l'étude a permis de conclure que le dispositif avec un prolongement vers le palais mou était sécuritaire et efficace dans la réduction de l'obstruction respiratoire chez les enfants Pierre Robin.⁸³ En 2011, un groupe de chercheurs a repris cette plaque pré-épiglottique, l'a améliorée et a évalué les résultats à long terme. L'étude a observé une diminution de l'IAH de 17,2 à 1,2 chez des nouveau-nés et les résultats étaient stables pour une période de trois mois, soit la totalité de la durée de l'étude.⁸⁴ (Figure 8)

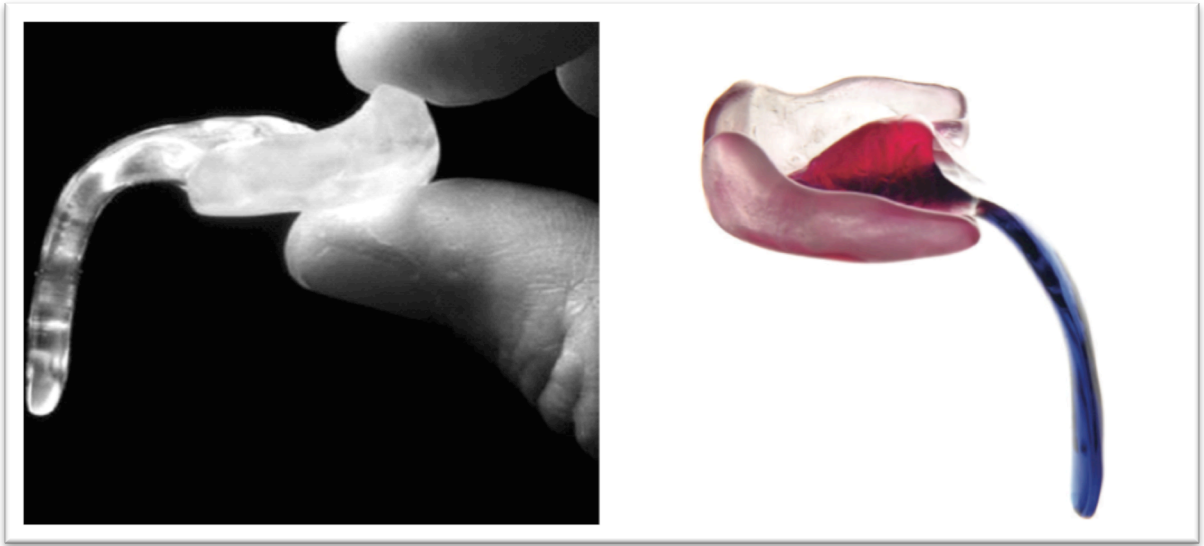


Figure 8: Plaque pré-épiglottique avec extension postérieure au niveau du palais mou. À gauche la première version de Buchenau 2007⁸³, à droite version plus récente de Bacher 2011⁸⁴. La partie bleue peut être ajustée endoscopiquement pour s'adapter à chaque patient.

2.6.2 Chirurgical

Lorsque l'on fait face à des difficultés respiratoires persistantes même avec l'utilisation de techniques conservatrices, le praticien doit se tourner vers des méthodes plus agressives et non réversibles. Le choix de la technique chirurgicale peut se faire selon différents critères: en fonction de la cause de l'obstruction (hypotonie, laryngomalacie, tracheomalacie, sténose bronchique), du niveau d'obstruction ou de plusieurs niveaux de rétrécissement des voies aériennes évalués cliniquement ou de façon endoscopique, et finalement en fonction de la préférence du chirurgien.³⁶ Les principales approches chirurgicales sont décrites ci-dessous.

2.6.2.1 Glossopexie

La glossopexie ou adhésion langue-lèvre (tongue-lip adhesion ou TLA) est une technique qui a fait ses preuves pour soulager l'obstruction respiratoire causée par la base de la langue. Elle consiste à suturer la pointe de la langue à la lèvre inférieure (figure 9). Cette suture est ensuite maintenue jusqu'à la fermeture de la fente palatine. À long terme, cette

intervention est souvent insuffisante pour maintenir les voies aériennes dégagées et les enfants qui la reçoivent ont fréquemment besoin d'une seconde intervention.^{18, 85} De plus, cette chirurgie tend à amplifier la dysphagie et prolonge ainsi la période de gavage.^{49, 50} Parmi les avantages de la technique notons une procédure relativement simple, ne requérant pas d'équipement spécialisé, l'absence de cicatrice à long terme et le fait qu'il n'y a pas de potentiel de dommages nerveux ou dentaires. Du côté des inconvénients, les critiques citent des résultats variables et la dysphagie post-opératoire.³⁹

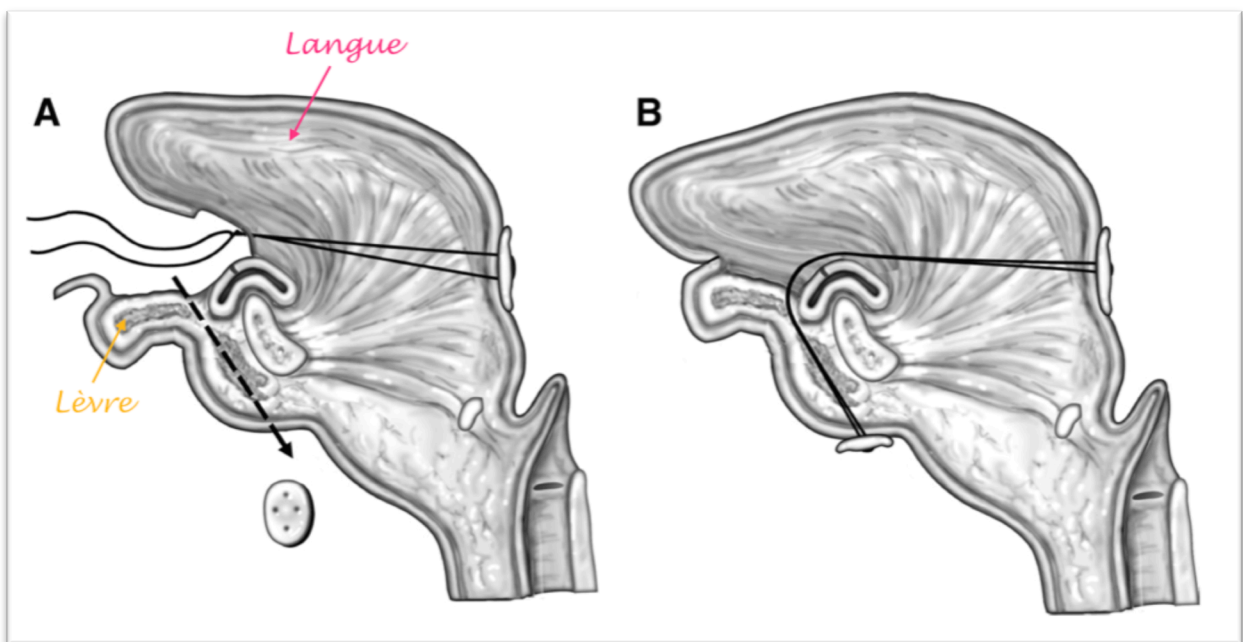


Figure 9: Vue sagittale. Adhésion langue-lèvre afin de soulager la glossoptose et de favoriser un dégagement des voies respiratoires. Adaptée de Qaqish 2009.⁸⁶

2.6.2.2 Relâche des muscles du plancher de la bouche

Cette technique se base sur la prémisse que la langue des enfants Pierre Robin n'est pas déplacée postérieurement, mais bien en rotation postérieure avec la pointe en protrusion supérieure. Cette position serait due à des insertions musculaires trop serrées au niveau de la mandibule.⁸⁷ De plus, cette traction musculaire nuit à la croissance mandibulaire. Cette théorie a, en quelque sorte, révolutionné la vision de la glossoptose qui, autrefois, était

considérée comme le résultat d'une musculature supra-hyoïdienne trop lâche et non pas trop tendue.³⁸ Delorme, Larocque et Caouette-Laberge ont été les pionniers de la relâche subpériostée du plancher de la bouche. Leur technique consiste à relâcher les muscles supra-hyoïdiens via une incision sous-mentonnière de deux centimètres. Leurs résultats ont montré que cette chirurgie permettait à la langue de faire une rotation antérieure et de reprendre librement sa position naturelle libérant ainsi les voies respiratoires.⁸⁸⁻⁹⁰ En outre, les auteurs ont observé un déplacement postérieur du larynx ce qui facilite l'intubation endotrachéale.⁹⁰ Les taux de succès varient de 50%⁹¹ à 100%.^{89, 92}

2.6.2.3 Ostéogénèse de distraction mandibulaire

L'ostéogénèse de distraction mandibulaire durant la période néonatale permet de soulager l'obstruction respiratoire en donnant une position plus antérieure à la base de la langue. L'ostéotomie est la première étape de la procédure. Suite à une courte période de récupération, une distraction lente et régulière peut débuter. Les segments osseux sont séparés petit à petit et de l'os nouveau se forme afin de combler l'espace. Une fois la longueur désirée atteinte, une période de consolidation de quatre à six semaines s'ensuit. C'est durant ce temps que l'os mature et se remodèle. L'appareillage est ensuite enlevé. La vitesse lente de la distraction permet aux vaisseaux et aux tissus mous environnants de suivre la croissance ce qui constitue un des avantages majeurs de cette technique.³⁹ Le haut taux de succès et l'évitement de la trachéotomie en font une technique appréciée.⁵¹ (Figure 10)

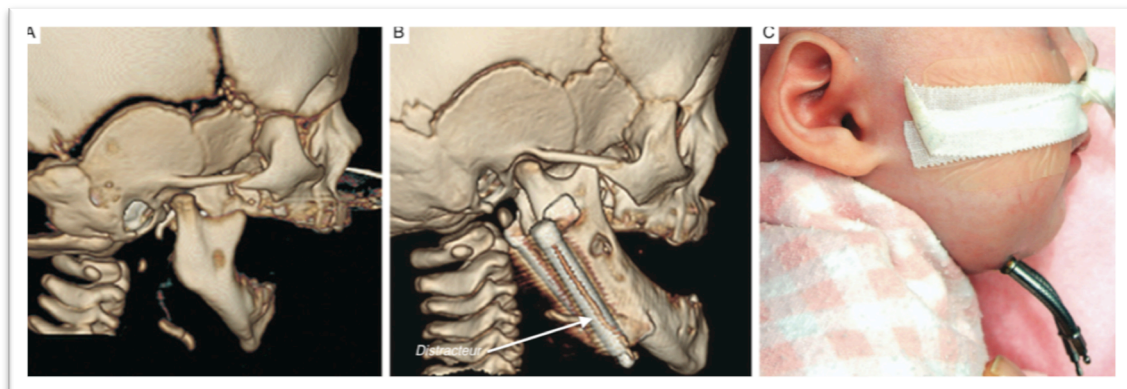


Figure 10: A: Scan en trois dimension avant la procédure de distraction, B: après la procédure et C: photo extra-orales avec distracteurs internes. Adapté de Evans 2011³⁶

Les premiers rapports d'une ostéogénèse de distraction chez un patient pédiatrique avec une micrognathie ont été publiés en 1992 par McCarthy et al.⁹³ Cohen et al. en 1998, ont rapporté l'utilisation de cette technique pour traiter l'apnée obstructive du sommeil chez des patients avec une anomalie craniofaciale dès l'âge de 14 semaines.⁹⁴ Par la suite, plusieurs auteurs ont rapporté des études faites sur de petites cohortes comparant la distraction mandibulaire avec la glossopexie. Bien que très efficace, cette procédure peut comporter des risques de complications non négligeables. Notons des dommages aux molaires en développement dans 21% des cas, cicatrice extra-orale et blessure au nerf facial (le plus souvent temporaire). Étonnamment, aucun dommage au nerf dentaire inférieur n'a été rapporté.⁹⁵

L'ostéogénèse de distraction est une procédure qui a été étudiée chez des nouveau-nés âgés de 5 à 120 jours qui présentaient une micrognathie sévère avec un syndrome d'apnée du sommeil. Dix-sept patients ont subi la chirurgie et la distraction se faisait à un rythme de 2mm/jour et une période de rétention de quatre à six semaines a précédé le retrait des vis d'expansion. Une augmentation de la longueur du ramus de 11,5mm a été observée et une diminution de 6,08mm du surplomb horizontal a été notée amenant la moyenne à une valeur dans la normalité. De plus, la totalité des enfants (10 sujets) qui ont passé une étude polysomnographique avant et après la chirurgie ont montré une amélioration de leur apnée.⁹⁶

Une étude de 2009 a quantifié les changements squelettiques, des tissus mous et des espaces hypopharyngés obtenus suite à de la distraction mandibulaire chez trois enfants avec la SPR et un syndrome associé. Tous les sujets ont subi une distraction mandibulaire de 20mm à un rythme de 0,6mm trois fois par jour. Les auteurs ont observé que le ramus de la mandibule avait été allongé de 19,5% et le corps de 43,4%. De plus, l'allongement total de la mandibule après la distraction était de 26,2% et les voies aériennes hypopharyngées ont augmenté leur volume d'un impressionnant 192%. Bien que l'échantillon était limité, cette étude a permis de conclure que l'ostéogénèse de distraction est une technique utile dans la gestion des troubles respiratoires des enfants Pierre Robin.³⁷ En plus d'améliorer l'apparence du visage, l'ostéogénèse de distraction est efficace dans le traitement de l'obstruction respiratoire associée à des défauts cranio-faciaux congénitaux.⁹⁷

2.6.2.4 Trachéotomie

La trachéotomie est le traitement de dernier recours. En effet, il est réservé aux patients qui ne répondent pas aux traitements présentés précédemment. Une ouverture est pratiquée dans la trachée afin de contourner l'obstruction respiratoire des voies respiratoires supérieures. Toutefois, cette technique est associée à un haut taux de morbidité et mortalité.³⁶

De plus, en comparant les coûts engendrés par la distraction mandibulaire comparativement à la trachéotomie, une étude a montré que cette dernière avait un coût moyen par patient 1,6 fois plus important. Ceci dû en majeure partie à l'hospitalisation prolongée requise suite à la trachéotomie.⁹⁸

2.6.2.5 Fermeture de la fente palatine

Au *CHU Ste-Justine*, le protocole de prise en charge de la fente palatine prévoit une staphyloraphie (chirurgie de fermeture du palais) vers l'âge de 12 mois. Une autre chirurgie peut parfois être nécessaire s'il y a une insuffisance vélo-pharyngée et des troubles d'élocution résiduels. En Europe, la chirurgie de fermeture s'effectue en deux étapes. Dans un premier temps, vers l'âge de 18 mois, le palais mou est fermé et c'est seulement vers l'âge de cinq à huit ans que le palais dur est, lui-aussi, fermé.⁹⁹

Chapitre 2 : Problématique, objectifs et hypothèses

Problématique

La présente revue de littérature nous permet de constater que plusieurs éléments de la séquence de Pierre Robin sont encore mal compris. Non seulement la définition de la maladie porte à confusion, mais son étiologie et son évolution ne sont encore qu'hypothétiques. Les données sont parfois contradictoires et la prise en charge reste à la discrétion de l'équipe multidisciplinaire.

La présente étude se veut dans la continuité de celles qui ont été publiées auparavant. C'est-à-dire que nous tenterons d'apporter de nouvelles informations concernant l'évolution de la condition afin de pouvoir adapter nos interventions futures auprès de ces enfants. La controverse du rattrapage de croissance mandibulaire étant toujours présente au sein de la communauté scientifique, des données complémentaires ne pourront qu'aider à faire pencher la balance. De plus, la littérature met beaucoup d'emphasis sur la croissance mandibulaire, mais très peu d'études évaluent la croissance du maxillaire supérieur alors que la rétrusion bimaxillaire chez les SPR a été démontrée à plusieurs reprises.^{23, 25-27}

Du côté de l'AOS, les quelques études publiées sur l'évolution de la maladie vont dans des directions différentes, voire même opposées. Certains prétendent une récurrence après la résolution,¹⁰⁰ d'autres observent une continuité avec possibilité d'exacerbation des symptômes,¹⁰¹ alors que d'autres rapportent des résolutions spontanées.¹⁰²

Objectifs

L'objectif principal de cette recherche est d'analyser la croissance maxillo-mandibulaire des enfants atteints de la SPR. Une question de recherche découle naturellement de cet objectif : Y a-t-il un taux de croissance similaire entre la mandibule et le maxillaire supérieur des enfants avec la SPR qu'ils aient reçu un traitement orthodontique ou non?

Hypothèse

À la lumière de nos connaissances, je suppose qu'il y a présence d'une croissance normale de la mandibule, mais d'une déficience de croissance du maxillaire chez les enfants avec la SPR peu importe s'ils ont reçu un traitement orthodontique ou non.

Chapitre 3 : Méthodologie

Suite à l'approbation du projet par le comité d'éthique de l'hôpital Ste-Justine (annexe I), les dossiers médicaux de tous les patients présentant un diagnostic de SPR isolé nés entre 1979 et 2012 ont été révisés. Afin de prendre part à l'étude, il devait y avoir un suivi médical à l'hôpital Ste-Justine (HSJ). La recherche étant divisée en deux volets (croissance et apnée), les patients inclus devaient avoir un suivi orthodontique à la clinique de l'HSJ et/ou un minimum d'une oxymétrie nocturne ou analyse polysomnographique. L'échantillon initial était de 132 patients. De ceux-ci, 35 ont été exclus de l'étude puisque les patients avaient un syndrome associé et quatre enfants n'ont pas été comptabilisés puisque décédés en bas âge. Somme toute, le dossier médical de 93 patients a été révisé.

De ces 93 patients, quarante ont reçu leurs suivis orthodontiques au *CHU Ste-Justine*. Les patients nés après 2010 n'avaient pas encore de radiographie céphalométrique au dossier et n'ont pas pu participer au volet croissance de l'étude. La majorité des patients pour ce volet (n=37) avaient aussi au moins une évaluation orthodontique pratiquée dans le cadre des réunions multidisciplinaires. Cette évaluation, pratiquée par un orthodontiste de la clinique cranio-faciale ou de fissure palatine, dresse un portrait complet de l'occlusion du patient. Les informations notées sont le profil, la position antéro-postérieure des maxillaires, l'angle nasolabial, la dimension verticale, le scellement labial, l'hygiène, l'état des tissus durs (dents surnuméraires, absentes ou dysmorphiques), la relation molaire et canine, la position des lignes médianes, les diastèmes et chevauchement, la courbe de Spee, la présence d'occlusion croisée s'il y a lieu et les surplombs horizontal et vertical. (Annexe II)

Un total de 123 radiographies céphalométriques ont été analysées chez 40 patients. La figure 12 représente l'attrition de l'échantillon et l'âge moyen à chacune de ces visites. Les radiographies ont été numérisées au besoin et enregistrées dans le logiciel Audaxceph®. Le tracé céphalométrique et la calibration des radiographies furent effectués avant de générer l'analyse de l'Université de Montréal et des tissus mous. La définition des points céphalométriques et des mesures utilisées se trouvent aux annexes III et IV. La figure 14 illustre les points utilisés.

Les données recueillies par l'analyse céphalométrique furent comparées avec celles des enfants normaux de la banque de données des standards céphalométriques de l'étude de croissance de l'Université du Michigan de 1974 en fonction de l'âge. Le score Z pour toutes les variables a été utilisé pour faire l'analyse de modèle mixte pour mesures répétées. Cette analyse permet de prendre en considération le fait que le même patient revient plus d'une fois. Par le fait même, nous avons été en mesure d'identifier les variables hors norme en fonction de l'âge et de voir s'il y avait modification de cette variable avec le temps. La figure 11 représente l'échantillon de cette étude.

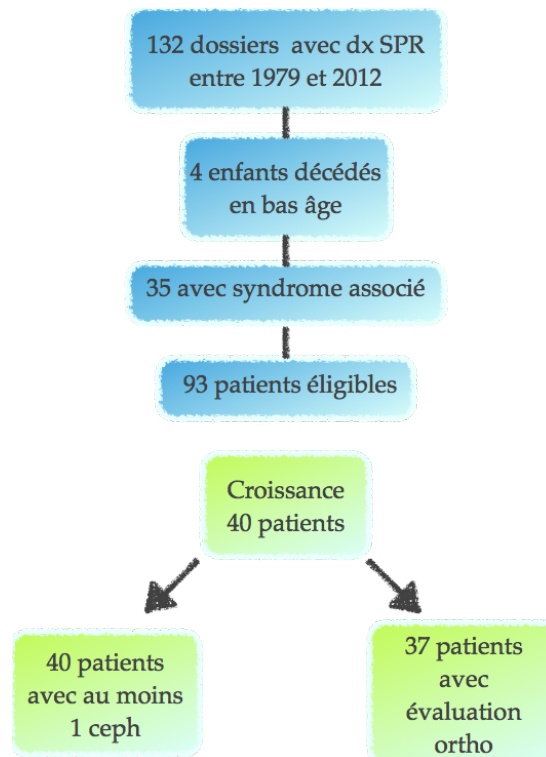


Figure 11: Échantillon pour le groupe à l'étude

Chapitre 4 : Article

La croissance maxillaire et mandibulaire chez les enfants présentant une séquence de Pierre Robin

Auteurs : Stéphanie Claveau, D.M.D.¹, Nelly Huynh, Ph.D.¹, Alix Sauvagnac¹ et Daniel Borsuk M.D., F.R.C.S. (c)²

1. Faculté de médecine dentaire, Université de Montréal, Québec, Canada
2. Clinique de chirurgie craniofaciale, CHU Ste-Justine, Montréal, Québec, Canada

Introduction

La triade classique de la séquence de Pierre Robin (SPR) fut décrite pour la première fois par M. Robin lui-même qui faisait alors l'association entre la micrognathie, la glossoptose et des difficultés respiratoires chez les nouveau-nés.¹¹ Depuis, plusieurs auteurs ont observé des associations avec une fente palatine,^{12, 18, 37} des syndromes,³⁶ des anomalies dentaires^{43, 44,}⁵⁶ et des difficultés d'alimentation.^{49, 50}

La rétrusion bimaxillaire est une caractéristique cranio-faciale des enfants Pierre Robin qui a été maintes fois démontrée.^{23, 25-27} L'étude des radiographies céphalométriques montre également un angle gonial plus obtus, une réduction sévère des dimensions des voies respiratoires pharyngées,^{23, 25} un plan mandibulaire et palatin plus abrupt,³⁵ une direction de croissance hyperdivergente,^{7, 21, 22, 79} une position plus inférieure et postérieure de l'os hyoïde par rapport au point nasion³² et une longueur de base crânienne réduite.²⁶

En 1965 Randall et al. a avancé le concept du rattrapage de croissance mandibulaire. La prémisse veut que la mandibule micrognathe des enfants Pierre Robin ait un taux de croissance plus élevé que la normale afin de « rattraper » son retard.⁷³ Depuis, certaines études ont appuyé cette théorie, spécifiant que le rattrapage s'effectuait si la mandibule était rétrognathe plutôt que micrognathe,⁷⁴ ou que celui-ci avait lieu vers l'âge de huit ou neuf ans.⁷⁵ D'autres l'ont partiellement soutenu, observant une augmentation du taux de croissance entre zéro et cinq ans, insuffisant toutefois à l'obtention d'une position antéro-postérieure adéquate.^{32, 35} Enfin, les études les plus récentes réfutent complètement le concept.⁷⁶⁻⁷⁸

L'évolution de la SPR continue de susciter le débat. La majorité des études se concentrant surtout sur la croissance mandibulaire, l'objectif de la présente étude vise donc à analyser la croissance maxillo-mandibulaire des enfants atteints de la SPR.

Matériel et méthode

Population à l'étude

Les dossiers médicaux de tous les patients présentant un diagnostic de SPR isolée nés entre 1979 et 2012 ont été révisés. Afin de prendre part à l'étude, il devait y avoir un suivi médical au Centre Hospitalier Universitaire Ste-Justine (*CHU Ste-Justine*). Les patients inclus devaient avoir un suivi orthodontique à la clinique du *CHU Ste-Justine*. Les critères

d'exclusion comprenaient la présence d'un syndrome associé, un décès en jeune âge ou l'absence au dossier d'une radiographie céphalométrique de qualité suffisante pour permettre une analyse. L'approbation éthique du projet a été obtenue du comité d'éthique du *CHU Ste-Justine*.

Le groupe expérimental de cette étude descriptive rétrospective était composé de 40 patients (21 garçons/19 filles) et s'étendait de une à sept visites avec un âge moyen allant de 8,35 à 20,42 ans (figure 12). Une majorité de ces patients avaient au moins une évaluation orthodontique obtenue dans le cadre de la clinique multidisciplinaire du département de fissure palatine (n = 37; 17 garçons/19 filles).

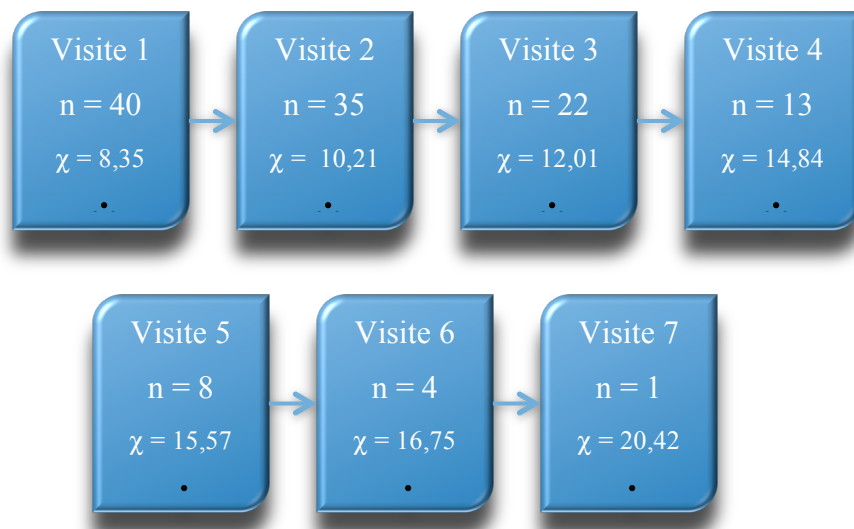


Figure 12: Attrition de l'échantillon et âge moyen pour chacune des visites de suivi à la clinique d'orthodontie du CHU Ste-Justine

Analyse céphalométrique

Les données suivantes ont été extraites de l'examen clinique : profil, position antéro-postérieure des maxillaires, angle naso-labial, dimension verticale, scellement labial, hygiène, état des tissus durs (dents surnuméraires, absentes ou dysmorphiques), relation molaire et

canine (Classe I, II ou III), position des lignes médianes, diastèmes et chevauchement, courbe de Spee, présence d'occlusion croisée et surplombs horizontal et vertical.

Les radiographies céphalométriques ont été numérisées et tracées en utilisant le logiciel Audaxceph ® (figure 13 et tableau 1). Les radiographies de qualité inadéquate ont été exclues de l'étude.

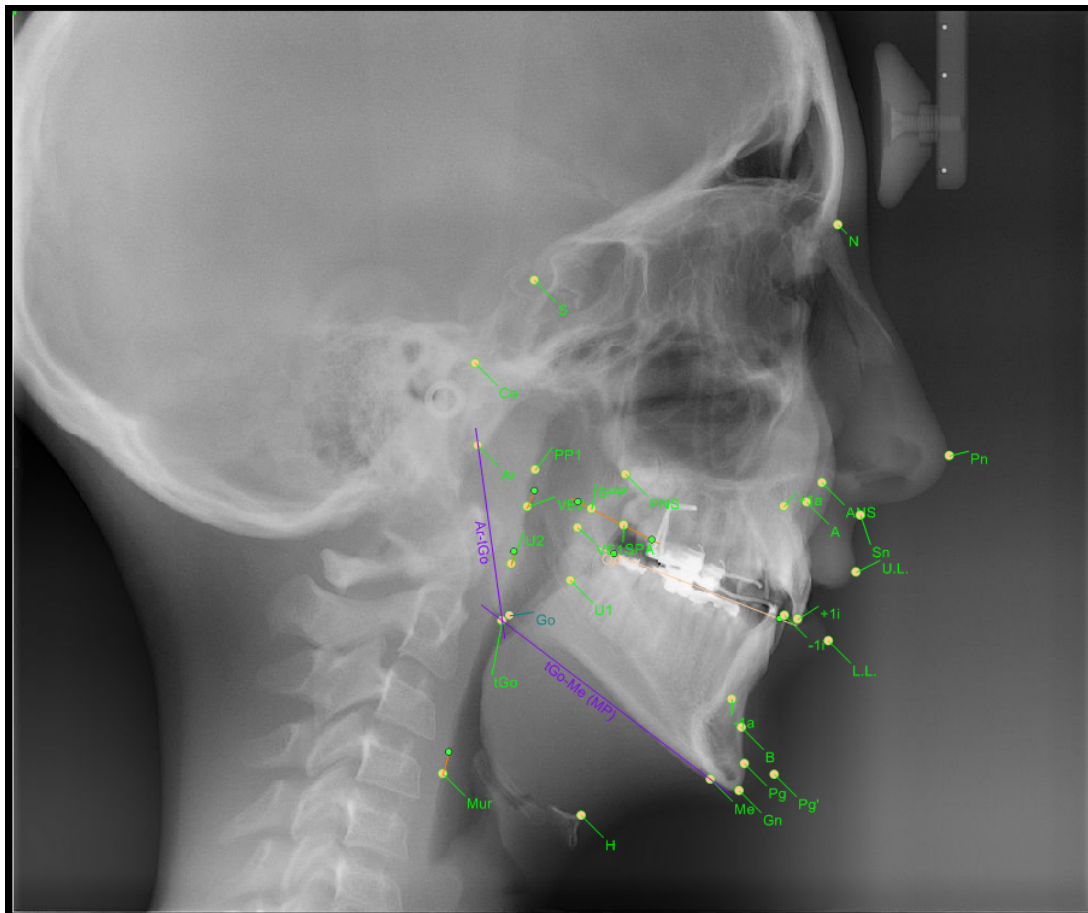


Figure 13: Points de repères sur la radiographie céphalométrique

Tableau 1: Description des mesures céphalométriques

MESURE CÉPHALOMÉTRIQUE	UNITÉ DE MESURE	DESCRIPTION
Ans-Pns	mm	Longueur du maxillaire - Distance entre l'épine nasale antérieure et l'épine nasale postérieure
Ar-Go	mm	Longueur du ramus- Distance entre articulaire et gonion
Go-Pog	mm	Longueur du corps mandibulaire – Distance entre gonion et pogonion
Angle gonial	°	Angle formé par les points articulaire, gonion et menton
Axe Y	°	Angle entre l'axe Y (formé par les points sella et gnathion) et le plan de Frankfort
NAns	mm	Hauteur faciale supérieure - Distance entre le point nasion et l'épine nasale antérieure
Ans-Me	mm	Hauteur faciale inférieure - Distance entre l'épine nasale antérieure et le point menton
N-A-Pog	°	Angle de convexité faciale - Angle formé par les points nasion, A et pogonion
SNA	°	Position antéro-postérieure du maxillaire - Angle formé par les points sella, nasion et A
SNB	°	Position antéro-postérieure de la mandibule - Angle formé par les points sella, nasion et B
ANB	°	Relation antéro-postérieure des maxillaires - Différence entre SNB et SNA
MP-FH	°	Angle formé par le plan mandibulaire et le plan de Frankfort
1/-FH	°	Angle formé par l'incisive supérieure et le plan de Frankfort
1/1	°	Angle interincisif

/I-MP	°	Angle formé par l'incisive inférieure et le plan mandibulaire
OP-FH	°	Angle formé par le plan occlusal fonctionnel et le plan de Frankfort

Analyse statistique

Les résultats pour l'évaluation orthodontique n'étaient pas distribués selon la loi normale, tel que démontré par le test de Shapiro-Wilk. Ces données ont donc été analysées de façon non-paramétrique avec l'analyse de Brunner-Langer qui prend en considération que le même patient revient et permet de considérer les données absentes comme des données manquantes de façon aléatoire.

Les résultats pour l'analyse céphalométrique furent comparés à ceux des enfants normaux de la banque de données des standards céphalométriques de l'étude de croissance de l'Université du Michigan de 1974. Le score Z pour chaque variable a été utilisé pour faire l'analyse de modèle mixte pour mesures répétées. L'objectif de cette méthode statistique était d'identifier quelles variables étaient hors norme en fonction de l'âge.

Pour toutes les analyses, un $p < 0,05$ était considéré comme statistiquement significatif.

Résultats

Évaluation orthodontique

Parmi toutes les variables de l'évaluation orthodontique, seulement quatre ont montré un changement statistiquement significatif avec l'âge. En effet, la relation molaire droite de classe II tend à se normaliser vers une classe I ($p = 0,0258$). La présence de diastème tend à diminuer ($p = 0,0431$) et le chevauchement au maxillaire diminue en sévérité ($p = 0,0199$). Enfin l'occlusion tend à s'ouvrir avec l'âge ($p = 0,0431$) démontrée par la diminution du surplomb vertical. Une variable intéressante par le fait qu'elle ne varie pas de façon significative pendant la croissance est le profil qui reste convexe ($p = 0,1065$) (figure 14).

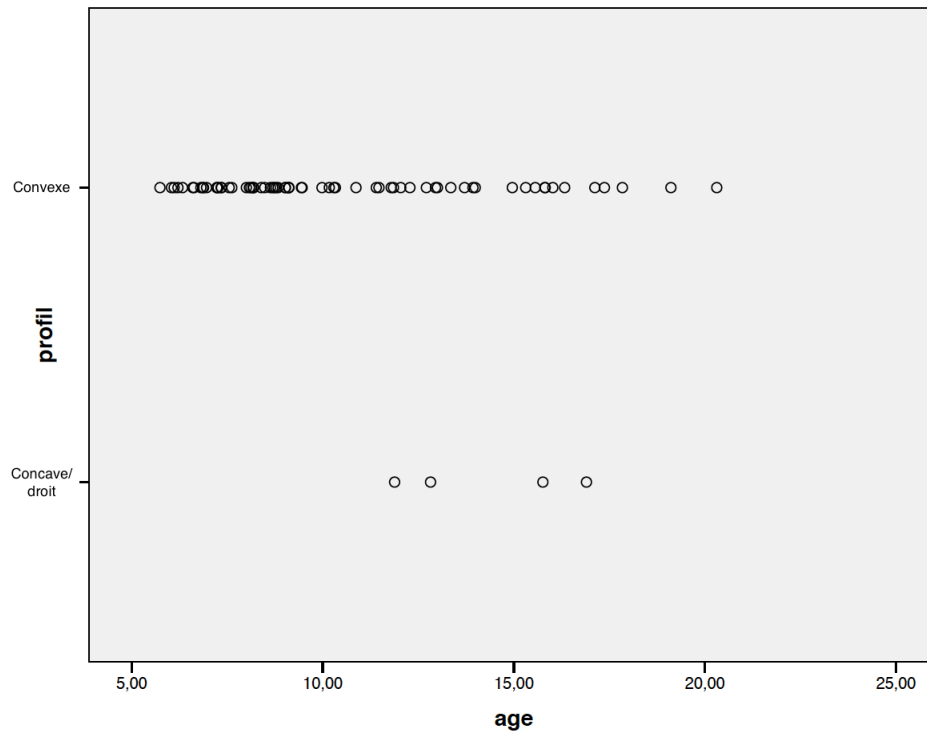


Figure 14: Évolution du profil en fonction de l'âge

Les autres variables observées ne montrent aucun changement significatif durant la croissance. Ainsi, le maxillaire et la mandibule restent ortho et rétrognathique respectivement, l'angle naso-labial est normal, la HFI mesurée de façon subjective se maintient dans les limites de la normale, le scellement labial est le plus souvent absent, la relation molaire gauche et les relations canines restent en classe II, les lignes médianes sont centrées, la courbe de Spee reste modérée tandis que le surplomb horizontal se maintient autour de 5mm.

Analyse céphalométrique

L'analyse des radiographies céphalométriques nous a permis d'observer des anomalies cranio-faciales chez les enfants Pierre-Robin et leur évolution avec la croissance. La longueur du maxillaire supérieur représentée par la distance entre l'épine nasale antérieure et postérieure (Ans-Pns), est inférieure à la normale pour 92% des radiographies analysées et cette différence semble se maintenir avec l'âge (figure 15).

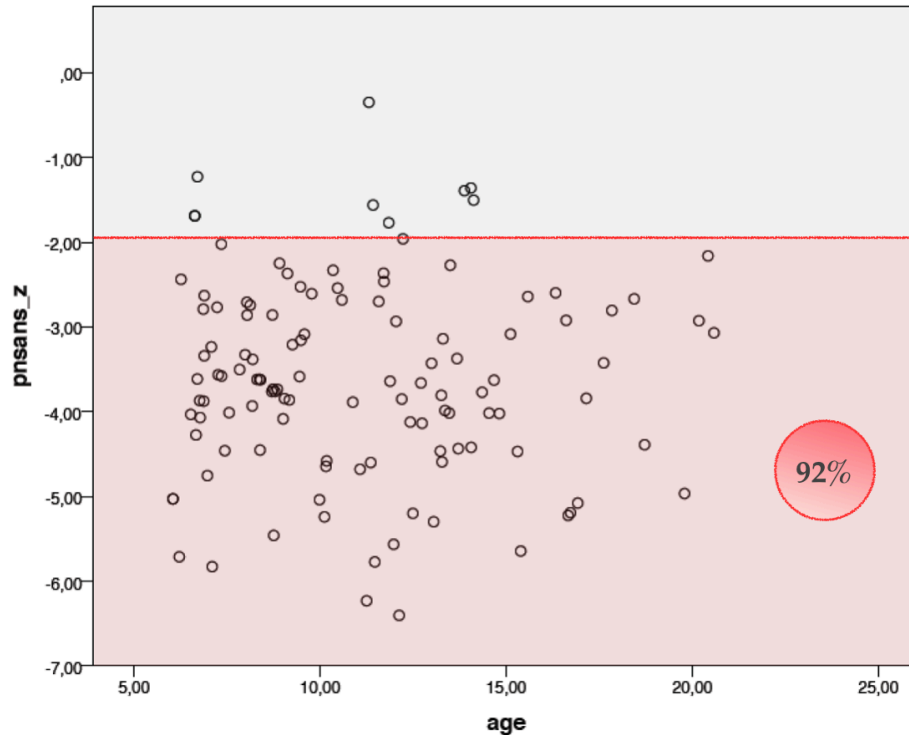


Figure 15: Représentation du score Z pour la longueur du maxillaire, montrant une diminution par rapport à la normale, stable dans le temps pour 92% des radiographies

La mandibule est sous-dimensionnée par rapport à la norme à la fois pour la longueur de la branche montante (60% des radiographies) et du corps mandibulaire (97,5% des radiographies). On remarque aussi que cette dernière s'éloigne de la norme de façon significative avec l'âge ($p = 0,0299$) (figures 16 et 17). Toutefois, l'angle gonial est dans la norme et semble y rester au cours de la croissance pour la majorité des radiographies céphalométriques (62%) (figure 18). La direction de croissance telle qu'observée par l'axe Y montre une tendance à l'hyperdivergence chez les enfants Pierre Robin et ce, tout au long de la croissance (figure 19).

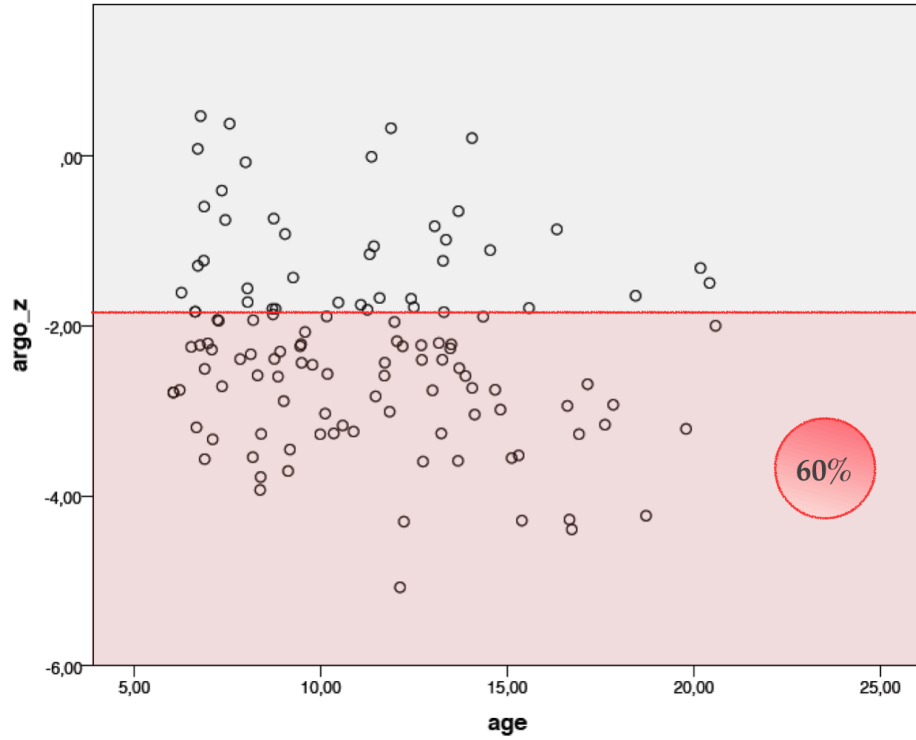


Figure 16: Score Z montrant la longueur diminuée de la branche montante

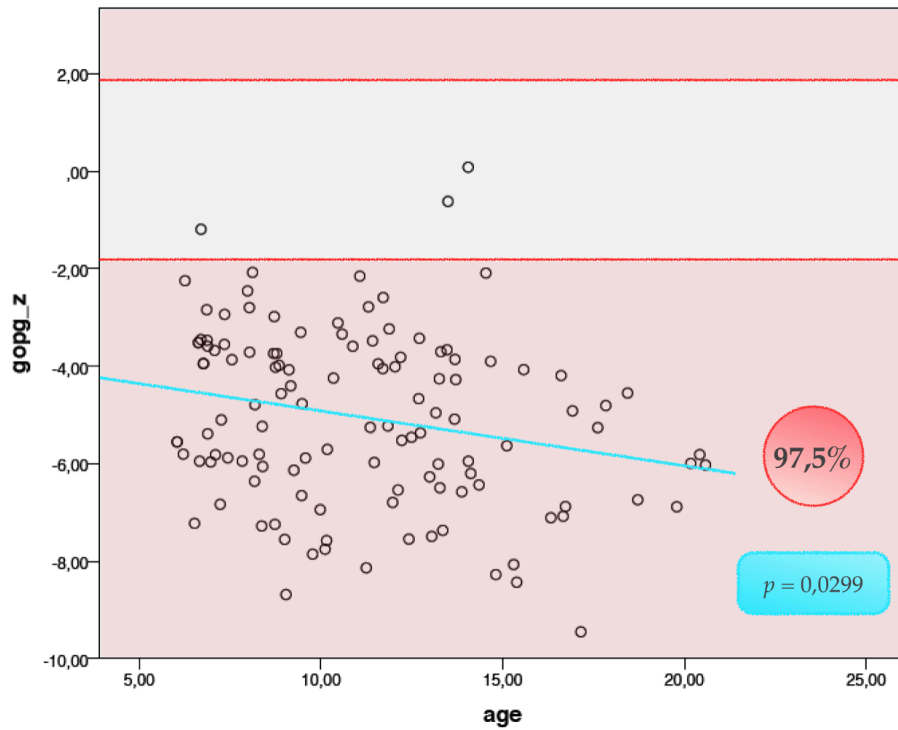


Figure 17: Longueur mandibulaire diminuée et tendance à s'éloigner de la norme avec l'âge

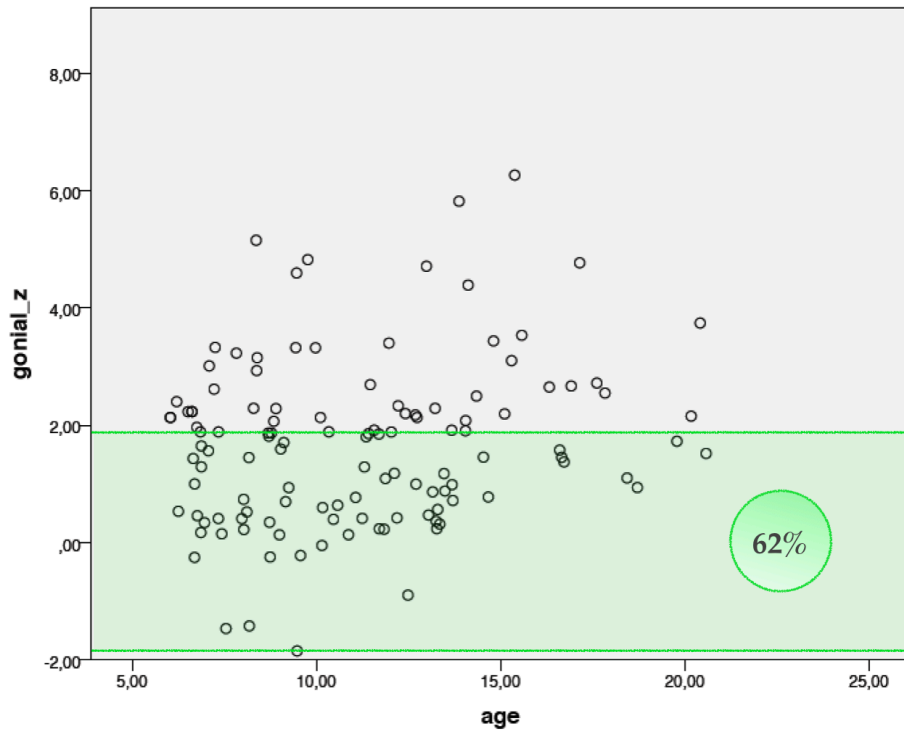


Figure 18: Angle gonial dans la norme pour l'âge tout au long de la croissance

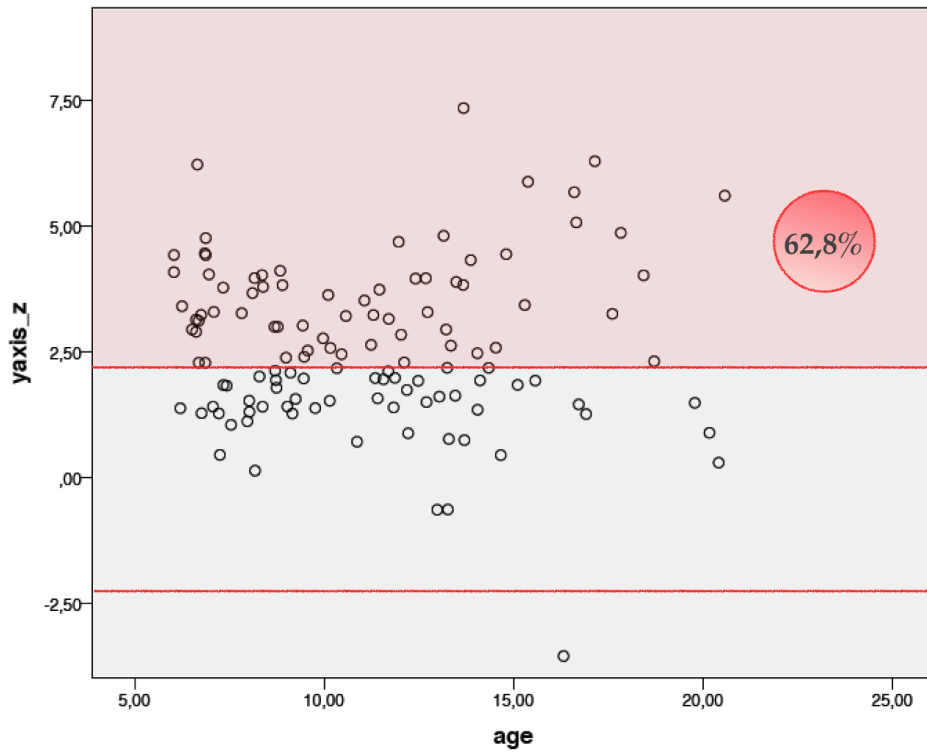


Figure 19: Direction de croissance hyperdivergente chez les enfants Pierre Robin

Les données concernant la hauteur faciale supérieure montrent un léger penchant (20%) vers une diminution par rapport à la normale. La hauteur faciale inférieure, mesurée de l'épine nasale antérieure au point menton, est diminuée de façon marquée. En effet, 88% des radiographies céphalométriques sont sous la norme. Toutefois, on observe une normalisation significative avec la croissance ($p = 0,0013$) (figure 20).

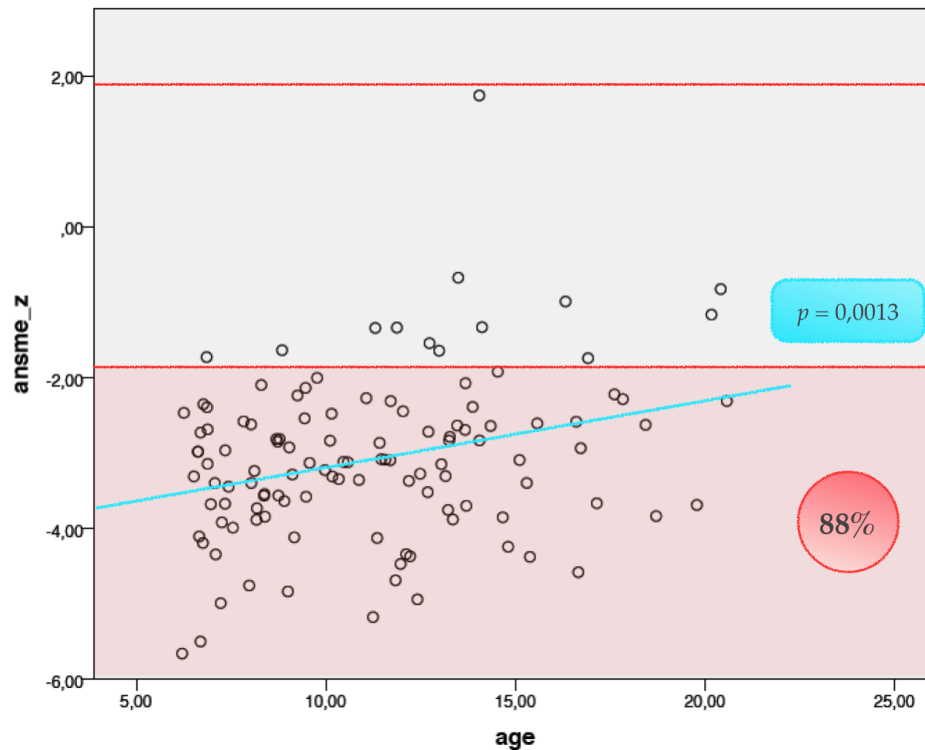


Figure 20: La hauteur faciale inférieure diminuée tend à se normaliser avec la croissance

L'angle de convexité facial (N-A-Pog) se trouve dans la norme pour 77% des radiographies. Notons que les valeurs hors norme penchent le plus souvent vers une augmentation de la convexité faciale. Les positions du maxillaire et de la mandibule par rapport à la base crânienne ne s'éloignent pas des normes selon l'âge comme en témoigne les figures 21 et 22. Par le fait même, les maxillaires ont une relation adéquate entre eux représentée par la valeur ANB.

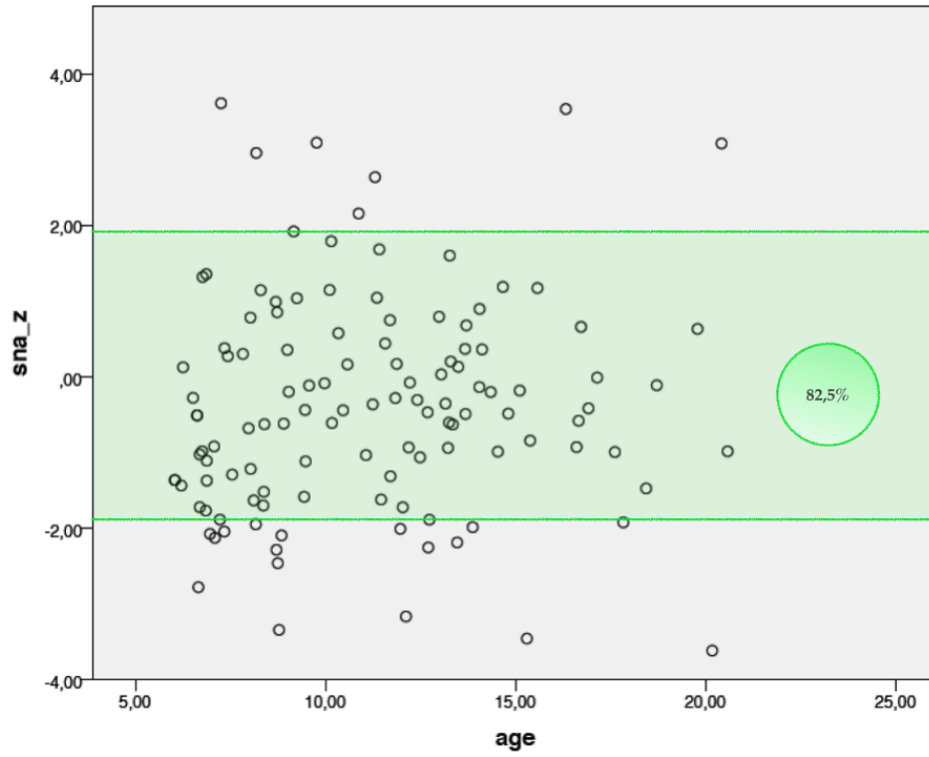


Figure 21: Position du maxillaire supérieur par rapport à la base crânienne

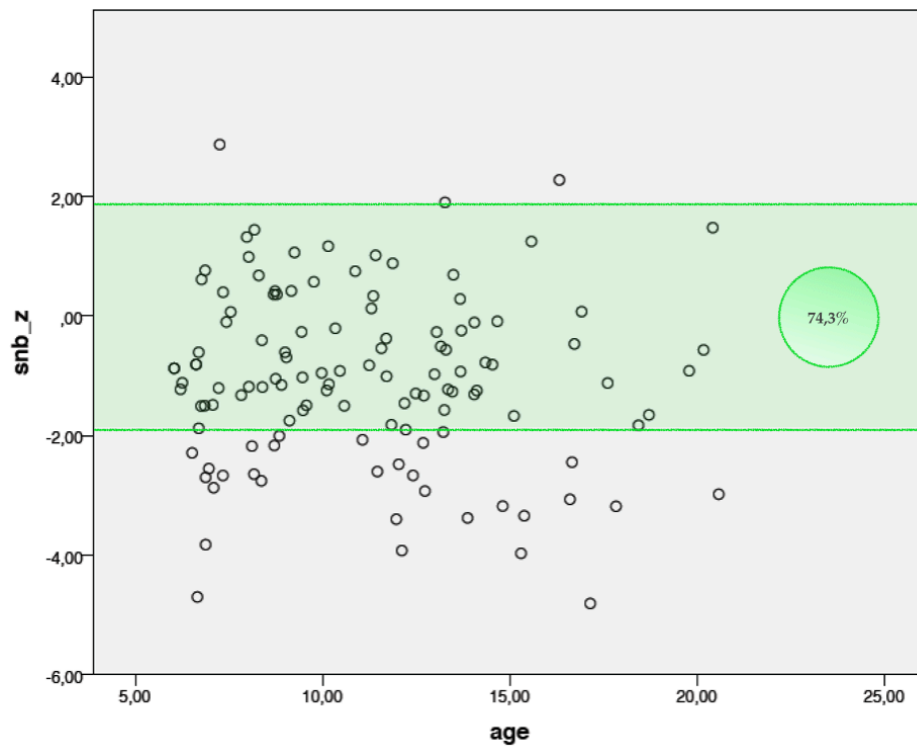


Figure 22: Position de la mandibule par rapport à la base crânienne

L'inclinaison de l'incisive supérieure par rapport au plan de Frankfort est une valeur dans la norme pour les patients avec la SPR. On remarque une tendance statistiquement significative ($p = 0,0368$) à augmenter avec la croissance (figure 23).

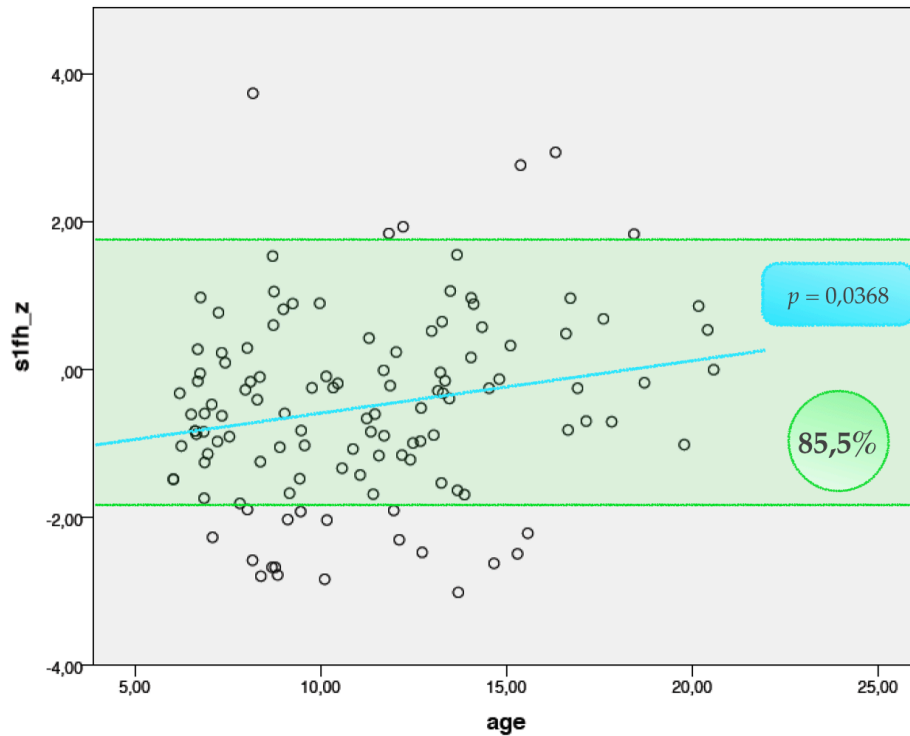


Figure 23: Augmentation de l'inclinaison de l'incisive supérieure par rapport au plan de Frankfort avec l'âge

Discussion

L'évaluation orthodontique des patients a montré quelques changements statistiquement significatifs dont la relation molaire, la présence de diastème ou de chevauchement et la diminution du surplomb vertical avec la croissance. Toutefois, ces données sont probablement influencées par le fait que ces patients étaient en traitement orthodontique. Ce dernier vise, entre autre, à obtenir une relation molaire de classe I, éliminer les diastèmes et le chevauchement et optimiser les surplombs vertical et horizontal. De ce fait, la valeur de ces changements est relativement faible. Par contre, le maintien d'un profil

convexe tout au long de la croissance malgré les traitements orthodontiques, nous indique que la croissance mandibulaire des enfants Pierre Robin est insuffisante pour rétablir un profil adéquat. Ceci est similaire aux conclusions des études de Ranta, Laatikainen et Laitinen²¹ et Daskalogiannakis.³⁵

L'analyse céphalométrique a démontré qu'il y avait une micrognathie antéro-postérieure du maxillaire supérieur (Ans-Pns). Cette observation rejoint celle faite par Hermann,²³ Johnson,²⁴ Suri²⁶ et Shen²⁷ dans leurs études respectives. La différence par rapport à la norme est stable dans le temps, montrant une absence de rattrapage de la croissance, mais un taux de croissance similaire.

La mandibule, quant à elle, présente aussi une taille réduite non seulement au niveau du corps mandibulaire, comme l'on s'y attendait, mais aussi au niveau de la branche montante. La distance réduite entre les points Ar et Pog a aussi été observée dans une étude de Laitinen en 1997.²² L'analyse statistique de Brunner-Langer a permis d'observer une augmentation significative de l'écart par rapport à la norme au niveau de la longueur mandibulaire avec une pente de -1,64. Ces observations viennent appuyer les études qui rejettent la théorie de rattrapage de la croissance.^{74, 76-78} Ainsi, non seulement il n'y a pas de rattrapage de croissance, mais en plus on remarque que le fossé avec les enfants normaux se creuse particulièrement au moment du pic de croissance. Trois hypothèses pourraient expliquer le phénomène. Soit que la croissance mandibulaire est plus lente et se poursuit sur une période prolongée qui va au-delà de 20 ans soit la quantité de croissance globale est moindre ou bien il s'agit d'un mélange des deux.

Les résultats que nous avons obtenus pour l'angle gonial se trouvent dans la normale pour 62% des radiographies céphalométriques ce qui s'oppose aux résultats de Hermann en 2003.²³ Celui-ci avait observé un angle gonial plus obtus chez les enfants Pierre Robin. Bien que la majorité de nos données étaient dans la norme, les résultats hors normes penchaient tous vers une augmentation de cet angle.

La direction de croissance déterminée par l'axe Y nous indique que 62,8% des radiographies ont une croissance mandibulaire verticale. Cette hyperdivergence a été observée par Sideris,⁷ Ranta,²¹ Laitinen,²² et Lu⁷⁹ qui ont fait leurs analyses sur des radiographies

bidimensionnelles. Une croissance normale a été observée par Krimmel lorsqu'il a fait ses analyses sur 37 radiographies tridimensionnelles de patients Pierre Robin.⁷⁸ Cette information explique aussi, du moins en partie, la diminution du surplomb vertical qui tend à ouvrir l'occlusion statistiquement significative qui a été observée lors de l'évaluation orthodontique.

Les hauteurs faciales supérieure et inférieure sont toutes deux réduites. Peu d'études ont regardé ces données, mais celle de Sideris avait observé une augmentation de la distance du point nasion (N) à l'épine nasale antérieure (Ans) et une distance normale et stable dans le temps entre cette dernière et le point menton (Me).⁷ De notre côté, nous avons remarqué que la hauteur faciale inférieure, qui est réduite par rapport à la normale, tend à s'approcher des valeurs standard avec la croissance selon une pente de 2,69. Ceci est en lien avec la croissance hyperdivergente mentionnée plus tôt qui tend à ouvrir l'occlusion et, par le fait même, à augmenter la hauteur faciale inférieure.

Les figures 21 et 22 montrent une position normale du maxillaire et de la mandibule respectivement. Toutefois, une tendance à la rétrusion est notable. Ceci va à l'encontre de la littérature établie. Cet écart pourrait s'expliquer par le fait que ces mesures sont dépendantes de la base crânienne et que la littérature a rapporté une distance réduite entre les points sella (S) et nasion (N) dans cette population.²⁶ Ainsi, les résultats que nous avons obtenus pour SNA et SNB peuvent camoufler une rétrusion bi-maxillaire puisque leurs positions seraient proportionnelles avec la longueur réduite de la base crânienne. La position des maxillaires entre eux est dans la normale, ce qui est en accord avec la littérature qui rapporte une rétrusion bi-maxillaire proportionnelle.^{23, 26, 27}

L'augmentation de l'inclinaison de l'incisive supérieure avec l'âge s'effectue selon une pente de 1,7. Ce changement pourrait s'expliquer par une compensation dentaire ou par le traitement orthodontique lui-même.

Limites de l'étude

Cette étude rétrospective a pu être influencée par plusieurs facteurs. Notons d'abord le fait que les données recueillies n'ont, à la base, pas été enregistrées pour des fins de recherche: leurs qualité et quantité ne sont donc pas optimales.

La qualité de certaines radiographies céphalométriques a aussi pu nuire à notre étude, puisque certains points céphalométriques étaient parfois difficiles, voire impossibles à positionner.

Cette étude n'a pas pris en compte les types de traitements orthodontiques qui ont été reçus. En effet, certaines thérapies telles que l'extraction de dents, l'expansion palatine ou bien la mise en place d'appareil myofonctionnel peuvent influencer l'évaluation orthodontique et les valeurs céphalométriques.

Enfin, on peut questionner le choix du groupe contrôle à savoir si celui-ci est le plus approprié. Les moyens utilisés pour l'analyse céphalométrique en 1974 ne sont pas les mêmes que ceux que nous avons utilisés. Par contre, l'analyse elle-même reste identique.

Conclusion

Cette étude nous a permis de confirmer qu'il y a absence de rattrapage de croissance mandibulaire chez les enfants présentant une SPR. Le taux de croissance pourrait même être diminué et s'étaler sur une période prolongée ou bien la quantité totale de croissance pourrait être réduite expliquant l'agrandissement de l'écart à la norme pour la longueur du corps mandibulaire. Le maxillaire supérieur, de son côté, présente un taux de croissance normal et sa longueur, une fois la croissance terminée, est encore sous la norme. Le profil reste convexe et le déficit antéro-postérieur des maxillaires persiste.

Nous n'avons pas été en mesure d'atteindre nos objectifs pour le volet apnée de cette recherche. Par contre, nous avons observé que les troubles respiratoires du sommeil étaient détectés lors du dépistage initial à quelques jours de vie, et qu'ils semblent se corriger durant la première année de vie.

Chapitre 6 : Discussion

Volet croissance

L'objectif principal de cette étude était d'analyser la croissance maxillo-mandibulaire des enfants atteints de la SPR. Pour ce faire, nous avons utilisé les évaluations orthodontiques et les radiographies céphalométriques présentes au dossier. Les résultats des analyses statistiques pour l'évaluation orthodontique ont démontré que les seules variables avec un changement statistiquement significatif étaient la relation molaire du côté droit, la présence de diastème et de chevauchement au maxillaire et le surplomb vertical. Ces changements au cours de la croissance se trouvent à coïncider avec le traitement orthodontique. L'importance de l'implication de cette variable confondante est indéterminée, mais l'on peut supposer qu'elle y joue un rôle substantiel. En effet, le but d'un traitement orthodontique est de rétablir une relation harmonieuse dento-squelettique. Ceci est accompli en favorisant une relation molaire et canine de classe I, en éliminant les diastèmes et les chevauchements et en optimisant les surplombs vertical et horizontal, des variables qui présentent, pour la plupart, un changement statistiquement significatif.

Le profil est une variable qui est stable dans le temps. Ceci a aussi été observé dans l'étude de Ranta, laquelle a montré que les patients Pierre Robin restaient avec un profil plus convexe que les patients avec fente palatine à l'âge adulte ²¹ et dans l'étude de Daskalogiannakis qui a observé un rattrapage de croissance entre zéro et cinq ans qui était insuffisant à l'obtention d'un profil adéquat.³⁵

L'analyse céphalométrique a révélé une micrognathie maxillaire dans le sens antéro-postérieur. La distance réduite entre l'épine nasale antérieure et postérieure peut être influencée par le fait que le positionnement du point PNS sur la radiographie est parfois ardu puisque plusieurs structures se superposent à cet endroit. Il s'agit tout de même d'une observation fréquente chez les patients Pierre Robin comme l'a montrée la littérature.^{23, 24, 26, 27} Cette micrognathie maxillaire est stable dans le temps, indiquant un taux de croissance normal, mais aucun rattrapage.

La longueur de la branche montante et du corps de la mandibule sont elles-aussi réduites. La première reste stable dans le temps exhibant un taux de croissance normal, mais sans plus, ne permettant pas d'atteindre les valeurs de référence pour l'âge. Cette observation vient appuyer celle de Laitinen en 1997.²² La deuxième par contre montre un écart avec la norme qui s'agrandit de façon significative avec l'âge. Ceci pourrait s'expliquer par une croissance totale moindre, une croissance mandibulaire plus lente qui se prolonge dans la vie adulte ou une combinaison de ces deux hypothèses. Cette observation importante vient appuyer les études qui rejettent la théorie de rattrapage de croissance.^{74, 76-78} L'angle gonial se trouve dans la norme pour notre échantillon ce qui s'oppose à l'observation de Hermann en 2003 qui notait un angle gonial plus obtus.²³ Par contre, on note que 38% des valeurs hors norme penchent vers un angle plus ouvert.

La majorité de notre échantillon a montré une croissance faciale hyperdivergente. En effet, l'axe Y était plus élevé que la norme dans 62,8% des cas. Cette observation est en opposition à celle de Krimmel qui avait noté une direction de croissance normale pour la majorité de ses 37 patients Pierre Robin lors de radiographies tridimensionnelles.⁷⁸ Toutefois, elle est similaire aux résultats obtenus lors d'analyse sur radiographies bidimensionnelles comme la nôtre.^{7, 21, 22, 79} Cette croissance verticale pourrait expliquer les changements observés au niveau du surplomb vertical, puisque l'hyperdivergence tend à ouvrir l'occlusion.

Les hauteurs faciales supérieures et inférieures ont été peu rapportées dans la littérature pour la population Pierre Robin. Nous avons observé un penchant pour des hauteurs faciales diminuées ce qui va à l'encontre de ce que Sideris avait obtenu en 2009.⁷ La distance entre l'épine nasale antérieure et le point menton est diminuée par rapport à la norme pour 88% des radiographies analysées. Par contre, l'analyse statistique de Brunner-Langer nous indique qu'il y a une augmentation de cette valeur avec l'âge. La hauteur faciale inférieure tend donc à se normaliser avec le temps. Ce fait peut s'expliquer par la croissance hyperdivergente qui, en ouvrant l'occlusion, allonge le tiers inférieur du visage.

Les études précédentes concernant l'angle de convexité faciale montraient une convexité augmentée qui semblait s'amplifier avec le temps.^{7, 21, 22 79} De notre côté, les résultats céphalométriques montrent un angle de convexité faciale normale, mais penchant vers le côté supérieur de la norme, qui est stable dans le temps. Ceci pourrait s'expliquer par la

rétrusion bi-maxillaire, laissant supposer une croissance déficiente tant au niveau du maxillaire que de la mandibule.

Les valeurs céphalométriques indiquant la position du maxillaire et de la mandibule par rapport à la base crânienne se retrouvent elles aussi dans la norme quoiqu'une tendance vers la rétrusion soit notable. Ceci va l'encontre de la littérature établie qui mentionne une position postérieure des maxillaires par rapport à la base crânienne.^{23, 25-27} Ces résultats pourraient s'expliquer par le fait que la base crânienne des enfants Pierre Robin a montré être plus courte,²⁶ influençant ainsi les valeurs SNA et SNB. La valeur ANB qui en découle est donc aussi dans la norme indiquant une relation inter-maxillaire normale. Il existe donc une rétrusion proportionnelle entre le maxillaire et la mandibule ce qui est en accord avec la littérature établie.^{23, 26, 27}

L'inclinaison de l'incisive supérieure par rapport au plan de Frankfort se trouve vers la limite basse de la normalité. De plus, une augmentation statistiquement significative avec l'âge est notée avec une pente de 1,696. Ce résultat pourrait s'expliquer par une compensation dentaire ou par le traitement orthodontique.

Limites de l'étude

Le design de l'étude, soit rétrospective sur dossier, vient d'emblée avec des limitations. En effet, une partie importante de l'expérimentation consistait en la lecture de dossiers médicaux. Un problème majeur avec cette méthodologie vient de la qualité des données, c'est-à-dire, que les données au dossier n'ont pas été enregistrées pour fins de recherche et peuvent manquer en terme de qualité et de quantité. Plusieurs intervenants sont présents dans les dossiers et chacun y apporte son opinion professionnelle et personnelle. Les dossiers étant complétés sous forme de notes manuscrites, ils sont parfois difficiles à lire et laissent place à l'interprétation. De plus, plusieurs dossiers n'étaient pas tenus de façon chronologique, entraînant une cueillette de données plus complexe.

Certaines données céphalométriques n'ont pas pu être enregistrées à cause d'un manque de qualité de la radiographie. Effectivement, ce n'est qu'en 2012 que la clinique dentaire du *CHU Ste-Justine* s'est dotée de la radiographie numérique nous permettant d'obtenir une image beaucoup plus claire et précise. Lorsque les points céphalométriques

n'étaient pas visibles, ils étaient éliminés et le logiciel informatique ne générait pas les mesures associées. Les données contrôles pour l'analyse céphalométrique provenaient des standards céphalométriques de l'Université du Michigan faite en 1974. À ce moment, les logiciels informatiques n'étaient pas utilisés pour générer les données d'analyse. En outre, il est légitime de se demander si les enfants normaux d'aujourd'hui ont les mêmes valeurs céphalométriques que ceux d'il y a 40 ans.

Recherches futures

Prochainement, les données céphalométriques et l'évaluation orthodontique pour les patients avec une fente palatine isolée seront comptabilisées. Il nous sera donc possible de comparer les résultats obtenus avec les patients Pierre Robin. Ainsi, nous pourrions évaluer si les anomalies des enfants avec la SPR, notamment la déficience antéro-postérieure du maxillaire supérieur, sont attribuables à la fente palatine ou à la SPR.

Éventuellement, un protocole de suivis polysomnographiques à intervalles réguliers pourrait être mis en place auprès des patients Pierre Robin afin de pouvoir analyser l'évolution de la condition au cours de la petite enfance, de l'adolescence et de l'âge adulte. Il nous serait alors aussi possible de corrélérer les résultats avec la croissance et les traitements orthodontiques

Chapitre 7 : Conclusion

En conclusion, cette étude vient confirmer l'absence de rattrapage de croissance mandibulaire chez les patients présentant une séquence de Pierre Robin venant appuyer la littérature la plus récente sur le sujet. De plus, elle suggère une croissance soit moindre soit ralentie par rapport à une population normale entraînant la persistance d'un profil convexe.

En s'intéressant à la croissance du maxillaire, on a pu remarquer que le taux de croissance est similaire à la norme. Ainsi puisqu'il y a un déficit antéro-postérieur du maxillaire, celui-ci ne parvient pas, au cours de la croissance à atteindre des valeurs similaires aux patients non atteints du même âge.

L'hyperdivergence de la croissance permet aux enfants Pierre Robin de rattraper leur retard au niveau de la hauteur faciale inférieure (inférieure aux valeurs standards en jeune âge) et d'ouvrir l'occlusion.

D'un point de vue clinique, ceci signifie que l'on pourrait penser à une approche plus proactive pour favoriser la croissance antéro-postérieure des maxillaires ou encore considérer une approche chirurgicale une fois la croissance terminée pour corriger l'esthétique faciale.

L'évaluation polysomnographique et oxymétrique nous a fait remarquer que les troubles respiratoires du sommeil sont l'objet d'un dépistage précoce et que vers l'âge de 12 mois la majorité des enfants, sont hors de danger imminent. Ceci signifie entre autre, que la prise en charge des patients du point de vue respiratoire est adéquate.

Finalement, ce projet de recherche nous approche encore un peu plus de la prise en charge idéale des patients atteints de la séquence de Pierre Robin.

Bibliographie

1. Public EOG. Le syndrome de Pierre Robin, la séquence de Pierre Robin [En ligne]. 2010.
2. Marcus CL, Brooks LJ, Ward SD, Draper KA, Gozal D, Halbower AC, et al. Diagnosis and management of childhood obstructive sleep apnea syndrome. *Pediatrics*. 2012;130(3):e714-e55.
3. MacLean JE, Fitzsimons D, Fitzgerald DA, Waters KA. The spectrum of sleep-disordered breathing symptoms and respiratory events in infants with cleft lip and/or palate. *Arch Dis Child*. 2012;97(12):1058-63.
4. Lenora Marcellus R, MN. <The infant with pierre robin sequence- review and implications for nursing practice.pdf>. *Journal of Pediatric Nursing*. 2001;16(1).
5. Tan HL, Gozal D, Kheirandish-Gozal L. Obstructive sleep apnea in children: a critical update. *Nature and science of sleep*. 2013;5:109-23. Epub 2013/10/11.
6. A. N. Ten Cate's Oral Histology Development, Structure, and Function. 7^{ee} éd2008.
7. Sideris C. Morphologie et croissance mandibulaires avec et sans hypodontie chez des sujets atteints de la séquence de Pierre Robin. Une étude rétrospective. 2009.
8. William R. Proffit HWF, David M. Sarver. Contemporary orthodontics 4th edition. Mosby Elseviere éd2007. 762 p.
9. Ferguson MWJ. The orofacial region. Textbook of fetal and perinatal pathology. Cambridge, MA: Blackwell scientific Publications; 1991.
10. Diewert VM. A morphometric analysis of craniofacial growth and changes in spatial relations during secondary palatal development in human embryos and fetuses. *Am J Anat*. 1983;167(4):495-522.
11. Robin P. La chute de la base de la langue considérée comme une nouvelle cause de gans la respiration naso-pharyngienne. *Bull Acad Natl Med*. 1923;89:37-41.
12. Robin P. Glossoptosis due to atresia and hypotrophy of the mandible. *American Journal of Dis Child*. 1934;48:541-7.
13. Breugem CC, Mink van der Molen AB. What is 'Pierre Robin sequence'? *Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery: JPRAS*. 2009;62(12):1555-8.
14. Bush PG, Williams AJ. Incidence of the Robin Anomalad (Pierre Robin syndrome). *Br J Plast Surg*. 1983;36(4):434-7.
15. Martelli DR, Machado RA, Swerts MS, Rodrigues LA, Aquino SN, Martelli Junior H. Non syndromic cleft lip and palate: relationship between sex and clinical extension. *Rev Bras Otorrinolaringol (Engl Ed)*. 2012;78(5):116-20.
16. Gundlach KK, Maus C. Epidemiological studies on the frequency of clefts in Europe and world-wide. *J Craniomaxillofac Surg*. 2006;34 Suppl 2:1-2.
17. Shapira Y, Lubit E, Kuftinec MM, Borell G. The distribution of clefts of the primary and secondary palates by sex, type, and location. *Angle Orthod*. 1999;69(6):523-8.
18. Caouette-Laberge L, Bayet B, Larocque Y. The Pierre Robin sequence: review of 125 cases and evolution of treatment modalities. *Plastic & Reconstructive Surgery*. 1994;93(5):934-42.
19. Cohen MM, Jr. The Robin anomalad - its nonspecificity and associated syndromes. *J Oral Surg*. 1976;34(7):587-93.

20. Van der Haven I, Mulder JW, van der Wal KG, Hage JJ, de Lange-de Klerk ES, Haumann TJ. The jaw index: new guide defining micrognathia in newborns. *Cleft Palate Craniofac J.* 1997;34(3):240-1.
21. Ranta R, Laatikainen T, Laitinen S. Cephalometric comparisons of the cranial base and face in children with the Pierre Robin anomalad and isolated cleft palate. *Proceedings of the Finnish Dental Society.* 1985;81(2):82-90.
22. Laitinen SH, Heliovaara A, Ranta RE. Craniofacial morphology in young adults with the Pierre Robin sequence and isolated cleft palate. *Acta Odontol Scand.* 1997;55(4):223-8.
23. Hermann NV, Kreiborg S, Darvann TA, Jensen BL, Dahl E, Bolund S. Early craniofacial morphology and growth in children with nonsyndromic Robin Sequence. *Cleft Palate Craniofac J.* 2003;40(2):131-43.
24. Johnson JM, Moonis G, Green GE, Carmody R, Burbank HN. Syndromes of the first and second branchial arches, part 2: syndromes. *Ajnr: American Journal of Neuroradiology.* 2011;32(2):230-7.
25. Hermann NV, Kreiborg S, Darvann TA, Jensen BL, Dahl E, Bolund S. Craniofacial morphology and growth comparisons in children with Robin Sequence, isolated cleft palate, and unilateral complete cleft lip and palate. *Cleft Palate Craniofac J.* 40(4):373-96.
26. Suri S, Ross RB, Tompson BD. Craniofacial morphology and adolescent facial growth in Pierre Robin sequence. *American Journal of Orthodontics & Dentofacial Orthopedics.* 2010;137(6):763-74.
27. Shen YF, Vargervik K, Oberoi S, Chigurupati R. Facial skeletal morphology in growing children with Pierre Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J.* 2012;49(5):553-60.
28. Mallory SB, Paradise JL. Glossoptosis revisited: on the development and resolution of airway obstruction in the Pierre Robin syndrome. *Pediatrics.* 1979;64(6):946-8.
29. Lee J, Kingston HG. Airway obstruction due to massive lingual oedema following cleft palate surgery. *Can Anaesth Soc J.* 1985;32(3):265-7.
30. Carey JC, Fineman RM, Ziter FA. The Robin sequence as a consequence of malformation, dysplasia, and neuromuscular syndromes. *The Journal of pediatrics.* 1982;101(5):858-64. Epub 1982/11/01.
31. Routledge RT. The Pierre-Robin syndrome: a surgical emergency in the neonatal period. *Br J Plast Surg.* 1960;13:204-18. Epub 1960/10/01.
32. Figueroa AA, Glupker TJ, Fitz MG, BeGole EA. Mandible, tongue, and airway in Pierre Robin sequence: a longitudinal cephalometric study. *Cleft Palate Craniofac J.* 28(4):425-34.
33. Ogborn MR, Pemberton PJ. Late development of airway obstruction in the Robin anomalad (Pierre Robin syndrome) in the newborn. *Aust Paediatr J.* 1985;21(3):199-200.
34. Ryckman F, Rodgers BM. Obstructive airway disease in infants and children. *Surgical Clinics of North America.* 1985;65(6):1663-87.
35. Daskalogiannakis J, Ross RB, Tompson BD. The mandibular catch-up growth controversy in Pierre Robin sequence. *American Journal of Orthodontics & Dentofacial Orthopedics.* 2001;120(3):280-5.
36. Evans KN, Sie KC, Hopper RA, Glass RP, Hing AV, Cunningham ML. Robin sequence: from diagnosis to development of an effective management plan. *Pediatrics.* 2011;127(5):936-48.

37. Roy S, Munson PD, Zhao L, Holinger LD, Patel PK. CT analysis after distraction osteogenesis in Pierre Robin sequence. *The Laryngoscope*. 2009;119(2):380-6.
38. Hanson JW, Smith DW. U-shaped palatal defect in the Robin anomalad: developmental and clinical relevance. *Journal of Pediatrics*. 87(1):30-3.
39. Scott AR, Tibesar RJ, Sidman JD. Pierre Robin Sequence: evaluation, management, indications for surgery, and pitfalls. *Otolaryngologic Clinics of North America*. 2012;45(3):695-710, ix.
40. Rogers GF, Lim AA, Mulliken JB, Padwa BL. Effect of a syndromic diagnosis on mandibular size and sagittal position in Robin sequence.[Erratum appears in *J Oral Maxillofac Surg*. 2009 Dec;67(12):2703 Note: Rogers, Gary [corrected to Rogers, Gary F]]. *Journal of Oral & Maxillofacial Surgery*. 2009;67(11):2323-31.
41. Pindborg J. Abnormalities of tooth morphology. *Pathology of the dental hard tissues*. Munksgard, Copenhagen 1970.
42. Ranta R, Rintala, A.E. The Pierre Robin anomalad--comparisons of some disturbances in the formation of the teeth and the lower lip. *Proceedings of the Finnish Dental Society*. (79):155-61.
43. Daher W. A comparative retrospective clinical study of hypodontia in Pierre Robin sequence and isolated cleft palate: distribution, number and sites affected: Université de Montréal; 2005.
44. Suri S, Ross RB, Tompson BD. Mandibular morphology and growth with and without hypodontia in subjects with Pierre Robin sequence. *American Journal of Orthodontics & Dentofacial Orthopedics*. 2006;130(1):37-46.
45. Marques IL, de Sousa TV, Carneiro AF, Peres SP, Barbieri MA, Bettiol H. [Robin sequence: a single treatment protocol]. *J Pediatr (Rio J)*. 2005;81(1):14-22. Sequencia de Robin -- protocolo unico de tratamento.
46. Marques IL, de Sousa TV, Carneiro AF, Barbieri MA, Bettiol H, Gutierrez MR. Clinical experience with infants with Robin sequence: a prospective study. *Cleft Palate Craniofac J*. 2001;38(2):171-8.
47. Smith MC, Senders CW. Prognosis of airway obstruction and feeding difficulty in the Robin sequence. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2006;70(2):319-24.
48. Lidsky ME, Lander TA, Sidman JD. Resolving feeding difficulties with early airway intervention in Pierre Robin Sequence. *The Laryngoscope*. 2008;118(1):120-3.
49. Rogers GF, Murthy AS, LaBrie RA, Mulliken JB. The GILLS score: part I. Patient selection for tongue-lip adhesion in Robin sequence. *Plastic & Reconstructive Surgery*. 2011;128(1):243-51.
50. Evans AK, Rahbar R, Rogers GF, Mulliken JB, Volk MS. Robin sequence: a retrospective review of 115 patients. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2006;70(6):973-80.
51. Lam DJ, Tabangin ME, Shikary TA, Uribe-Rivera A, Meinzen-Derr JK, de Alarcon A, et al. Outcomes of mandibular distraction osteogenesis in the treatment of severe micrognathia. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*. 2014;140(4):338-45.
52. Sadewitz VL. Robin sequence: changes in thinking leading to changes in patient care. *Cleft Palate Craniofac J*. 1992;29(3):246-53.
53. Rintala A, Ranta R, Stegars T. On the pathogenesis of cleft palate in the Pierre Robin syndrome. *Scand J Plast Reconstr Surg*. 1984;18(2):237-40.

54. Poswillo D. Observations of Fetal Posture and Causal Mechanisms of Congenital Deformity of Palate, Mandible, and Limbs. *Journal of Dental Research*. 1966;45(3):584-96.
55. Edwards JR, Newall DR. The Pierre Robin syndrome reassessed in the light of recent research. *Br J Plast Surg*. 1985;38(3):339-42. Epub 1985/07/01.
56. Ranta R, Rintala AE. The Pierre Robin anomalad--comparisons of some disturbances in the formation of the teeth and the lower lip. *Proceedings of the Finnish Dental Society*. 1983;79(4):155-61.
57. Marques IL, Barbieri MA, Bettiol H. Etiopathogenesis of isolated Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J*. 1998;35(6):517-25.
58. Holder-Espinasse M, Abadie V, Cormier-Daire V, Beyler C, Manach Y, Munnich A, et al. Pierre Robin sequence: a series of 117 consecutive cases. *Journal of Pediatrics*. 2001;139(4):588-90.
59. Houdayer C, Portnoi MF, Vialard F, Soupre V, Crumiere C, Taillemite JL, et al. Pierre Robin sequence and interstitial deletion 2q32.3-q33.2. *Am J Med Genet*. 2001;102(3):219-26.
60. Jamshidi N, Macciocca I, Dargaville PA, Thomas P, Kilpatrick N, McKinlay Gardner RJ, et al. Isolated Robin sequence associated with a balanced t(2;17) chromosomal translocation. *J Med Genet*. 2004;41(1):e1.
61. Vintiner GM, Temple IK, Middleton-Price HR, Baraitser M, Malcolm S. Genetic and clinical heterogeneity of Stickler syndrome. *Am J Med Genet*. 1991;41(1):44-8.
62. Melkonimi M, Koillinen H, Mannikko M, Warman ML, Pihlajamaa T, Kaariainen H, et al. Collagen XI sequence variations in nonsyndromic cleft palate, Robin sequence and micrognathia. *Eur J Hum Genet*. 2003;11(3):265-70.
63. Benko S, Fantes JA, Amiel J, Kleinjan DJ, Thomas S, Ramsay J, et al. Highly conserved non-coding elements on either side of SOX9 associated with Pierre Robin sequence. *Nat Genet*. 2009;41(3):359-64.
64. Ricks JE, Ryder VM, Bridgewater LC, Schaalje B, Seegmiller RE. Altered mandibular development precedes the time of palate closure in mice homozygous for disproportionate micromelia: an oral clefting model supporting the Pierre-Robin sequence. *Teratology*. 2002;65(3):116-20. Epub 2002/03/06.
65. Cohen MM, Jr. Robin sequences and complexes: causal heterogeneity and pathogenetic/phenotypic variability. *Am J Med Genet*. 1999;84(4):311-5. Epub 1999/05/26.
66. Abadie V, Morisseau-Durand MP, Beyler C, Manach Y, Couly G. Brainstem dysfunction: a possible neuroembryological pathogenesis of isolated Pierre Robin sequence. *European journal of pediatrics*. 2002;161(5):275-80. Epub 2002/05/16.
67. Pilu G, Romero R, Reece EA, Jeanty P, Hobbins JC. The prenatal diagnosis of Robin anomalad. *Am J Obstet Gynecol*. 1986;154(3):630-2.
68. Bromley B, Benacerraf BR. Fetal micrognathia: associated anomalies and outcome. *J Ultrasound Med*. 1994;13(7):529-33.
69. Hsieh YY, Chang CC, Tsai HD, Yang TC, Lee CC, Tsai CH. The prenatal diagnosis of Pierre-Robin sequence. *Prenat Diagn*. 1999;19(6):567-9.
70. Matsumoto M, Yanagihara T, Hanaoka U, Maesato T, Kuno A, Yamashiro C, et al. Antenatal three-dimensional sonographic features of Pierre-Robin syndrome. Case report. *Gynecol Obstet Invest*. 2001;51(2):141-2.
71. Teoh M, Meagher S. First-trimester diagnosis of micrognathia as a presentation of Pierre Robin syndrome. *Ultrasound in obstetrics & gynecology : the official journal of the*

International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology. 2003;21(6):616-8. Epub 2003/06/17.

72. Bronshtein M, Blazer S, Zalel Y, Zimmer EZ. Ultrasonographic diagnosis of glossoptosis in fetuses with Pierre Robin sequence in early and mid pregnancy. *Am J Obstet Gynecol.* 2005;193(4):1561-4.

73. Randall P, Krogman WM, Jahins S. Pierre Robin and the Syndrome That Bears His Name. *Cleft Palate J.* 1965;36:237-46.

74. Shprintzen RJ. The implications of the diagnosis of Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J.* 1992;29(3):205-9.

75. Olney AH, Kolodziej P, MacDonald MR, Schaefer GB. Robin sequence. *Ear Nose Throat J.* 1997;76(9):620.

76. Vegter F, Hage JJ, Mulder JW. Pierre Robin syndrome: mandibular growth during the first year of life. *Annals of Plastic Surgery.* 1999;42(2):154-7.

77. Eriksen J, Hermann NV, Darvann TA, Kreiborg S. Early postnatal development of the mandible in children with isolated cleft palate and children with nonsyndromic Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J.* 2006;43(2):160-7.

78. Krimmel M, Kluba S, Breidt M, Bacher M, Dietz K, Buelthoff H, et al. Three-dimensional assessment of facial development in children with Pierre Robin sequence. *The Journal of craniofacial surgery.* 2009;20(6):2055-60.

79. Lu DW, Shi B, Wang HJ, Zheng Q. The comparative study of craniofacial structural characteristic of individuals with different types of cleft palate. *Annals of Plastic Surgery.* 2007;59(4):382-7.

80. Meyer AC, Lidsky ME, Sampson DE, Lander TA, Liu M, Sidman JD. Airway interventions in children with Pierre Robin Sequence. *Otolaryngology - Head & Neck Surgery.* 2008;138(6):782-7.

81. Parhizkar N, Saltzman B, Grote K, Starr J, Cunningham M, Perkins J, et al. Nasopharyngeal airway for management of airway obstruction in infants with micrognathia. *Cleft Palate Craniofac J.* 2011;48(4):478-82.

82. Wagener S, Rayatt SS, Tatman AJ, Gornall P, Slator R. Management of infants with Pierre Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J.* 2003;40(2):180-5.

83. Buchenau W, Urschitz MS, Sautermeister J, Bacher M, Herberts T, Arand J, et al. A randomized clinical trial of a new orthodontic appliance to improve upper airway obstruction in infants with Pierre Robin sequence. *Journal of Pediatrics.* 2007;151(2):145-9.

84. Bacher M, Sautermeister J, Urschitz MS, Buchenau W, Arand J, Poets CF. An oral appliance with velar extension for treatment of obstructive sleep apnea in infants with Pierre Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J.* 2011;48(3):331-6.

85. Denny AD, Amm CA, Schaefer RB. Outcomes of tongue-lip adhesion for neonatal respiratory distress caused by Pierre Robin sequence. *J Craniofac Surg.* 2004;15(5):819-23.

86. Qaqish C, Caccamese JF. The tongue-lip adhesion. *Operative Techniques in Otolaryngology-Head and Neck Surgery.* 2009;20(4):274-7.

87. Epois V. [Anatomy and development of the facial skeleton in labiomaxillopalatal clefts]. *Chir Pediatr.* 1983;24(4-5):240-6. Anatomie et evolution du squelette facial dans les fentes labio-maxillo-palatines.

88. Delorme RP, Larocque Y, Caouette-Laberge L. Innovative surgical approach for the Pierre Robin anomalad: subperiosteal release of the floor of the mouth musculature. *Plastic & Reconstructive Surgery*. 1989;83(6):960-4; discussion 5-6.
89. Caouette-Laberge L, Plamondon C, Larocque Y. Subperiosteal release of the floor of the mouth in Pierre Robin sequence: experience with 12 cases. *Cleft Palate Craniofac J*. 1996;33(6):468-72.
90. 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*. 2012;49(1):14-20.
91. Breugem CC, Olesen PR, Fitzpatrick DG, Courtemanche DJ. Subperiosteal release of the floor of the mouth in airway management in Pierre Robin sequence. *J Craniofac Surg*. 2008;19(3):609-15.
92. Dudkiewicz Z, Sekula E, Nielepiec-Jalosinska A. Gastroesophageal reflux in Pierre Robin sequence--early surgical treatment. *Cleft Palate Craniofac J*. 2000;37(2):205-8.
93. McCarthy JG, Schreiber J, Karp N, Thorne CH, Grayson BH. Lengthening the human mandible by gradual distraction. *Plastic & Reconstructive Surgery*. 1992;89(1):1-8; discussion 9-10.
94. Cohen SR, Simms C, Burstein FD. Mandibular distraction osteogenesis in the treatment of upper airway obstruction in children with craniofacial deformities. *Plastic & Reconstructive Surgery*. 1998;101(2):312-8.
95. Scott AR, Tibesar RJ, Lander TA, Sampson DE, Sidman JD. Mandibular distraction osteogenesis in infants younger than 3 months. *Arch Facial Plast Surg*. 2011;13(3):173-9.
96. Wittenborn W, Panchal J, Marsh JL, Sekar KC, Gurley J. Neonatal distraction surgery for micrognathia reduces obstructive apnea and the need for tracheotomy. *J Craniofac Surg*. 2004;15(4):623-30.
97. Tahiri Y, Viezel-Mathieu A, Aldekhayel S, Lee J, Gilardino M. The effectiveness of mandibular distraction in improving airway obstruction in the pediatric population. *Plastic & Reconstructive Surgery*. 2014;133(3):352e-9e.
98. Hong P, Bezuhly M, Mark Taylor S, Hart RD, Kearns DB, Corsten G. Tracheostomy versus mandibular distraction osteogenesis in Canadian children with Pierre Robin sequence: a comparative cost analysis. *J Otolaryngol Head Neck Surg*. 2012;41(3):207-14.
99. Perko MA. Two-stage closure of cleft palate (progress report). *J Maxillofac Surg*. 1979;7(1):46-80.
100. Guilleminault C, Huang YS, Quo S, Monteyrol PJ, Lin CH. Teenage sleep-disordered breathing: Recurrence of syndrome. *Sleep Med*. 2013;14(1):37-44.
101. Spier S, Rivlin J, Rowe RD, Egan T. Sleep in Pierre Robin syndrome. *Chest*. 1986;90(5):711-5.
102. Kiely JL, Deegan PC, McNicholas WT. Resolution of obstructive sleep apnoea with growth in the Robin sequence. *Eur Respir J*. 1998;12(2):499-501.
103. Berry RB, Budhiraja R, Gottlieb DJ, Gozal D, Iber C, Kapur VK, et al. Rules for scoring respiratory events in sleep: update of the 2007 AASM Manual for the Scoring of Sleep and Associated Events. Deliberations of the Sleep Apnea Definitions Task Force of the American Academy of Sleep Medicine. *J Clin Sleep Med*. 2012;8(5):597-619.

104. Sleep-related breathing disorders in adults: recommendations for syndrome definition and measurement techniques in clinical research. The Report of an American Academy of Sleep Medicine Task Force. *Sleep*. 1999;22(5):667-89.
105. Anuntaseree W, Rookkapan K, Kuasirikul S, Thongsuksai P. Snoring and obstructive sleep apnea in Thai school-age children: prevalence and predisposing factors. *Pediatr Pulmonol*. 2001;32(3):222-7.
106. Brunetti L, Rana S, Lospalluti ML, Pietrafesa A, Francavilla R, Fanelli M, et al. Prevalence of obstructive sleep apnea syndrome in a cohort of 1,207 children of southern Italy. *Chest*. 2001;120(6):1930-5.
107. Ng DK, Kwok KL, Poon G, Chau KW. Habitual snoring and sleep bruxism in a paediatric outpatient population in Hong Kong. *Singapore Med J*. 2002;43(11):554-6.
108. Bixler EO, Vgontzas AN, Lin HM, Liao D, Calhoun S, Vela-Bueno A, et al. Sleep disordered breathing in children in a general population sample: prevalence and risk factors. *Sleep*. 2009;32(6):731-6.
109. Li AM, So HK, Au CT, Ho C, Lau J, Ng SK, et al. Epidemiology of obstructive sleep apnoea syndrome in Chinese children: a two-phase community study. *Thorax*. 2010;65(11):991-7.
110. Sogut A, Altin R, Uzun L, Ugur MB, Tomac N, Acun C, et al. Prevalence of obstructive sleep apnea syndrome and associated symptoms in 3--11-year-old Turkish children. *Pediatr Pulmonol*. 2005;39(3):251-6.
111. Wing YK, Hui SH, Pak WM, Ho CK, Cheung A, Li AM, et al. A controlled study of sleep related disordered breathing in obese children. *Arch Dis Child*. 2003;88(12):1043-7.
112. Sanchez-Armengol A, Fuentes-Pradera MA, Capote-Gil F, Garcia-Diaz E, Cano-Gomez S, Carmona-Bernal C, et al. Sleep-related breathing disorders in adolescents aged 12 to 16 years : clinical and polygraphic findings. *Chest*. 2001;119(5):1393-400.
113. Goodwin JL, Kaemingk KL, Mulvaney SA, Morgan WJ, Quan SF. Clinical screening of school children for polysomnography to detect sleep-disordered breathing--the Tucson Children's Assessment of Sleep Apnea study (TuCASA). *J Clin Sleep Med*. 2005;1(3):247-54.
114. Chervin RD, Ruzicka DL, Archbold KH, Dillon JE. Snoring predicts hyperactivity four years later. *Sleep*. 2005;28(7):885-90.
115. Chervin RD, Weatherly RA, Ruzicka DL, Burns JW, Giordani BJ, Dillon JE, et al. Subjective sleepiness and polysomnographic correlates in children scheduled for adenotonsillectomy vs other surgical care. *Sleep*. 2006;29(4):495-503.
116. Gozal D, Wang M, Pope DW, Jr. Objective sleepiness measures in pediatric obstructive sleep apnea. *Pediatrics*. 2001;108(3):693-7.
117. Kaditis AG, Alexopoulos EI, Hatzi F, Kostadima E, Kiaffas M, Zakyntinos E, et al. Overnight change in brain natriuretic peptide levels in children with sleep-disordered breathing. *Chest*. 2006;130(5):1377-84.
118. Freezer NJ, Bucens IK, Robertson CF. Obstructive sleep apnoea presenting as failure to thrive in infancy. *J Paediatr Child Health*. 1995;31(3):172-5.
119. Williams EF, 3rd, Woo P, Miller R, Kellman RM. The effects of adenotonsillectomy on growth in young children. *Otolaryngology - Head & Neck Surgery*. 1991;104(4):509-16.
120. Milerad J, Ideberg M, Larson O. The effect of palatoplasty on airway patency and growth in infants with clefts and failure to thrive. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg*. 1989;23(2):109-14.

121. Bonuck KA, Freeman K, Henderson J. Growth and growth biomarker changes after adenotonsillectomy: systematic review and meta-analysis. *Arch Dis Child.* 2009;94(2):83-91.
122. Bar A, Tarasiuk A, Segev Y, Phillip M, Tal A. The effect of adenotonsillectomy on serum insulin-like growth factor-I and growth in children with obstructive sleep apnea syndrome. *Journal of Pediatrics.* 1999;135(1):76-80.
123. Nieminen P, Lopponen T, Tolonen U, Lanning P, Knip M, Lopponen H. Growth and biochemical markers of growth in children with snoring and obstructive sleep apnea. *Pediatrics.* 2002;109(4):e55.
124. Selimoglu E, Selimoglu MA, Orbak Z. Does adenotonsillectomy improve growth in children with obstructive adenotonsillar hypertrophy? *The Journal of international medical research.* 2003;31(2):84-7. Epub 2003/05/23.
125. Kiris M, Muderris T, Celebi S, Cankaya H, Bercin S. Changes in serum IGF-1 and IGFBP-3 levels and growth in children following adenoidectomy, tonsillectomy or adenotonsillectomy. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2010;74(5):528-31. Epub 2010/03/23.
126. Aydogan M, Toprak D, Hatun S, Yuksel A, Gokalp AS. The effect of recurrent tonsillitis and adenotonsillectomy on growth in childhood. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2007;71(11):1737-42. Epub 2007/09/14.
127. Apostolidou MT, Alexopoulos EI, Damani E, Liakos N, Chaidas K, Boultadakis E, et al. Absence of blood pressure, metabolic, and inflammatory marker changes after adenotonsillectomy for sleep apnea in Greek children. *Pediatr Pulmonol.* 2008;43(6):550-60.
128. Kaditis AG, Alexopoulos EI, Kalampouka E, Kostadima E, Germanis A, Zintzaras E, et al. Morning levels of C-reactive protein in children with obstructive sleep-disordered breathing. *Am J Respir Crit Care Med.* 2005;171(3):282-6.
129. O'Brien LM, Serpero LD, Tauman R, Gozal D. Plasma adhesion molecules in children with sleep-disordered breathing. *Chest.* 2006;129(4):947-53.
130. Tam CS, Wong M, McBain R, Bailey S, Waters KA. Inflammatory measures in children with obstructive sleep apnoea. *J Paediatr Child Health.* 2006;42(5):277-82.
131. Gozal D, Serpero LD, Sans Capdevila O, Kheirandish-Gozal L. Systemic inflammation in non-obese children with obstructive sleep apnea. *Sleep Med.* 2008;9(3):254-9.
132. Rembold CM, Suratt PM. Children with obstructive sleep-disordered breathing generate high-frequency inspiratory sounds during sleep. *Sleep.* 2004;27(6):1154-61.
133. Ikavalko T, Tuomilehto H, Pahkala R, Tompuri T, Laitinen T, Myllykangas R, et al. Craniofacial morphology but not excess body fat is associated with risk of having sleep-disordered breathing--the PANIC Study (a questionnaire-based inquiry in 6-8-year-olds). *European journal of pediatrics.* 2012;171(12):1747-52.
134. Xu Z, Cheuk DK, Lee SL. Clinical evaluation in predicting childhood obstructive sleep apnea. *Chest.* 2006;130(6):1765-71.
135. Jain A, Sahni JK. Polysomnographic studies in children undergoing adenoidectomy and/or tonsillectomy. *J Laryngol Otol.* 2002;116(9):711-5.
136. Li AM, Wong E, Kew J, Hui S, Fok TF. Use of tonsil size in the evaluation of obstructive sleep apnoea. *Arch Dis Child.* 2002;87(2):156-9.
137. Olszewska E, Sieskiewicz A, Rozycki J, Rogalewski M, Tarasow E, Rogowski M, et al. A comparison of cephalometric analysis using radiographs and craniofacial computed tomography in patients with obstructive sleep apnea syndrome: Preliminary report. *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology.* 2009;266(4):535-42.

138. Pirila-Parkkinen K, Lopponen H, Nieminen P, Tolonen U, Pirttiniemi P. Cephalometric evaluation of children with nocturnal sleep-disordered breathing. *Eur J Orthod.* 2010;32(6):662-71.
139. Conley RS. Orthodontic Considerations Related to Sleep-Disordered Breathing. *Sleep Medicine Clinics.* 2010;5(1):71-89.
140. Tsuda H, Fastlicht S, Almeida FR, Lowe AA. The correlation between craniofacial morphology and sleep-disordered breathing in children in an undergraduate orthodontic clinic. *Sleep and Breathing.* 2011;15(2):163-71.
141. Tuna SH, Ozturk O, Turkkahraman MH, Alkis H, Balcioglu HA, Akkaya A. Evaluation of the relationship between obstructive sleep apnea syndrome severity and cephalometric and clinical variables. *Turkish Journal of Medical Sciences.* 2012;42(6):987-98.
142. Solow Beni SS, Ovesen Jan, Norup Pia W., Wildschiodtz Gordon. Airway dimensions and head posture in obstructive sleep apnoea. *Eur J Orthod.* 1996;18:571-9.
143. Vezina JP, Blumen M, Buchet I, Chabolle F. Sleep-disordered breathing: Choosing the right cephalometric analysis. *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery.* 2012;70(6):1442-8.
144. Ping-Ying Chiang R, Lin CM, Powell N, Chiang YC, Tsai YJ. Systematic analysis of cephalometry in obstructive sleep apnea in Asian children. *The Laryngoscope.* 2012;122(8):1867-72.
145. Vieira BB, Itikawa CE, de Almeida LA, Sander HS, Fernandes RM, Anselmo-Lima WT, et al. Cephalometric evaluation of facial pattern and hyoid bone position in children with obstructive sleep apnea syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2011;75(3):383-6.
146. Di Francesco R, Monteiro R, Paulo ML, Buranello F, Imamura R. Craniofacial morphology and sleep apnea in children with obstructed upper airways: differences between genders. *Sleep Med.* 2012;13(6):616-20.
147. Banabilh SM, Samsudin AR, Suzina AH, Dinsuhaimi S. Facial profile shape, malocclusion and palatal morphology in Malay obstructive sleep apnea patients. *Angle Orthod.* 2010;80(1):37-42.
148. Katyal V, Pamula Y, Martin AJ, Daynes CN, Kennedy JD, Sampson WJ. Craniofacial and upper airway morphology in pediatric sleep-disordered breathing: Systematic review and meta-analysis. *American Journal of Orthodontics & Dentofacial Orthopedics.* 2013;143(1):20-30.e3.
149. Gulati A, Chate RAC, Howes TQ. Can a single cephalometric measurement predict obstructive sleep apnea severity? *J Clin Sleep Med.* 2010;6(1):64-8.
150. Ozdemir H, Altin R, Sogut A, Cinar F, Mahmutyazicioglu K, Kart L, et al. Craniofacial differences according to AHI scores of children with obstructive sleep apnoea syndrome: cephalometric study in 39 patients. *Pediatric Radiology.* 2004;34(5):393-9.
151. Brouillette RT, Morielli A, Leimanis A, Waters KA, Luciano R, Ducharme FM. Nocturnal pulse oximetry as an abbreviated testing modality for pediatric obstructive sleep apnea. *Pediatrics.* 2000;105(2):405-12.
152. Collop NA, Anderson WM, Boehlecke B, Claman D, Goldberg R, Gottlieb DJ, et al. Clinical guidelines for the use of unattended portable monitors in the diagnosis of obstructive sleep apnea in adult patients. Portable Monitoring Task Force of the American Academy of Sleep Medicine. *J Clin Sleep Med.* 2007;3(7):737-47. Epub 2008/01/18.
153. Redline S, Budhiraja R, Kapur V, Marcus CL, Mateika JH, Mehra R, et al. The scoring of respiratory events in sleep: reliability and validity. *J Clin Sleep Med.* 2007;3(2):169-200.

154. Guilleminault C, Huang YS, Glamann C, Li K, Chan A. Adenotonsillectomy and obstructive sleep apnea in children: a prospective survey. *Otolaryngology - Head & Neck Surgery*. 2007;136(2):169-75.
155. Uong EC, Epperson M, Bathon SA, Jeffe DB. Adherence to nasal positive airway pressure therapy among school-aged children and adolescents with obstructive sleep apnea syndrome. *Pediatrics*. 2007;120(5):e1203-11.
156. Brouillette RT, Manoukian JJ, Ducharme FM, Oudjhane K, Earle LG, Ladan S, et al. Efficacy of fluticasone nasal spray for pediatric obstructive sleep apnea. *Journal of Pediatrics*. 2001;138(6):838-44.
157. Kheirandish-Gozal L, Gozal D. Intranasal budesonide treatment for children with mild obstructive sleep apnea syndrome. *Pediatrics*. 2008;122(1):e149-55.
158. Alexopoulos EI, Kaditis AG, Kalampouka E, Kostadima E, Angelopoulos NV, Mikraki V, et al. Nasal corticosteroids for children with snoring. *Pediatr Pulmonol*. 2004;38(2):161-7.
159. Pirelli P, Saponara M, Guilleminault C. Rapid maxillary expansion in children with obstructive sleep apnea syndrome. *Sleep*. 2004;27(4):761-6.
160. Villa MP, Malagola C, Pagani J, Montesano M, Rizzoli A, Guilleminault C, et al. Rapid maxillary expansion in children with obstructive sleep apnea syndrome: 12-month follow-up. *Sleep Med*. 2007;8(2):128-34.
161. Villa MP, Rizzoli A, Miano S, Malagola C. Efficacy of rapid maxillary expansion in children with obstructive sleep apnea syndrome: 36 months of follow-up. *Sleep Breath*. 2011;15(2):179-84.
162. Ingman T, Nieminen T, Hurmerinta K. Cephalometric comparison of pharyngeal changes in subjects with upper airway resistance syndrome or obstructive sleep apnoea in upright and supine positions. *Eur J Orthod*. 2004;26(3):321-6.
163. Health Quality O. Oral appliances for obstructive sleep apnea: an evidence-based analysis. *Ont Health Technol Assess Ser*. 2009;9(5):1-51.
164. Faria AC, Xavier SP, Silva Jr SN, Trawitzki LVV, De Mello-Filho FV. Cephalometric analysis of modifications of the pharynx due to maxillo-mandibular advancement surgery in patients with obstructive sleep apnea. *International Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*. 2013;42(5):579-84.
165. Freed G, Pearlman MA, Brown AS, Barot LR. Polysomnographic indications for surgical intervention in Pierre Robin sequence: acute airway management and follow-up studies after repair and take-down of tongue-lip adhesion. *Cleft Palate J*. 1988;25(2):151-5.
166. Guilleminault C, Korobkin R, Winkle R. A review of 50 children with obstructive sleep apnea syndrome. *Lung*. 1981;159(5):275-87.
167. Pinheiro Neto CD, Alonso N, Sennes LU, Goldenberg DC, Santoro Pde P. Polysomnography evaluation and swallowing endoscopy of patients with Pierre Robin sequence. *Rev Bras Otorrinolaringol (Engl Ed)*. 2009;75(6):852-6.
168. Froberg U, Lange RT. Surgical treatment of Robin sequence and sleep apnea syndrome: case report and review of the literature. *Journal of Oral & Maxillofacial Surgery*. 1993;51(11):1274-7.
169. Abramson DL, Marrinan EM, Mulliken JB. Robin sequence: obstructive sleep apnea following pharyngeal flap. *Cleft Palate Craniofac J*. 1997;34(3):256-60.

170. Ogborn MR, Pemberton PJ. Late development of airway obstruction in the Robin anomalad (Pierre Robin syndrome) in the newborn. *Aust Paediatr J.* 1985;21(3):199-200. Epub 1985/08/01.

Annexes

Annexe I : Apnée du sommeil

1. Revue de littérature

1.1 Définitions

Les troubles respiratoires obstructifs du sommeil sont un ensemble de problèmes qui comprennent différents types d'évènements respiratoires tels que apnée, hypopnée et syndrome de résistance des voies aériennes supérieures. Afin de mieux saisir la subtilité des termes, voici des définitions tirées d'un article publié par l'American Academy of Sleep Medicine Task Force.¹⁰³

Apnée pédiatrique

Un évènement respiratoire qui remplit les critères suivants :

- Chute du passage de l'air de 90% ou plus par rapport aux données de base du patient.
- La durée de la chute est conforme au temps minimum déterminé par les critères spécifiques pour les apnées obstructive, centrale et mixte.
- Les évènements respiratoires répondent aux critères d'effort respiratoire spécifiques déterminés pour les apnées obstructive, centrale et mixte.¹⁰⁴

Apnée obstructive

Évènement respiratoire qui remplit les critères d'apnée pédiatrique pour une durée minimum de 2 respirations et qui est associé à un effort respiratoire durant toute la période d'absence du passage d'air.

Apnée centrale

Évènement respiratoire qui remplit les critères d'apnée pédiatrique et est associé à une absence d'effort respiratoire durant toute la période d'absence du passage d'air et qui rencontre au moins un de ces critères :

- L'évènement dure 20 secondes ou plus.
- L'évènement dure au moins le temps de 2 respirations et est associé avec un réveil ou une désaturation d'oxygène $\geq 3\%$.
- Chez les enfants de moins de 1 an, l'évènement dure au moins le temps de 2 respirations et est associé avec une diminution du pouls à moins de 50 bpm pour au moins 5 secondes ou moins de 60 bpm pour 15 secondes.

Apnée mixte

Évènement respiratoire qui remplit les critères d'apnée pédiatrique pour une durée minimum de 2 respirations et qui est associé avec l'absence d'effort respiratoire durant une portion de l'évènement et la présence d'effort respiratoire dans une autre, peu importe quelle portion vient en premier.

Hypopnée

Diminution du passage de l'air de 50% d'une durée de 2 respirations associée soit avec une désaturation en oxygène de 3% ou plus et/ou un éveil.

IAH

Indice d'apnée/hypopnée (IAH) : Nombre d'épisodes d'apnées et d'hypopnées par heure de sommeil.

SAOS

Le syndrome d'apnée obstructive du sommeil (SAOS) ou apnée obstructive du sommeil (AOS) chez l'enfant se définit comme un trouble respiratoire du sommeil caractérisé

par une obstruction prolongée partielle ou complète des voies respiratoires supérieures qui entraîne une perturbation de la ventilation normale et du cycle de sommeil.²

1.2 Prévalence et sévérité de l'AOS

Les premières études à établir la prévalence de l'AOS dans la population pédiatrique la plaçaient à 2%.¹⁰⁵⁻¹⁰⁷ La littérature plus récente a déterminé qu'elle se situait entre 1,2% et 5,7%.^{108, 109} Selon les études, la prévalence entre les filles et les garçons est soit similaire¹¹⁰⁻¹¹² soit augmentée pour les garçons.^{109, 113} Ceci pourrait possiblement s'expliquer par un facteur d'âge. Quelques autres facteurs de risques ont été identifiés tels que les minorités ethniques, les enfants obèses, ceux avec des anomalies nasales, prématurés ou avec une hypertrophie adéno-amygdalienne.²

1.3 Conséquences de l'AOS

1.3.1 Déficits neurophysiologiques et cognitifs

L'apnée obstructive du sommeil peut avoir des conséquences sur le développement cognitif et neurophysiologique des enfants qui en souffrent.² Plus particulièrement, des difficultés d'apprentissage, de mémoire et d'habiletés visuo-spatiales, un retard de développement du langage (phonologie et fluidité), des lacunes au niveau de la pensée analytique, la compréhension verbale et non-verbale et finalement des résultats scolaires plus faibles et une difficulté marquée en mathématique.² De plus, une étude a remarqué que les enfants qui ronflaient étaient beaucoup plus à risque de recevoir un diagnostic d'hyperactivité dans les années suivantes.¹¹⁴ D'autres troubles du comportement ont été associés aux problèmes respiratoires du sommeil, notamment, le trouble d'attention et hyperactivité (TDAH), l'hypersomnolence, la dépression, l'agressivité et des comportements sociaux anormaux.² La fatigue diurne est aussi une conséquence fréquente de l'AOS dans la population pédiatrique.^{115, 116}

1.3.2 Effets cardiovasculaires

Une corrélation a été établie entre la sévérité de l'AOS et une pression artérielle élevée.² Les effets néfastes sur le cœur ont aussi été observés par une étude de Kaditis et al. qui ont remarqué un changement cérébral du niveau de peptide natriurétique durant la nuit chez les enfants qui présentaient un IAH de plus de 5 évènements/heure.¹¹⁷ Ceci suggère que le cœur doit fournir un effort supplémentaire chez ces enfants.²

1.3.3 Effets sur la croissance

Les enfants souffrant de troubles respiratoires du sommeil ont tendance à présenter un retard de croissance.¹¹⁸⁻¹²³ La littérature sur le sujet observe un rattrapage de croissance après une intervention chirurgicale, le plus souvent, une adénoamygdalectomie.¹²¹ Du point de vue physiologique, une augmentation des facteurs de croissance « insulin-like growth factor – 1 » (IGF-1) et « IGF binding protein 3 » (IGFBP-3) a été rapportée suite à cette chirurgie.¹²²⁻¹²⁶

1.3.4 Effets inflammatoires

L'inflammation systémique a fait l'objet de plusieurs recherches. Les théories invoquées sont, d'une part, que l'AOS cause une hypoxémie intermittente menant à la production de dérivés réactifs de l'oxygène, et d'autre part, que l'hypoxie et les éveils durant le sommeil mènent à l'activation du système sympathique ce qui induit de l'inflammation.² Certaines études ne parviennent pas à faire le lien entre le niveau de protéine C-réactive (CRP) et l'AOS.¹²⁷⁻¹³⁰ D'autres études ont été en mesure de faire le lien entre ces deux entités, mais seulement lorsque l'AOS atteint un certain niveau de sévérité.² Parmi les autres marqueurs de l'inflammation, une étude a montré une élévation de la p-selectine chez les enfants avec une AOS comparativement au groupe contrôle.¹²⁹ Une autre étude a trouvé une augmentation de l'interféron gamma.¹³⁰ Enfin, une étude a observé une augmentation de l'interleukine-6 et une diminution de l'interleukine-10 chez les sujets atteints d'AOS.¹³¹ Théoriquement, ces observations montrent l'utilité potentielle de l'utilisation de médication anti-inflammatoire dans le traitement des enfants avec AOS.²

1.4 Diagnostic de l'AOS

1.4.1 Histoire et évaluation clinique

La valeur prédictive de l'histoire et de l'évaluation clinique (examen physique) pour le diagnostic de l'AOS est de 65% et 46% respectivement.² Cette valeur est très faible et cliniquement elle est peu significative. L'utilisation d'un questionnaire sur les habitudes de sommeil représente un outil de repérage des enfants à risque plutôt qu'un de diagnostic, et permet ainsi de pousser un peu plus loin les investigations dans cette population.² Une étude, réalisée sur une cohorte de 480 enfants âgés de 6 à 11 ans en utilisant un polysomnogramme à domicile, a montré que le ronflement, la fatigue diurne extrême et les difficultés d'apprentissage sont tous très spécifiques, mais peu sensibles pour prédire un trouble respiratoire du sommeil.¹¹³ L'association entre le ronflement et la présence/sévérité de l'AOS est trop faible pour que le ronflement soit considéré comme un outil diagnostique efficace.¹³²

Une étude d'envergure, The PANIC Study, a évalué la masse grasseuse de même que l'hypertrophie amygdalienne, les proportions faciales, l'occlusion dentaire et la structure des tissus mous chez 491 enfants (âgés de 6 à 8 ans) dont les parents ont rempli un questionnaire sur le sommeil. Les auteurs étudiaient l'association de ces paramètres avec les troubles respiratoires du sommeil dans la population pédiatrique. Ceux-ci incluaient apnée, ronflement fréquent ou fort et respiration buccale tels qu'observés par les parents. L'hypertrophie amygdalienne, l'occlusion croisée et un profil facial convexe ont tous été associés à un risque plus élevé de trouble respiratoire du sommeil alors qu'il n'y avait aucune différence observée chez les enfants avec un surplus de poids.¹³³

1.4.2 Études radiologiques

L'imagerie médicale est aussi un moyen diagnostique qui a fait l'objet de plusieurs études. La radiographie latérale du cou, la radiographie céphalométrique, le CT scan et l'IRM ont toutes été étudiées. Somme toute, ces études ont montré que la présence de voies respiratoires réduites, visible sur une radiographie latérale du cou, augmente la probabilité de la présence d'AOS.¹³⁴⁻¹³⁶ L'utilisation de la radiographie céphalométrique tend à montrer des dimensions antéro-postérieures réduites des voies aériennes pharyngées,¹³⁷⁻¹³⁹ un palais mou

allongé et plus épais,¹³⁷⁻¹⁴¹ une langue plus large,¹³⁷ un angle cranio-cervical augmenté,^{138, 142} une protrusion maxillo-mandibulaire^{137, 143} et une position plus inférieure de l'os hyoïde.^{137, 138, 141, 144} La littérature rapporte aussi une augmentation des hauteurs faciales totale et inférieure,^{138, 145} un patron dolichofacial,¹⁴⁶ un profil facial convexe,^{133, 147} une malocclusion de classe II,¹⁴⁷ une augmentation de l'angle ANB¹⁴⁸ et une rétroclinaison des incisives supérieures.¹⁴⁰ Aucune des études utilisant la radiographie céphalométrique n'a montré une corrélation avec le diagnostic d'AOS.^{2, 149} Toutefois, une association entre la rétrusion bi-maxillaire et l'IAH a été significativement plus élevée en utilisant l'analyse céphalométrique de Delaire comparativement à celle de Tweed.¹⁴³ De plus, une étude a établi une association positive entre les données céphalométriques et la sévérité de l'IAH chez les enfants présentant un SAOS¹⁵⁰ alors qu'une autre conclut qu'il y a des évidences statistiques qui montrent une association entre la disharmonie cranio-faciale et les troubles respiratoires de sommeil dans la population pédiatrique.¹⁴⁸

1.4.3 Paramètres cardiovasculaires

L'utilité de tests diagnostiques basés sur le pouls ou d'autres paramètres vasculaires afin de prédire l'AOS a fait l'objet de quelques études. Celles-ci ont montré des changements dans les variables cardiovasculaires des enfants qui souffraient d'AOS avec des sensibilité et spécificité variables. Ainsi, certains tests pourraient potentiellement être utiles comme tests préliminaires de dépistage, mais leur manque de sensibilité/spécificité rend leur utilisation clinique encore non recommandée.²

1.4.4 Oxymétrie nocturne

L'oxymétrie nocturne permet de dépister de façon adéquate l'AOS si le résultat est positif, mais un résultat négatif nécessite un polysomnogramme complet.¹⁵¹ L'oxymétrie seule est donc insuffisante comme outil diagnostique. Ceci pourrait être attribuable au fait que les enfants peuvent avoir de l'apnée qui résulte en réveil et fragmentation du sommeil, mais qui provoque très peu de désaturation.²

1.4.5 Polysomnogramme

1.4.5.1 Ambulatoire

L'évaluation polysomnographique à domicile est considérée comme une méthode diagnostique adéquate chez l'adulte.¹⁵² Toutefois, les études dans la population pédiatrique donnent des résultats contradictoires. Il semblerait que cette technique diagnostique soit applicable chez les enfants d'âge scolaire, mais peu adéquate chez les plus jeunes.²

1.4.5.2 Hospitalier

L'étude polysomnographique en laboratoire est, encore aujourd'hui, considérée comme le test diagnostique par excellence à cause de son évaluation objective et quantitative. Ceci permet d'identifier la sévérité de l'AOS, ce qui, par conséquent, permet d'identifier les enfants à risque de développer des séquelles.¹⁵³

1.5 Traitement de l'AOS

1.5.1 Adénoamygdalectomie

L'hypertrophie des amygdales et des adénoïdes est l'étiologie la plus commune de l'AOS. Le traitement principal est donc l'ablation de ces tissus, chirurgie qui se nomme adénoamygdalectomie. Cette chirurgie peut parfois être modifiée par exemple en procédant à un retrait partiel des amygdales, ceci pour limiter les complications post-opératoires. Toutefois, la littérature montre que cette technique a un taux de succès plus faible par rapport à une ablation totale et que les tissus restant peuvent croître dans 0,5 à 16% des cas.²

De plus, l'adénoamygdalectomie n'a pas un taux de succès de 100%. Bien que la plupart des enfants voient une amélioration considérable au PSG post-opératoire, les enfants qui ont des conditions cranio-faciales sous-jacentes sont plus à risque de voir leur AOS persister après la chirurgie.² Dans le même sens, une étude qui a évalué le sommeil post-opératoire de 199 enfants a remarqué une prévalence de la persistance d'AOS chez les enfants présentant une mandibule rétrusive.¹⁵⁴

1.5.2 Pression positive d'air

L'utilisation de pression positive d'air sous forme de CPAP ou BPAP dans la population pédiatrique est possible. La littérature à ce sujet montre que la thérapie est efficace surtout chez les enfants qui ont une AOS persistante après la chirurgie d'ablation des amygdales et adénoïdes. L'inconvénient majeur demeure l'adhésion au traitement qui est souvent difficile.² Une étude a établi l'adhérence thérapeutique à l'appareil de pression positive chez les enfants et les adolescents à 70%.¹⁵⁵

1.5.3 Médication

L'utilisation de corticostéroïdes et d'antagoniste de leucotriène fait l'objet de quelques études. Certaines de celles-ci se penchent sur les stéroïdes en application topique intra-nasale et d'autres se concentrent plutôt sur le montelukast (antagoniste des récepteurs de leucotriènes). Les résultats sont similaires, une amélioration modérée est observée chez les patients avec une apnée du sommeil légère et une apnée résiduelle reste parfois présente.¹⁵⁶⁻¹⁵⁸ En outre, les effets à long terme des stéroïdes intra-nasaux sont encore méconnus.²

1.5.4 Expansion maxillaire rapide

L'expansion palatine est un traitement orthodontique qui vise à augmenter la dimension transverse du maxillaire en ouvrant la suture palatine médiane. Peu d'études ont évalué cette thérapie en tant que traitement de l'AOS. Une première étude a montré une normalisation de l'IAH quatre mois après le traitement.¹⁵⁹ Une seconde étude comportant 14 sujets a trouvé une diminution significative de l'IAH et du nombre d'éveils 12 mois après le traitement.¹⁶⁰ La même équipe a par la suite fait un suivi 24 mois plus tard sur 10 des 14 sujets de leur étude précédente et ils ont ainsi montré que les résultats étaient stables dans le temps.¹⁶¹

1.5.5 Thérapie positionnelle

En évaluant des radiographies céphalométriques de patients souffrant soit de syndrome de résistance des voies aériennes supérieures ou d'apnée du sommeil en position couchée et debout, les auteurs d'une étude finlandaise ont trouvé qu'il y avait un rétrécissement des voies

aériennes oropharyngées dû entre autre à un épaissement du palais mou et une rétraction postérieure de la langue, la rendant plus large et épaisse lorsque le patient était en position couchée.¹⁶² Pour l'instant les résultats concernant l'efficacité de la position de sommeil sur l'AOS sont contradictoires d'autant plus qu'aucune étude n'évalue la faisabilité de maintenir un enfant dans la même position tout au long de la nuit.²

1.5.6 Autres traitements

D'autres appareils intra-oraux ont été étudiés pour contrôler l'apnée du sommeil. Le principe de base est de maintenir les voies aériennes supérieures dégagées par un avancement de la mandibule ou en éliminant les sources potentielles d'encombrement.¹⁶³ Deux types d'appareils ont principalement été étudiés, soit l'appareil d'avancement mandibulaire et l'appareil de retenue linguale. Les conclusions générales des études sur le sujet indiquent que l'appareil d'avancement mandibulaire est moins efficace dans le soulagement de l'AOS (lorsque le l'IAH est la variable observée) que le CPAP avec une adhérence au traitement et un confort similaire.¹⁶³ L'appareil de retenue linguale est très peu utilisé puisque particulièrement inconfortable. Ces études n'ont toutefois jamais été menées dans la population pédiatrique.

Une thérapie plus agressive peut aussi être envisagée chez les patients présentant une anomalie craniofaciale. L'avancement mandibulaire ou maxillo-mandibulaire est une thérapie possible. Une étude comportant 19 patients avec un diagnostic d'AOS ayant subi une chirurgie d'avancement maxillo-mandibulaire a observé les changements radiologiques 6 mois suite à l'intervention. Ils ont ainsi trouvé que pour chaque millimètre d'avancement maxillaire et mandibulaire, il y avait 0,76mm d'augmentation dans la région du palais postérieure et 1,2 mm d'augmentation dans la région du pharynx rétrolingual. Un repositionnement supérieur de l'os hyoïde a aussi été observé.¹⁶⁴

1.6 AOS et SPR

Comme l'a démontrée l'étude PANIC, la morphologie craniofaciale est un facteur de risque très important dans les troubles respiratoires du sommeil comme l'apnée.¹³³ En effet, plusieurs études ont montré la présence d'apnée du sommeil dans cette population à l'aide du

polysomnogramme.^{101, 120, 165, 166} Par contre, une étude comportant huit patients Pierre Robin a tenté d'identifier la présence d'apnée ou d'hypopnée chez ces enfants. Tous les enfants ont été soumis à une étude polysomnographique et à une vidéo-endoscopie afin d'évaluer leur déglutition. Six enfants avaient un PSG normal et un seul montrait une AOS légère. Par contre, une dysphagie modérée a été identifiée chez trois sujets. Les auteurs ont conclu que la dysphagie est un problème plus prévalent que l'AOS dans cette population. Ils expliquent ces résultats en avançant que les muscles et les tissus mous semblent avoir une fonction plus importante dans le maintien des voies aériennes supérieures.¹⁶⁷

Les enfants souffrant de la séquence de Pierre Robin ont donc, tout naturellement, une prévalence d'AOS plus élevée que la population pédiatrique en générale. Une étude menée sur une cohorte de huit patients SPR d'âge moyen de 16 ans, a observé que la sévérité des apnées était proportionnelle au degré de déplacement postérieur de la mandibule par rapport à la base crânienne. Suite à l'analyse céphalométrique, polysomnographique et échocardiographique, des anomalies du sommeil mineures étaient toujours persistantes à l'adolescence ce qui pourrait prédire une AOS plus sévère avec les années.¹⁰¹ Dans le même ordre d'idée, une cohorte de 29 patients considérés guéris de leur AOS suite à une intervention chirurgicale et un traitement orthodontique alors qu'ils étaient encore prépubères (âge moyen 11 ans) a vu une réapparition des symptômes et plaintes cliniques d'apnée chez 20 sujets à l'adolescence (âge moyen 14 ans).¹⁰⁰ À l'opposé, la littérature rapporte aussi le cas d'une jeune fille de 12 ans souffrant d'une SPR qui a reçu un traitement avec CPAP pour traiter son SAOS sévère pendant trois ans. Suite à cela une résolution spontanée a eu lieu avec des changements physiques observables des voies aériennes supérieures autant au niveau squelettique que des tissus mous.¹⁰²

Parmi les traitements avancés pour éliminer ou du moins diminuer l'apnée du sommeil chez ces jeunes enfants, l'adhésion langue-lèvre a montrée qu'elle permettait de stabiliser les voies aériennes supérieures.¹⁶⁵ Une chirurgie de traction mandibulaire à l'aide de fils métalliques posés de chaque côté de la symphyse mentonnière attachés à un poids ont permis à un nouveau-né Pierre Robin souffrant d'apnée du sommeil sévère de diminuer son IAH de 97 à 22/h et d'augmenter sa saturation en oxygène considérablement après cinq semaines.¹⁶⁸

Tel que mentionné précédemment, la séquence de Pierre Robin est associée dans 90% du temps à une fente palatine. Cette problématique entraîne souvent une déficience vélopharyngée affectant la phonologie. Afin de remédier à cette problématique, un lambeau pharyngé est souvent nécessaire. Toutefois, en observant les polysomnogrammes d'enfants SPR ayant reçu cette chirurgie, les auteurs d'une étude de l'Université Havard ont remarqué une augmentation de l'incidence de l'apnée obstructive du sommeil suggérant qu'une méthode alternative devrait être envisagée.¹⁶⁹

L'apnée du sommeil chez les enfants Pierre Robin est un sujet peu présent dans la littérature et son évolution avec la croissance l'est encore moins. Une étude rapporte le cas d'une jeune fille de 12 ans Pierre Robin, ayant subi plusieurs chirurgies en bas âge, dont la réparation de sa fente palatine, une adénoamygdalectomie et, un peu plus tard, une révision de la palatoplastie. À ce moment, la patiente souffrait d'AOS avec un IAH de 49/h. Une thérapie avec de la pression positive d'air fut entreprise avec succès. Après trois ans, la patiente a décidé de cesser son utilisation. Un PSG fait à ce moment a révélé un IAH de moins de 5/h avec une saturation constante au-dessus de 90%. En comparant les radiographies céphalométriques, une augmentation de la longueur de la mandibule et de l'espace des voies respiratoires postérieures et une diminution de la longueur du palais mou ont pu être observées. Ceci suggère que la croissance à elle seule pourrait aider à diminuer l'AOS.¹⁰²

Tel que mentionné précédemment, la plaque pré-épiglottique (PPE), un appareil orthodontique prometteur dans le traitement non-chirurgical de l'apnée du sommeil, a fait l'objet de quelques études. Cet appareil est équipé d'une extension vélaire permettant à la langue d'être repoussée antérieurement, élargissant ainsi l'espace hypopharyngé. Dans une étude clinique randomisée, la PPE a réduit l'IAH de 70%.⁸³ Une autre étude a observé une diminution de l'IAH de 17,2 à 1,2 chez des nouveau-nés.⁸⁴

Bien que le lien entre l'apnée du sommeil et les enfants avec une SPR soit bien établi, la prise en charge et l'évolution de la maladie restent encore incertaines.

2. Méthodologie

Les données polysomnographiques enregistrées comprenaient le temps de sommeil total, l'efficacité du sommeil, l'index apnée-hypopnée (IAH), la saturation en oxygène minimale, maximale et moyenne, le rythme cardiaque minimal, maximal et moyen, les temps de sommeil dans les différentes positions (dos, côté gauche, côté droit et sur le ventre), l'IAH dans les différentes positions, le pH minimal et maximal et l'étendue de la PCO_2 . Les données notées lors des oxymétries nocturnes comprenaient le temps total au lit, l'étendue et la moyenne de la saturation en oxygène et du rythme cardiaque, le nombre de désaturations, le pourcentage de temps en mouvement et le pourcentage de temps où la saturation était sous les 95% et sous les 90%.

3. Résultats

Puisque le volet apnée de cette recherche ne figure pas dans l'article joint à ce mémoire, les résultats seront présentés dans cette section.

Le groupe expérimental pour ce volet apnée était composé de 82 patients, tous avaient au moins un polysomnogramme et 81 avaient une oxymétrie nocturne ou plus. Au total, les données de 284 PSG ont été comptabilisées chez 41 garçons et 41 filles. L'âge moyen était de 2,37 ans, l'âge médian de 1,07 an et l'échantillon s'étendait de 0,01 à 15,96 ans. 285 oxymétries (37 garçons et 44 filles) ont été notées. L'âge moyen était de 1,20 an, l'âge médian était de 0,11 an et l'échantillon s'étendait de 0 à 16,34 ans (Figure 13).

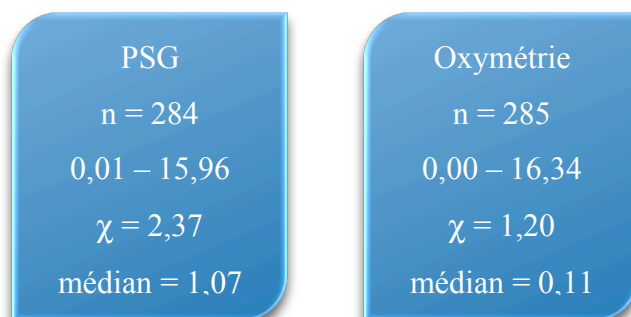


Figure 24: Taille des échantillons, étendue, moyenne et âge médian pour le volet apnée

Les données concernant le volet apnée concernaient surtout les enfants de moins de cinq ans. La figure 25 présente l'IAH pour chacun des 284 polysomnogrammes enregistrés. La ligne rouge horizontale représente le seuil minimal au-dessus duquel on considère que l'enfant souffre du syndrome d'apnée obstructif du sommeil. La ligne pointillée verticale bleue représente l'âge de 12 mois.

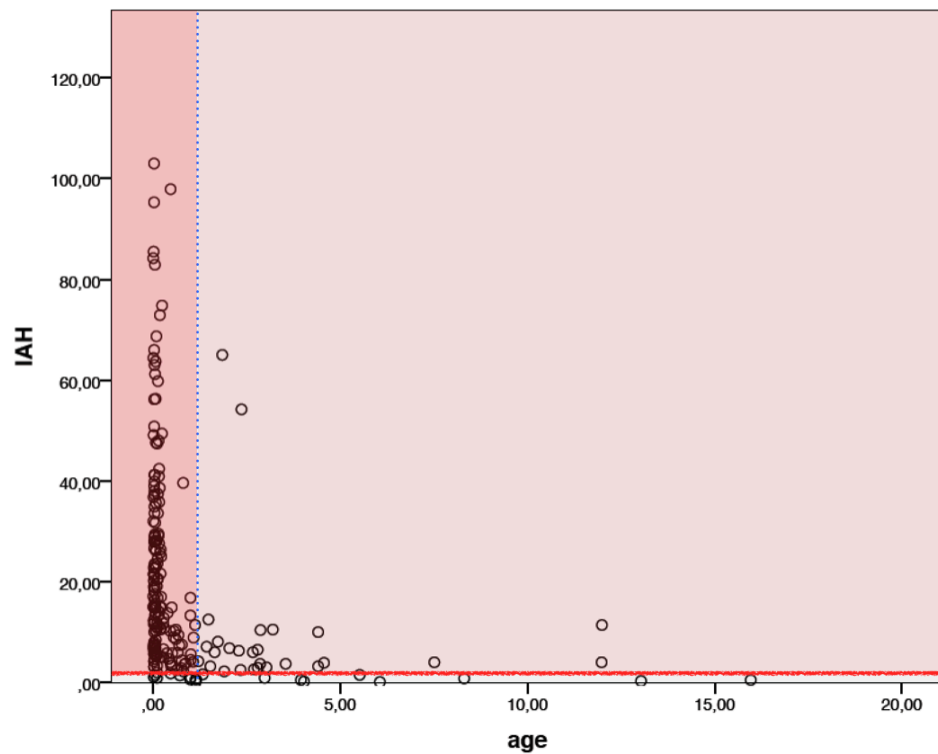


Figure 25: IAH chez les enfants Pierre Robin

La majorité des 285 oxymétries nocturnes ont montré une saturation en oxygène dans la normale soit entre 95 et 100% contrairement au nombre de désaturation qui peut atteindre une quantité importante tel que représenté à la figure 26.

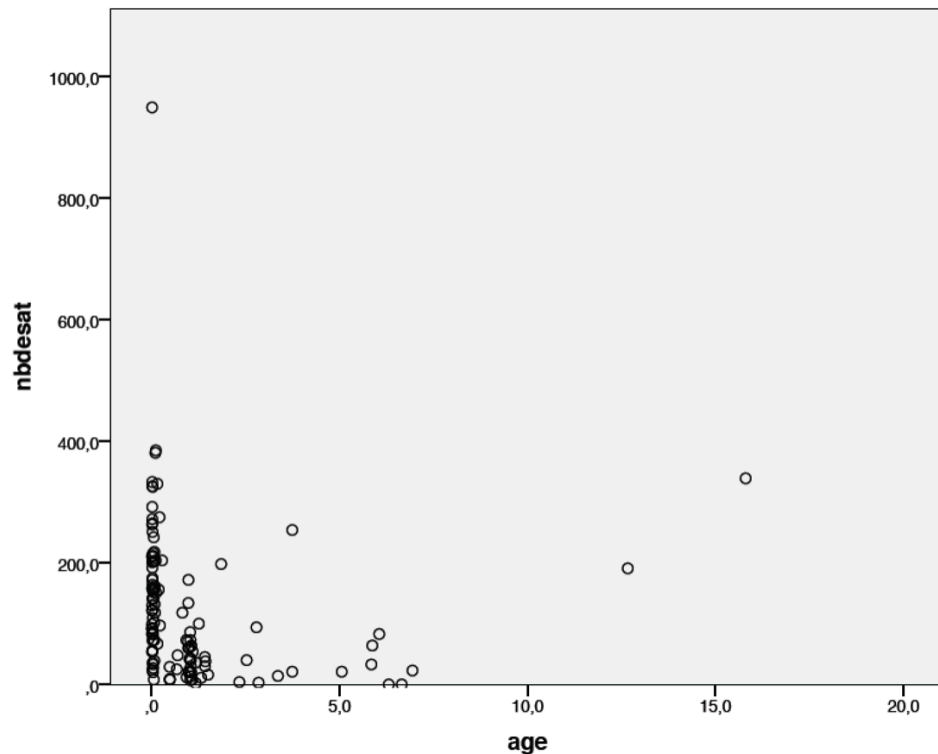


Figure 26: Nombre de désaturations lors des oxymétries nocturnes

4. Discussion

Le volet apnée de cette étude nous a permis de réaliser que la majorité des examens diagnostiques pour les troubles respiratoires du sommeil s'effectuent durant la première année de vie et diminuent radicalement après l'âge de 12 mois. Le protocole du *CHU Ste-Justine* fait un dépistage à la naissance pour tous les enfants présentant une SPR. Lorsque les résultats sont anormaux, des techniques conservatrices sont tentées (type de lit : normal ou adapté, position de sommeil : décubitus dorsal, latéral ou ventral ou une supplémentation en oxygène). Si les résultats polysomnographiques sont toujours anormaux, une approche chirurgicale est envisagée (relâchement du plancher buccal, distraction mandibulaire). L'enfant est considéré comme « guéri » lorsque son index d'apnée-hypopnée est inférieur à 1,5, seuil déterminé par la littérature comme étant statistiquement anormal et signe d'apnée obstructive du sommeil.² Par la suite, il peut y avoir des PSG de façon occasionnelle soit à cause de la présence de symptômes ou en prévision d'une chirurgie telle qu'un lambeau pharyngé.

Nos observations concernant l'analyse polysomnographique viennent appuyer les conclusions des études de Ogborn et Ryckman.^{34, 170} Celles-ci ciblaient les 12 premiers mois de vie comme étant la période de détresse respiratoire la plus critique. La figure 25 présentée dans l'article inclus dans ce mémoire dessine parfaitement la chute rapide du nombre de d'analyse polysomnographique et de l'IAH après l'âge de 12 mois. Ceci signifie que, pour la majorité des enfants, les problèmes respiratoires se sont réglés avant cet âge, n'entraînant plus la nécessité de faire des examens supplémentaires.

Les analyses d'oxymétrie nocturne montrent des saturations en oxygène oscillant surtout entre 95 et 100%, ce qui est considéré comme satisfaisant. Le nombre de désaturation par contre peut atteindre des sommets, dans un cas près de 950 désaturations durant la nuit de sommeil. Ces données sont toutefois à nuancer. En effet, le nombre de désaturations n'est pas exprimé par heure, mais bien pour toute la nuit de sommeil ce qui peut porter à confusion. Ainsi, une nuit longue a plus de chance d'avoir un nombre élevé de désaturations.

Le manque de données sur l'apnée entre cinq et vingt ans rend la corrélation avec l'analyse céphalométrique impossible. En ayant ces données, nous aurions aussi pu voir l'impact des thérapies orthodontiques sur les problèmes respiratoires. Malheureusement, cet obstacle nous empêche d'atteindre nos objectifs secondaires qui étaient d'évaluer la sévérité de l'apnée du sommeil en lien avec la croissance des maxillaires et d'évaluer son évolution entre la période néonatale et l'âge adulte.

Limites de l'étude pour le volet apnée

Il est important de noter que les dossiers compris dans l'étude s'étalent de 1979 à 2012. Les données collectées, en particulier celles concernant la polysomnographie, varient d'une époque à l'autre. Ainsi, dans les premières années peu d'informations étaient notées au dossier, puis une analyse plus complète a été effectuée et on avait alors accès à l'IAH pour les différentes positions de sommeil. Plus récemment, cette information n'était donnée que pour la position sur le dos et toutes les autres positions étaient confondues. Ce manque de données mène à un biais de non-réponse. L'analyse statistique a considéré ces données comme manquantes de façon aléatoire.

Annexe II : Approbation du comité d'éthique

Le 20 mars 2013

Madame Nelly Huynh
Clinique dentaire
Étage Bloc

OBJET: Titre du projet: NH-12RP-SPRMAXMAN: La croissance maxillaire et mandibulaire et les troubles du sommeil chez les enfants présentant une séquence Pierre Robin
No. de dossier: 3636
Responsables du projet: Nelly Huynh Ph. D., chercheuse responsable. Chercheur principal: Daniel Borsuk. Collaboratrices: Louise Caouette-Laberge et Sheila Jacob



CHU Sainte-Justine
*Le centre hospitalier
universitaire mère-enfant*

Pour l'amour des enfants

Université 
de Montréal

Chère Madame,

Votre projet cité en rubrique a été approuvé par le comité d'éthique de la recherche en date du 20 mars 2013. Vous trouverez ci-joint la liste des documents approuvés. Notez que pour une collaboration avec un (ou plusieurs) tiers (institutions ou entreprises privées) impliquant des transferts de fonds et/ou données et/ou matériel biologique, une entente (contrat) doit être conclue avec le Bureau des ententes de recherche (BER).

Tous les projets de recherche impliquant des sujets humains doivent être réexaminés annuellement et la durée de l'approbation de votre projet sera effective du **20 mars 2013 au 20 mars 2014**. Notez qu'il est de votre responsabilité de soumettre une demande au comité pour que votre projet soit renouvelé avant la date d'expiration mentionnée. Il est également de votre responsabilité d'aviser le comité dans les plus brefs délais de toute modification au projet ainsi que de tout effet secondaire survenu dans le cadre de la présente étude.

Nous vous souhaitons bonne chance dans la continuité de votre projet et vous prions de recevoir nos meilleures salutations.

Jean-Marie Therrien, Ph.D., éthicien
Président du Comité d'éthique de la recherche

JMT/sa
c.c. : BER

3175, Côte-Sainte-Catherine
Montréal (Québec)
H3T 1C5

Liste des documents approuvés par le CÉR



CHU Sainte-Justine
*Le centre hospitalier
universitaire mère-enfant*

Pour l'amour des enfants

Université 
de Montréal

Titre du projet:

NH-12RP-SPRMAXMAN: La croissance maxillaire et mandibulaire et les troubles du sommeil chez les enfants présentant une séquence Pierre Robin

No. de dossier: 3636

Date d'approbation : mercredi 20 mars 2013

Responsables du projet: HUYNH NELLY Ph. D., chercheuse responsable. Chercheur principal: Daniel Borsuk. Collaboratrices: Louise Caouette-Laberge et Sheila Jacob

Liste:

- Protocole de recherche daté du 30 octobre 2012

3175, Côte-Sainte-Catherine
Montréal (Québec)
H3T 1C5

Annexe III : Évaluation orthodontique

HÔPITAL SAINTE-JUSTINE CLINIQUE FISSURE PALATINE SECTION ORTHODONTIQUE	
--	--

EXAMEN ORTHODONTIQUE SOMMAIRE

Type de fissure : Code RPL:

Examen extra-oral:

Vue latérale:

profil:	<input type="radio"/> concave	<input type="radio"/> droit	<input type="radio"/> convexe
Maxillaire:	<input type="radio"/> rétrognathique	<input type="radio"/> orthognathique	<input type="radio"/> prognathique
Mandibule:	<input type="radio"/> rétrognathique	<input type="radio"/> orthognathique	<input type="radio"/> prognathique
Angle naso-labial:	<input type="radio"/> aigu	<input type="radio"/> normal	<input type="radio"/> obtu

Vue frontale:

dimension verticale:	<input type="radio"/> réduite	<input type="radio"/> normale	<input type="radio"/> augmentée
scellement labial:	<input type="radio"/> absent	<input type="radio"/> normal	<input type="radio"/> excessif

Remarques: _____

Examen intra-oral:

Hygiène buccale pauvre passable bonne très bonne excellente

Dent surnuméraire: _____ absente: _____ dysmorphique: _____

Relation molaire: droite: I II III gauche: I II III

Relation canine: droite: I II III gauche: I II III

Ligne médiane supérieure: déviée à droite centrée déviée à gauche

Ligne médiane inférieure: déviée à droite centrée déviée à gauche

Espace(s) interdentaire (s) (diastème (s)): _____

Encombrement au maxillaire: absent léger modéré sévère

Encombrement à la mandibule: absent léger modéré sévère

Courbe de Spee: inversée plane légère modérée importante

Occlusion croisée: antérieure postérieure unilatérale droite postérieure unilatérale gauche

postérieure bilatérale complète

surplomb horizontal _____ mm surplomb vertical _____ %

Remarques: _____

Signature: _____

orthodontiste

Annexe IV : Points céphalométriques

POINTS DES TISSUS DURS	DESCRIPTION
A	Point le plus profond de la concavité sur le bord antérieur du maxillaire supérieur
B	Point le plus profond de la concavité de la symphyse mandibulaire
Co	Point le plus supérieur et postérieur sur la tête du condyle
ANS	Pointe antérieure de l'épine nasale antérieure
PNS	Point le plus postérieur du maxillaire supérieur
Gn	Point le plus antéro-inférieur sur la symphyse mentonnière, situé entre les points Me et Pog
Go	Point le plus postérieur et inférieur de l'angle mandibulaire
Me	Point le plus inférieur sur la symphyse mandibulaire
N	Point le plus antérieur sur la suture frontonasale
Pog	Point le plus antérieur sur la symphyse mandibulaire
S	Point situé au centre de la fosse pituitaire
H	Point le plus antérieur et supérieur de l'os hyoïde
POINTS DES TISSUS MOUS	
Pn	Point le plus antérieur du nez

Pog'	Point le plus antérieur des tissus mous du menton
Sn	Point déterminé par l'intersection du nez et de la lèvre supérieure
UL	Point le plus antérieur de la lèvre supérieure
LL	Point le plus antérieur de la lèvre inférieure
Ve1 et Ve2	Distance minimale du voile du palais jusqu'au mur pharyngé postérieur mesuré perpendiculairement à la direction des voies aériennes
PP1	Intersection du plan palatin et du mur pharyngé postérieur
U1 et U2	Espace des voies respiratoires de la pointe de la luette jusqu'au mur pharyngé postérieur mesuré perpendiculairement à la direction des voies aériennes
POINTS DENTAIRES	
+1i	Point situé à l'incisif de l'incisive supérieure
+1a	Point situé à l'apex de l'incisive supérieure
-1i	Point situé à l'incisif de l'incisive inférieure
-1a	Point situé à l'apex de l'incisive inférieure

Annexe V : Mesures céphalométriques

VALEUR CÉPHALOMÉTRIQUE	UNITÉ DE MESURE	DESCRIPTION
Ans-Pns	mm	Distance entre l'épine nasale antérieure et l'épine nasale postérieure
Ar-Go	mm	Longueur du ramus- Distance entre articulaire et gonion
Go-Pog	mm	Longueur du corps mandibulaire – Distance entre gonion et pogonion
Angle gonial	°	Angle formé par les points articulaire, gonion et menton
Axe Y	°	Angle entre l'axe Y (formé par les points sella et gnathion) et le plan de Frankfort
N-Ans	mm	Distance entre le point nasion et l'épine nasale antérieure
Ans-Me	mm	Distance entre l'épine nasale antérieure et le point menton
N-A-Pog	°	Angle formé par les points nasion, A et pogonion
SNA	°	Angle formé par les points sella, nasion et A
SNB	°	Angle formé par les points sella, nasion et B
ANB	°	Différence entre SNB et SNA
MP-FH	°	Angle formé par le plan mandibulaire et le plan de Frankfort
1/-FH	°	Angle formé par l'incisive supérieure et le plan de Frankfort

1/1	°	Angle interincisif
/1-MP	°	Angle formé par l'incisive inférieure et le plan mandibulaire
OP-FH	°	Angle formé par le plan occlusal fonctionnel et le plan de Frankfort