



Obésité maternelle et séquence de Pierre Robin : à propos de deux cas cliniques *Maternal obesity and Pierre Robin sequence: about two clinical cases*

Christelle Kabongo Kaja¹, Esther Ekolo¹,
Bibiche Ntongole Materanya¹, Agathe Bikupe
Nkoy¹, Marie Kakicha Kapepela¹, Paulo Muntu
Bunga¹, Thérèse Bakabumvua Biselele¹

Correspondance

Thérèse Bakabumvua Biselele MD, Ph D
Courriel : therese.biselele@unikin.ac.cd

Summary

Maternal obesity predisposes to the risk of congenital defects including Pierre-Robin syndrome, a rare genetic disease that can be life-threatening when care is late. Here, the authors report two cases of neonates from obese mothers, presenting the Pierre Robin sequence at birth. They were female and male referred on the eighth day and the fourth hour after birth, respectively; having presented polymalformative triad encompassing micrognathia, glossoptosis and velopalatin cleft. The clinical evolution was marked by eating and breathing disorders resulting in the death of the second newborn. Careful investigation of micrognathia during fetal ultrasound may allow antenatal diagnosis and early management from birth. The occurrence of this malformation in two obese mothers suggests a possible causal link.

Key words: obesity, pregnancy, Pierre Robin, neonate

Article information

Received: May 29th, 2019

Accepted: August 19th, 2019

1 Service de Néonatalogie, Département de Pédiatrie, Université de Kinshasa

Résumé

L'obésité maternelle prédispose au risque de malformations congénitales dont le syndrome de Pierre-Robin, une maladie génétique rare pouvant menacer ; le pronostic vital en cas de prise en charge tardive. Les auteurs rapportent ici deux cas cliniques de nouveau-nés issus de mères obèses, ayant présenté la séquence de Pierre Robin à la naissance. Il s'agissait de deux nouveau-nés de sexe féminin et masculin admis, respectivement au huitième jour et à la quatrième heure de vie postnatale ; ayant présenté une triade polymalformative faite de micrognathie, de glossoptose et de fente palatine type division du voile et de la voûte palatine. L'évolution clinique a été marquée par des troubles d'alimentation et respiratoire soldé par le décès du deuxième enfant. La recherche minutieuse d'une micrognathie au cours de l'échographie fœtale peut permettre son diagnostic anténatal et une prise en charge précoce dès la naissance. La survenue de cette malformation chez deux mères obèses suggère un éventuel lien de causalité.

Mots clés : obésité, grossesse, Pierre Robin, nouveau-né

Historique de l'article

Reçu le 29 mai 2019

Accepté le 19 août 2019

Introduction

L'obésité est définie par l'Organisation mondiale de la Santé (OMS) par un indice de masse corporelle (IMC) supérieur à 30 kg/m². Sa prévalence, particulièrement chez la femme en âge de procréer et chez la femme enceinte, est en augmentation dans le monde entier (1). Chez la femme enceinte, elle prédispose à des complications mettant en jeu la santé de la mère et du bébé. Chez ce dernier, il a été observé ainsi une majoration du risque de spina bifida, d'omphalocèle, de malformations cardiaques et multiples (2). La séquence ou syndrome de Pierre Robin est une malformation associant une micrognathie, une glossoptose et une fente vélo-palatine. Cependant, l'association obésité maternelle et séquence de Pierre Robin est rarement rapportée dans la population africaine.

Les auteurs rapportent ici deux cas observés aux Cliniques Universitaires de Kinshasa (CUK), en République démocratique du Congo (RDC) ; en vue d'attirer l'attention des cliniciens, sur l'éventuel lien de causalité entre l'obésité maternelle et la survenue de cette malformation congénitale.

Observations cliniques

Cas N°1 :

Nouveau-né de sexe féminin transféré aux Cliniques Universitaires de Kinshasa (CUK) au huitième jour de vie pour meilleure prise en charge d'un syndrome polymalformatif. Ses antécédents héréditaires retiennent essentiellement que la mère est troisième pare de 38 ans ayant pesé 116 Kg pour une taille de 1,74 m et un IMC calculé à 38,3kg/m². Ses consultations prénatales (CPN) étaient marquées par une infection urinaire soignée à l'aide d'une antibiothérapie probabiliste dans les deux semaines ayant précédé l'accouchement. Aucune malformation fœtale n'avait été décelée après quatre échographies obstétricales réalisées pendant les CPN. Par ailleurs, le jour de l'accouchement, on lui avait noté ; une élévation des chiffres tensionnels (150/80 mmHg) et des œdèmes des membres inférieurs prenant le godet.

Le nouveau-né est né par voie basse, n'a pas crié aussitôt, a été réanimé pendant environ quinze minutes. Il a présenté à la naissance une détresse respiratoire pour laquelle, une oxygénothérapie avait été indiquée. L'incapacité de téter et la persistance de la détresse respiratoire ont motivé son transfert aux CUK pour meilleure prise en charge.

L'examen physique était marqué essentiellement par une micrognathie, une glossoptose, une fente palatine type division du voile et de la voûte palatine ainsi qu'une détresse respiratoire. L'examen neurologique était satisfaisant et était mis sous sonde nasale d'alimentation.

Le diagnostic de séquence de Pierre Robin avait été retenu et le nouveau-né admis au service de néonatalogie sous une alimentation par gavage.

L'équipe de stomatologie contactée a indiqué la pose d'une plaque obturatrice au niveau du palais en attendant la chirurgie projetée à l'âge de six mois.

Cas N°2 :

Le deuxième malade était un nouveau-né de sexe masculin, né dans une structure de soins de santé primaires qui présentait une détresse respiratoire sévère avec acrocyanose.

Ses antécédents héréditaires rappellent que la mère était primipare de 25 ans ayant pesé 105 Kg pour une taille de 1,76 m et un IMC de 34 kg/m². Ses consultations prénatales étaient marquées par un diabète gestationnel traité avec la Metformine. Les échographies fœtales réalisées n'avaient noté aucune malformation. Une hypertension artérielle (140/90 mmHg) a été diagnostiquée le jour de l'accouchement. L'enfant est né par voie basse sans crier aussitôt, et a été réanimé pendant environ dix minutes. Son examen physique à la quatrième heure de vie était marqué essentiellement par une détresse respiratoire avec un Score de Silverman de 5/10, une acrocyanose et un examen neurologique perturbé. Par ailleurs, l'examen physique a montré une micrognathie, une glossoptose et une fente palatine type division du voile et de la voûte palatine. Devant les signes précités, l'hypothèse d'une séquence de Pierre Robin probablement associée à une cardiopathie congénitale cyanogène a été de nouveau évoquée. Faute d'équipement approprié, le nouveau-né avait été transféré vers une structure mieux équipée pour une assistance respiratoire. Il s'en est suivi deux heures plus tard, un arrêt cardiorespiratoire irréversible.

Discussion

La prévalence de l'obésité, particulièrement chez la femme en âge de procréer et chez la femme enceinte, est en augmentation dans le monde entier (1) ; en 2017 en Europe, 22% des femmes enceintes souffraient de l'obésité (3). Chez la femme enceinte, elle prédispose à des

complications mettant en jeu la santé de la mère et du bébé. Chez le fœtus, elle peut être responsable d'accouchements prématurés, de mort in utero, de macrosomie, et de malformations congénitales (4). Ce risque semble être majoré en cas d'association avec le diabète gestationnel (5). Le mécanisme par lequel l'obésité entraîne ces malformations n'est pas clairement connu mais certains auteurs pensent qu'elles seraient dues à des désordres métaboliques secondaires à l'obésité tel l'insulinorésistance ou une dyslipidémie. La carence en acide folique rencontrée chez les femmes en surpoids pourrait aussi expliquer ces malformations (6). Ces malformations concernent essentiellement les anomalies de fermeture du tube neural, les anomalies cardiaques congénitales, ainsi que les fentes faciales et la séquence de Pierre Robin (4, 7). Cette dernière associe une micrognathie, une glossoptose et une fente vélo-palatine. Cette triade a pour conséquence des troubles respiratoires et de succion/déglutition ; c'est ce qui fait la gravité de la maladie (8).

Sa prévalence en France est estimée à 1 nouveau-né sur 8000 à 10000 avec un sex-ratio de 1. Elle peut être totalement isolée ou associée à d'autres anomalies malformatives. Son pronostic dépend des autres organes atteints ; son incidence augmente en cas de malformations cardiaques ou du système nerveux central (3, 9). Le diagnostic est rarement suspecté avant la naissance. L'anomalie la plus accessible à l'échographie est la micrognathie qui ne se voit que sur un profil vrai de la face du fœtus et peut être mesurée par l'angle fronto-naso-mentonnier (8). Sa prise en charge peut être scindée en trois étapes : la prise en charge de troubles respiratoires et alimentaires d'abord ; la prise en charge de la fente ensuite ; et enfin la prise en charge des séquelles de la fente et de la micrognathie (8-9).

En rapport avec les deux observations rapportées par les auteurs, les IMC des mères étaient respectivement de 38 kg/m² et de 34 kg/m² ; ce qui corrobore la littérature qui stipule que le

risque de survenue de malformations congénitales est proportionnel à l'IMC ou au stade de l'obésité maternelle. Il est de 3,4% chez les femmes avec IMC normal (18 à 25 kg/m²), de 3,5% chez les femmes en surpoids (IMC : 26 à 29 kg/m²), de 3,8 en cas d'obésité stade I (IMC : 30 à 35 kg/m²), 4,2% si stade II (36 à 40 kg/m²) et 4,8 si stade III (IMC > 40 kg/m²) (5, 10).

L'une des mères avait présenté un diabète gestationnel et les deux ont présenté une élévation des chiffres tensionnels le jour de l'accouchement. Ce qui rejoint la littérature qui soutient que l'obésité peut entraîner chez la mère une prééclampsie ou un diabète gestationnel, qui eux-mêmes peuvent entraver le bon déroulement de la grossesse et de l'accouchement.

Selon la littérature le diagnostic de la séquence de Pierre-Robin est posé à l'échographie durant la grossesse. Cependant les échographies réalisées au cours des grossesses n'ont pas pu détecter ces malformations dans nos observations, cela serait dû au pannicule adipeux important des mères ou encore à l'opérateur.

Le premier nouveau-né était de sexe féminin et le second de sexe masculin ; ce qui rejoint le sex-ratio de 1 dans la séquence de Pierre-Robin.

Le premier patient est sorti de l'hôpital avec une plaque obturatrice posée par les stomatologues de l'institution avec un programme de suivi régulier et une chirurgie correctrice à l'âge de six mois. Le second est décédé du retard de la mise sous assistance respiratoire à cause de moyens d'assistance respiratoire limités dans notre milieu. La cardiopathie congénitale suspectée chez lui n'a pas pu être confirmée étant donné la brièveté de son séjour dans l'institution n'ayant pas permis à l'opérateur (cardiologue) de réaliser l'échographie quand il a été contacté.

Conclusion

L'obésité maternelle semble prédisposer à la survenue de la séquence de Pierre-Robin chez le nouveau-né. La recherche minutieuse d'une micrognathie au cours de l'échographie fœtale

chez une femme obèse peut permettre son diagnostic anténatal et une prise en charge précoce dès la naissance.

Conflit d'intérêt

Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflit d'intérêt en rapport avec cet article.

Contribution des auteurs

Conception, interprétation des résultats, rédaction et révision du manuscrit : Thérèse Bakabumvua Biselele et Christelle Kabongo Kaja ; collecte des données et interprétation des résultats : Ntongole Materanya, Marie Kakicha Kapepela et de Paulo Muntu Bunga ; collecte et rédaction du manuscrit : Christelle Kabongo Kaja, Esther Ekolo et Bibiche.

Références

1. Garabedian C, Deruelle P. Obésité maternelle et grossesse : évolution de la prévalence et du lieu d'accouchement à partir des données AUDIPOG. *Journal de Gynécologie Obstétrique et Biologie de la Reproduction* 2016 ; **45** (4) : 353-359.
2. Watkins ML, Rasmussen SA, Honein MA, Botto LD, et Moore CA. Maternal obesity and risk for births defects. *Pediatrics* 2003 ; **111** : 1152.
3. Delezoide A, Khung-Savatovsky S, Guimiot F. Retentissement foeto-placentaire du diabète et de l'obésité maternels. *Médecine thérapeutique/ Médecine de la reproduction, gynécologie et endocrinologie* 2008 ; **10** (3) : 175-184.
4. Mitanchez D. Foetal and neonatal complications in gestational diabetes: perinatal mortality, congenital malformations, macrosomia, shoulder dystocia, birth injuries, neonatal complications. *Diabetes & metabolism* 2010; **36** (6): 617-627.
5. Chu SY, Callaghan WM, Kim SY, Schmid CH, Lau J, England LJ *et al.* Maternal obesity and diabetes mellitus. *Diabetes care* 2007; **30** (8): 2070-2076.
6. Aviram A, Hod M, Yogev Y. Maternal obesity: implications for pregnancy outcome and long-term risks-a link to maternal nutrition. *International Journal of Gynecology & Obstetrics* 2011; **115**: S6-S10.
7. Godbout A, Leclerc JE, Arteau-Gauthier I. Isolated versus Pierre Robin Sequence Cleft Palates: Are they Different? *The Cleft Palate-Craniofacial Journal* 2014; **51** (4): 406-411.
8. 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): 936-948.
9. Printzlau A, Andersen M. Pierre Robin in Denmark: A retrospective Population-Based Epidemiological Study. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal* 2004; **41** (1): 47-52.
10. Leddy MA, Power ML, Schulkin J. Impact of Maternal Obesity on Maternal and Fetal Health. *Rev Obstet Gynecol* 2008; **1** (4):170-178.