

Mon Petit Patient Qui Ne Peut Pas Sourire

TAUPIN FLORENCE
PEDIATRE

Histoire de Corentin

- 1^{er} enfant, grossesse sans problème (petit diabète gestationnel)
- 38 SA + 3, PN : 2,4 kg, TN : 45,5 cm et PCN : 30,2 cm
- 1 pied bot, rétrognatisme, faciès figé, toute petite bouche et langue qui semble collée au plancher buccal. Défaut de succion +++
- Hospitalisation à NEM pour bilan complet :
 - Radio du squelette: pied bot, hypoplasie du 2^{ème} et 3^{ème} doigts gauches
 - échographie abdominale et cardiaque : normales
 - PL : normale
 - Consultation OPH: impossibilité de latéralité du regard
 - Consultation ORL: OEA normales
 - Consultation maxilo faciale: confirme le rétrognatisme et le défaut de mobilité de la langue
 - IRM: cicatrices au niveau des zones commandant la succion et la déglutition

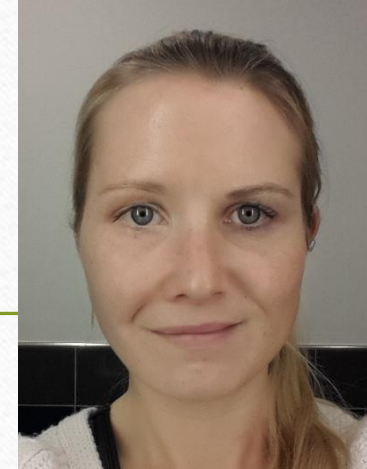
Diagnostic : Syndrome de Moebius

Syndrome de Moebius

- Décrit par Von Graefe en 1880 puis par Moebius en 1888
- Atteinte du 7^{ème} nerf crânien + dans 75% des cas du 6^{ème}
- Malformations fréquemment associées: syndrome de Poland (insuffisance de développement des muscles pectoraux), pied bot
- Etiologie non connue: probable AVC au niveau du tronc cérébral survenant à la période embryonnaire
- Symptômes : Paralysie faciale bilatérale, ouverture de la bouche limitée et défaut de la motricité de la langue dans 30 %, impossibilité de porter le regard sur le côté, hypotonie axiale, souvent pied bot, retard mental < 10% des cas
- Diagnostic différentiel:-
 - syndrome poly-malformatif d'origine génétique
 - Maladie neuro musculaire
 - Atteinte cérébrale sévère par anoxie néonatale
- Prise en charge pluridisciplinaire: neurologue, OPH, chirurgien maxilo faciale, chirurgien orthopédiste, nutritionniste, orthophoniste psychologue, généticien
- Les difficultés aux différents âges de la vie
 - Nouveau né: alimentation+++.(biberons spéciaux et parfois Nutrition entérale) Difficultés à comprendre les besoins de l'enfant(car facies figé et absence de mimiques)
 - Petit enfant :Hypotonie(mais presque pas de retard des acquisitions motrices). Problèmes ORL(OSM fréquentes) ,OPH(sécheresse oculaire) et dentaires. Orthopédie et surtout problèmes de langage +++(voie nasale, difficultés à prononcer certaines consonnes)
 - Grand enfant : Socialisation (difficultés d'élocution et facies figé)

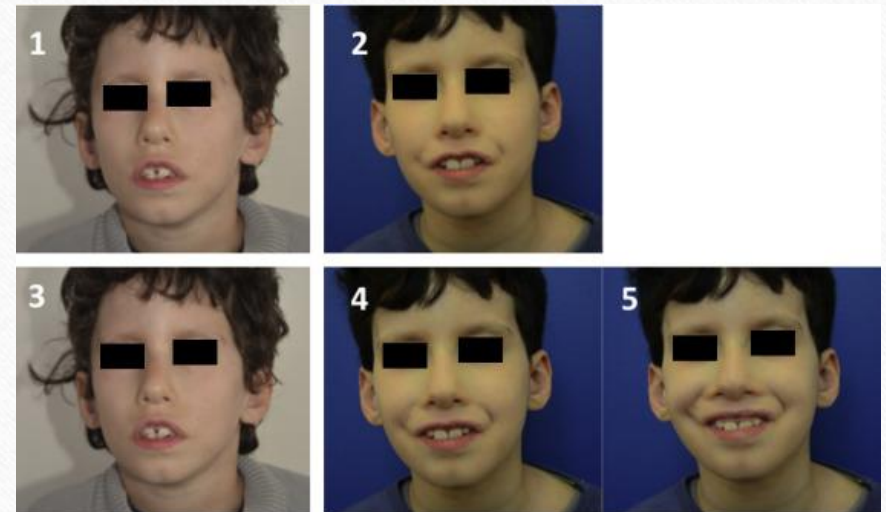


L'avenir



- **Nouvelle hospitalisation en novembre**
- Consultation Dr GITIAUX: neurologue spécialiste des syndromes de Moebius
- Consultation Dr ABBADIE: conseils pour l'alimentation (cuillères spatules)
- Consultation maxilo faciale : Opération du sourire (on transfère le tendon du muscle temporal à la commissure de la lèvre)
- CAMPS : Hop Toys (site spécialisé de jouets pour enfants porteurs d'handicaps)
- Cheminement des parents : de l'anéantissement à l'espoir.

Attention aux phrases malheureuses, aux diagnostics prématurés et aux pronostics dramatiques. Notre rôle est d'accompagner les parents et de leur permettre de garder espoir.



Merci de votre attention