

Séquence de Pierre Robin

La plaque palatine de Tübingen (TPP)

Guide pour les parents
Informations et conseils pratiques



En complément du livret
« Mon enfant est porteur
d'une séquence de Pierre Robin »

Sommaire

Qu'est-ce que la séquence de Pierre Robin ?	3
Quels sont les symptômes cliniques ?	4
Quels sont les traitements proposés ?	5
Qu'est-ce que la plaque de Tübingen (TPP) ?	6
Comment est fabriquée la plaque à l'hôpital ?	8
Comment évaluer la tolérance à la plaque et guider les parents ?	10
Quelles sont les conditions de sortie ?	12
Gestion de la TPP à domicile Instructions pas-à-pas	13
Témoignages de parents	15

Qu'est-ce que la Séquence de Pierre Robin ?

La séquence de Pierre Robin (SPR) est caractérisée par :

- un **rétrognathisme** inférieur (menton en retrait)
- une **glossoptose** (langue basculée vers l'arrière)
- une **obstruction des voies respiratoires supérieures**.

La présence d'une fente vélopalatine (voile du palais et palais osseux) n'est pas une condition indispensable au diagnostic mais environ 80 à 90% des patients présentent une fente.



Quels sont les symptômes cliniques ?

La séquence de Pierre Robin peut entraîner des **problèmes de succion et d'alimentation** et la position en arrière de la langue (glossoptose) peut partiellement ou complètement **obstruer les voies respiratoires supérieures**, en particulier pendant le sommeil.

Cette obstruction des voies respiratoires supérieures peut entraîner un sommeil perturbé avec des réveils fréquents et un manque d'oxygène, tandis que des efforts respiratoires accrus peuvent nuire à l'alimentation et à la croissance.



Il est difficile de détecter de manière fiable sur le plan clinique l'obstruction des voies respiratoires supérieures. Il est donc nécessaire de réaliser des **études du sommeil** pour identifier clairement sa gravité.

Les différents niveaux de gravité de cette obstruction se traduisent par une grande variété de symptômes cliniques : certains bébés présentent une détresse respiratoire et un manque d'oxygène dès la naissance, d'autres ne développent ces symptômes qu'après quelques jours ou semaines.

Quels sont les traitements proposés ?

Dans les premières semaines de vie, la principale difficulté rencontrée est souvent une gêne respiratoire obstructive, qui peut rendre la respiration de votre bébé plus difficile. Plusieurs solutions existent pour l'aider à mieux respirer.

Les premières mesures sont généralement simples, comme **placer votre enfant sur le ventre** pour faciliter le passage de l'air, ou **insérer un tube par le nez** jusqu'à la gorge (tube naso-pharyngé). Parfois, une **aide respiratoire non-invasive** peut être mise en place pendant le sommeil grâce à un petit masque nasal relié à un appareil qui envoie de l'air (on parle alors de "pression positive continue" ou CPAP).

Dans certaines situations, des **interventions chirurgicales** peuvent être envisagées par certaines équipes, mais elles restent rares, comme : la labio-glossopexie qui consiste à fixer la langue à la lèvre inférieure, l'ostéodistraktion mandibulaire qui permet d'allonger l'os de la mâchoire inférieure, ou, plus rarement, la trachéotomie, qui crée un passage direct de l'air par le cou.

Certains centres spécialisés en France proposent une approche thérapeutique supplémentaire appelée plaque palatine de Tübingen (TPP).



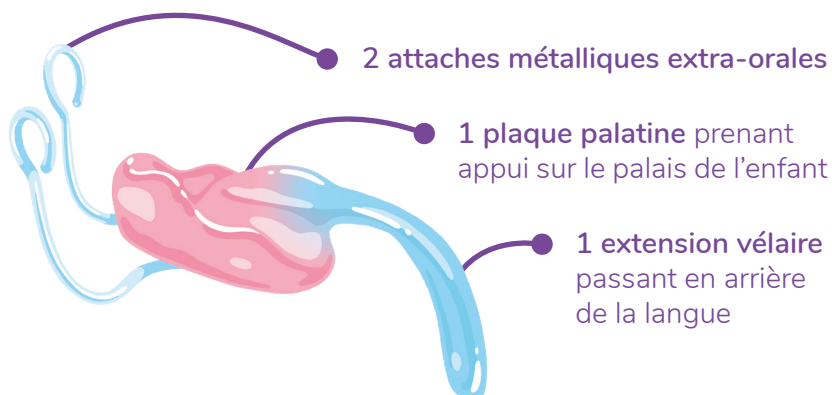
Qu'est-ce que la plaque palatine de Tübingen (TPP) ?

Le traitement doit viser à :

- Lever l'obstruction ventilatoire en limitant la bascule de la langue vers l'arrière et donc libérer les voies aériennes supérieures
- Permettre une alimentation suffisante pour avoir une croissance appropriée

C'est à l'hôpital universitaire de Tübingen qu'une équipe interdisciplinaire composée de néonatalogistes, de spécialistes du sommeil pédiatrique, d'infirmières néonatales, d'orthophonistes, d'orthodontistes et de chirurgiens maxillofaciaux, a développé cette approche thérapeutique centrée sur une **orthèse palatine** (appareil dentaire). L'ajout de la TPP aux différentes méthodes de prise en charge est une option supplémentaire de traitement non chirurgical pour les enfants atteints de SPR présentant une obstruction des voies respiratoires.

Il s'agit d'un dispositif médical en résine constitué par :



Ce traitement est **peu stressant pour le nouveau-né et le nourrisson** et améliore significativement la respiration, ce qui améliore la qualité de vie des bébés atteints de SPR et de leurs familles.

Avec son extension en arrière de la langue, elle stimule le déplacement de la langue vers l'avant ce qui facilite la respiration et l'alimentation des nourrissons avec une SPR. Enfin, la nouvelle position de la langue favorise également la croissance coordonnée de la mâchoire supérieure et inférieure et optimise le développement mandibulaire. Elle contribuerait également à une meilleure croissance mandibulaire.



Le traitement par la TPP se décompose en deux étapes essentielles :

Adaptation précoce à la TPP
(Ajustement de la prothèse, soins infirmiers)

**Entraînement à l'alimentation
entérale et à la déglutition**

Le traitement par la TPP sera de **minimum 3 mois voire 6 mois**. La fermeture chirurgicale de la fente interviendra après le traitement par TPP.

Comment est fabriquée la plaque à l'hôpital ?

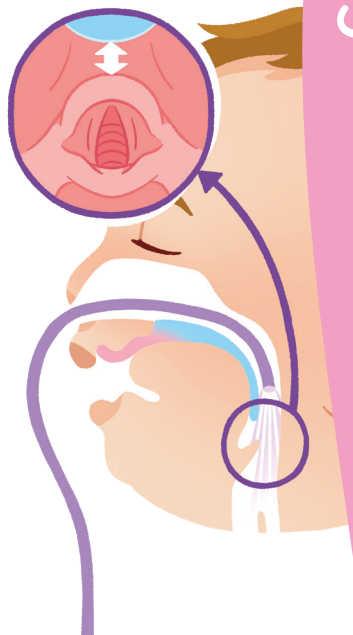
- 1 Lors de l'admission à l'hôpital, la gravité des problèmes respiratoires doit être évaluée rapidement avec un interrogatoire des parents, un examen clinique à la recherche d'une obstruction clinique puis par une surveillance de la respiration du bébé pendant le sommeil.
- 2 Une empreinte du maxillaire est prise pour la production de la TPP de 2 manières différentes en fonction des équipes :
 - soit par la **méthode traditionnelle** (empreinte silicone)
 - soit par une **caméra 3D**.



Cette procédure est réalisée au lit du patient. Elle ne prend que quelques secondes et ne nécessite pas de sédation ou d'anesthésie.



- 3 Plusieurs prototypes de TPP seront fabriqués à partir de la prise d'empreinte.
- 4 Le choix du prototype se fait sous **contrôle naso-fibroscopique souple** au lit du bébé (insertion d'un petit tube avec caméra par le nez pour visualiser les voies aériennes supérieures). Lors de cette évaluation, la longueur ainsi que la courbure de l'extension vélaire sont adaptées individuellement pour chaque bébé en fonction de la position de la base de la langue et de l'épiglotte. L'endoscopie filmée prend quelques minutes et peut être réalisée sans sédation ni anesthésie.



Le choix se fait en équipe (néonatalogiste, chirurgien ORL, chirurgien maxillo-facial et prothésiste) avec une évaluation clinique concomitante (déglutition de la salive, clarté de la voix, confort de l'enfant ...). Dans le même temps, l'évaluation endoscopique va écarter d'autres potentiels problèmes respiratoires.

- 5 Les ajustements de la plaque peuvent se faire au pied du lit du patient grâce à un laboratoire mobile.
- 6 L'étape suivante consiste à finaliser la TPP en ajoutant deux crochets extra-oraux et en consolidant la tige.
- 7 La TPP est ensuite fixée sur le front de l'enfant grâce à des bandes adhésives et au palais grâce à une colle dentaire.



Comment évaluer la tolérance de la plaque et guider les parents ?

Après au moins 48 heures et une fois la TPP correctement ajustée, une nouvelle étude du sommeil sera réalisée pour évaluer l'efficacité de la TPP sur le plan respiratoire.



Lorsque la plaque sera efficace et bien tolérée par votre bébé, il pourra recommencer progressivement à boire au biberon, avec prudence. À ce moment-là, nous évaluerons la nécessité de la mise en place ou de la poursuite d'une nutrition entérale de complément sur sonde naso-gastrique.

En tant que parents, vous serez impliqués très tôt dans le traitement.

Lorsque vous serez capables de gérer le changement quotidien de la TPP, l'alimentation orale (au biberon et/ou sur sonde), et que la prise de poids sera satisfaisante, un retour à domicile sera possible, parfois en HAD (hospitalisation à domicile).

Une période moyenne d'hospitalisation d'environ 3-4 semaines sera nécessaire pour à la fois :

- **L'évaluation de l'obstruction et des troubles de succion-déglutition**
- **L'ajustement initial de la TPP**
- **Le contrôle de son efficacité sur la respiration et l'alimentation**
- **L'alimentation orale sans ou avec sonde naso-gastrique en complément de la prise au biberon, permettant ainsi une croissance satisfaisante**
- **La formation des parents à la gestion de la TPP et de l'alimentation entérale sur sonde si besoin**

Plus la mise en place du traitement est précoce (idéalement dans les 4 premières semaines après la naissance), mieux l'enfant le tolérera et plus la durée du séjour initial à l'hôpital sera réduite.

Quelles sont les conditions de sortie ?

Les conditions de sortie regroupent plusieurs critères :



Votre enfant présente **une respiration satisfaisante** avec la TPP et vérifiée par enregistrement de sommeil.



Il s'alimente au **biberon de manière autonome** avec une **sonde naso-gastrique** en complément si besoin et si vous êtes **en confiance et autonome** avec ce dispositif.



Votre enfant a une **prise de poids satisfaisante**.



Vous **êtes à l'aise avec la gestion** de la TPP.



Après la sortie de l'hôpital, au bout de trois mois de traitement, votre enfant sera de nouveau hospitalisé pour une étude du sommeil afin de vérifier s'il doit poursuivre ce traitement ou s'il peut être arrêté. Dans le cas où il faudrait poursuivre le traitement par TPP, une nouvelle plaque sur mesure, adaptée à la taille de sa bouche, sera confectionnée et mise en place.

La durée totale de la thérapie par la TPP est déterminée au cours du traitement et est généralement de **3 à 6 mois**.

Gestion de la TPP à domicile : Instructions pas-à-pas

Il est conseillé de réaliser les manipulations à deux. Votre enfant est emmaillotté sur le dos. Un parent se met à la tête de l'enfant pour le maintenir et le rassurer, le second effectue les manipulations de la TPP. Cette procédure est totalement indolore. Il est normal que vous soyez un peu stressé pour les premières manipulations, et que votre enfant pleure.



- 1 Je me **lave les mains**.
- 2 Je prépare **2 fixations** comprenant à chaque fois une bandelette collante (stéri-strip ou autre marque) passée dans 2 élastiques d'orthodontie qui vous seront fournis pour la fixation au crochet de la TPP.
- 3 Je retire les élastiques de fixation puis la TPP.
- 4 Je **nettoie le palais** avec une compresse humide pour retirer les résidus de colle.

- 5 Je vérifie l'**absence de points d'appui** dans la bouche de mon enfant grâce à un abaisse-langue et une petite lumière (zone rouge ou blanche comme un aphte). Je regarde bien au niveau du frein de lèvre supérieur, sur la gencive, sur les berges de la fente.
- 6 Je **nettoie la TPP** à l'eau et avec une brosse à dents.
- 7 J'applique la **colle dentaire** sur la partie palatine de la TPP.
- 8 Je **remets en place la TPP et la maintiens avec mon doigt** en appui contre le palais quelques secondes le temps que la colle adhère bien à la muqueuse.
- 9 Pendant ce temps, l'autre parent attache les élastiques aux crochets.
- 10 Si les bandelettes collantes du front se détachent, je les enlève, j'applique un peu de **teinture de benjoin** à l'aide d'une compresse ou d'un coton-tige sur le front le long de la fixation de la bandelette, je laisse sécher puis je colle les nouvelles bandelettes.
- 11 Je prends mon enfant dans les bras pour le réconforter.



Témoignages de parents

15

« La mise en place de la plaque TPP pour notre petite fille a été un véritable tournant pour nous »

« Les soins à domicile se sont également révélés simples à mettre en place »

« J'ai enfin pu entendre la voix de mon bébé »

« Son confort s'est nettement amélioré, ce qui nous a énormément rassurés en tant que parents »

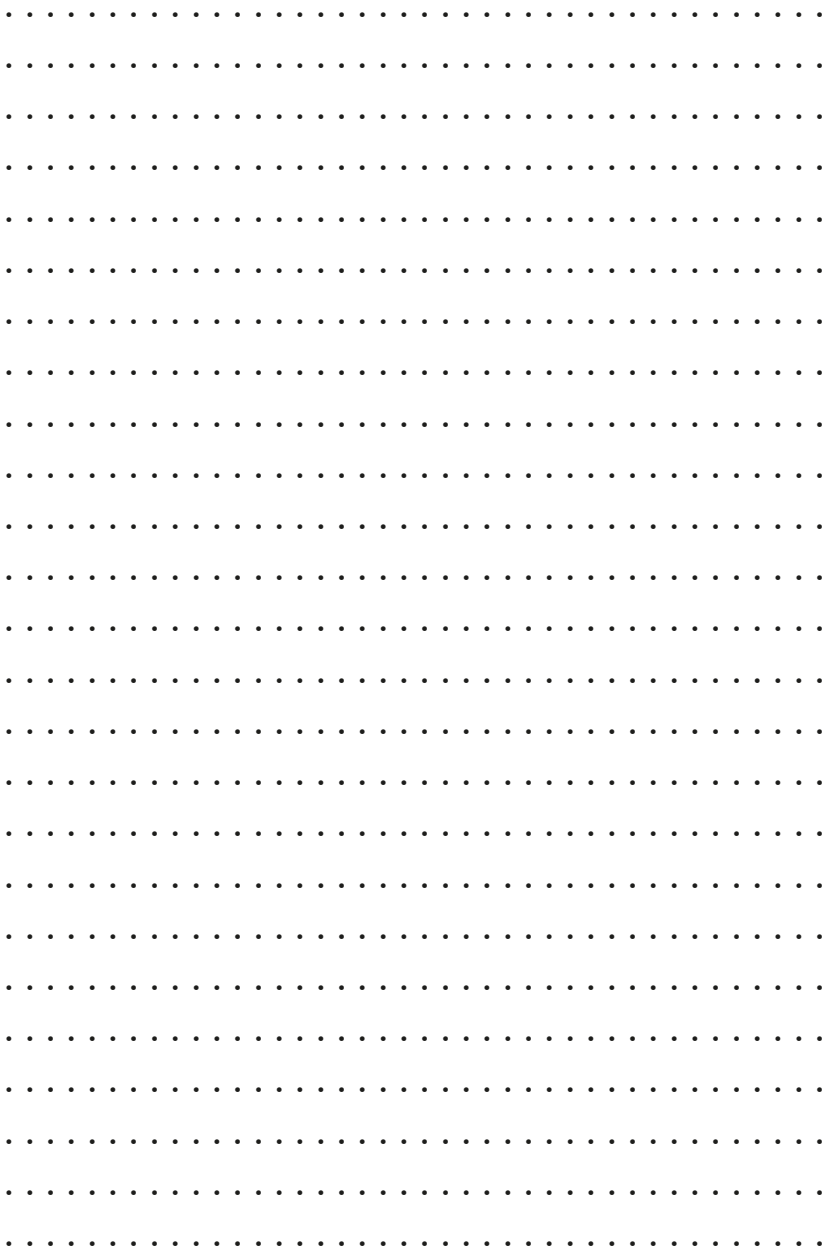
« Il a arrêté de respirer en faisant du bruit »

« Avec son front plissé par les scotchs, il avait l'air fâché mais il a enfin ouvert les yeux et a arrêté de pleurer »



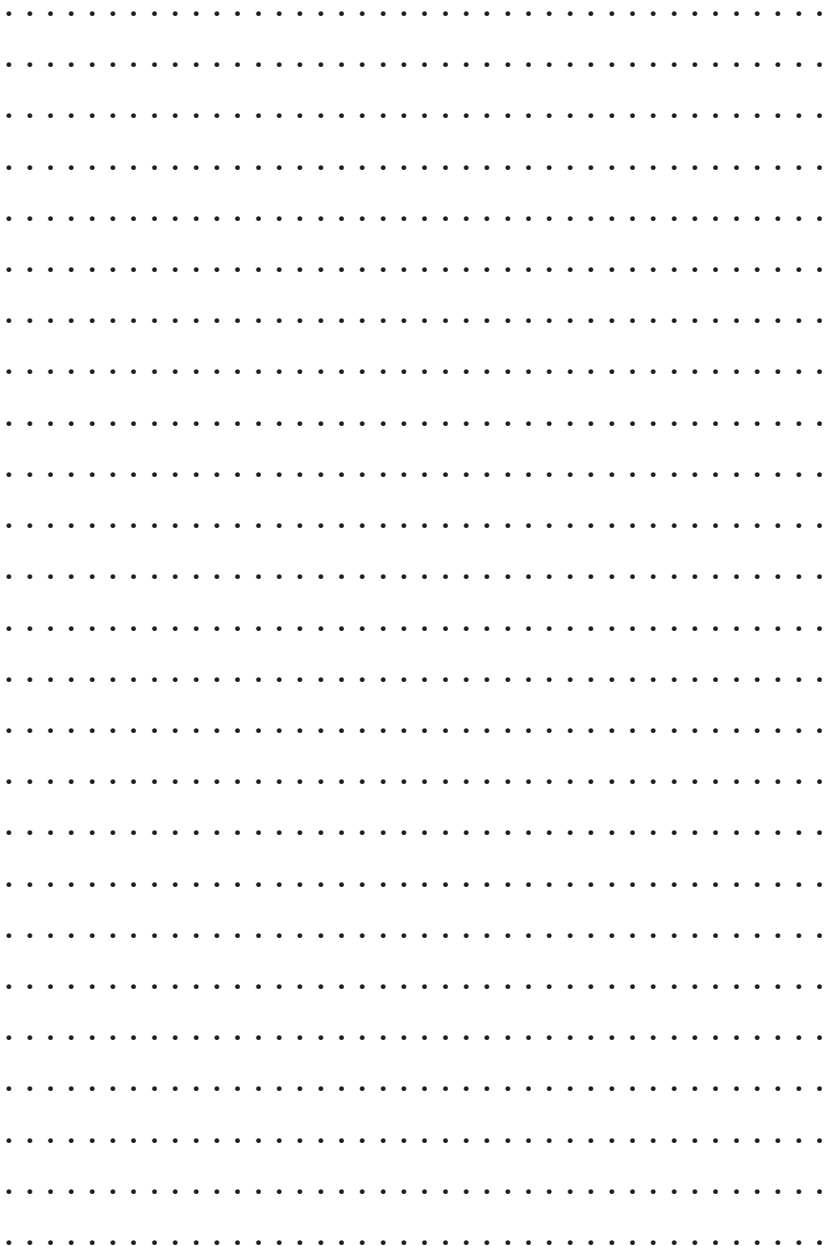
Notes

[illegible]



Notes

[illegible]



La plaque palatine de Tübingen (TPP)

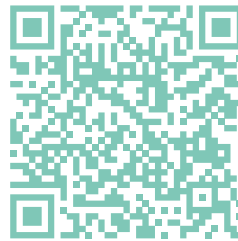
Guide pour les parents
Informations et conseils pratiques

En complément du livret
« Mon enfant est porteur
d'une séquence de Pierre Robin »

Pour plus d'informations, scannez ces QR codes :



Site SPRATON



Vidéos e-learning



Conception graphique et illustrations réalisées par Cassandra Vion
© SPRATON 2026

Ce travail a été soutenu par le ministère de la Santé à travers le plan national maladies rares.