



Rencontre SPRATON
Vendredi 13 octobre 2023 - 14h - 17h



- 14h : Nouvelles du réseau - **Véronique Abadie**
- 14h30 : Résultats de l'enquête auprès des familles et Actions de l'association Tremplin –syndrome de Pierre Robin
Delphine Vissac, Véronique Abadie, Samira Medjahed
- 15h15 : La transition enfant/adulte - Comment améliorer nos pratiques ? **Véronique Abadie**
- 15h30 : Les massages orofaciaux dans la prise en charge des difficultés de succion des bébés nés avec une séquence de Pierre Robin ou syndrome apparenté. **Prescilla Pozard – Aurélie Royer**
Echanges, autres expériences et projets à ce sujet
- 16h30 : Questions diverses et fin de la journée
- 17h : Réunion du directoire du réseau SPRATON 2023

Les news du réseau SPRATON

1. La relabélisation 2023

Résultats officiels divulgués

En attente de la publication au JO

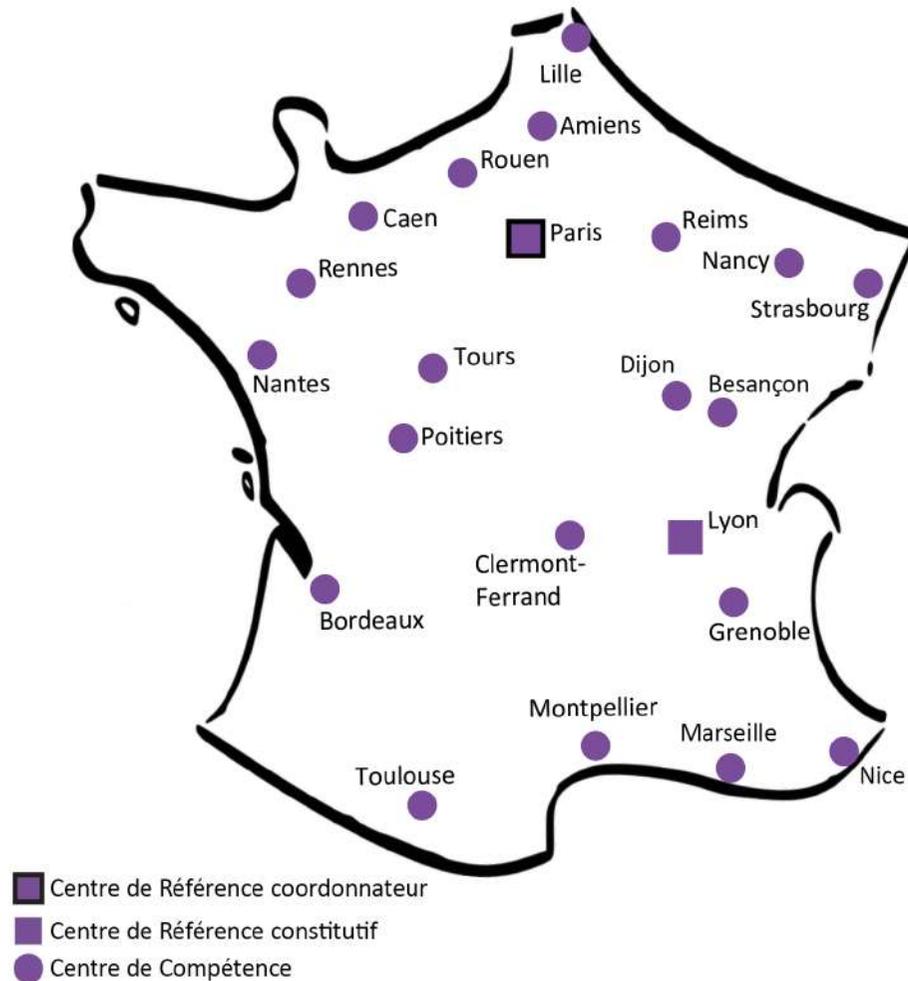
Financement début 2024 pour les nouveaux



5^{ème} quinquennat - 2023-2028



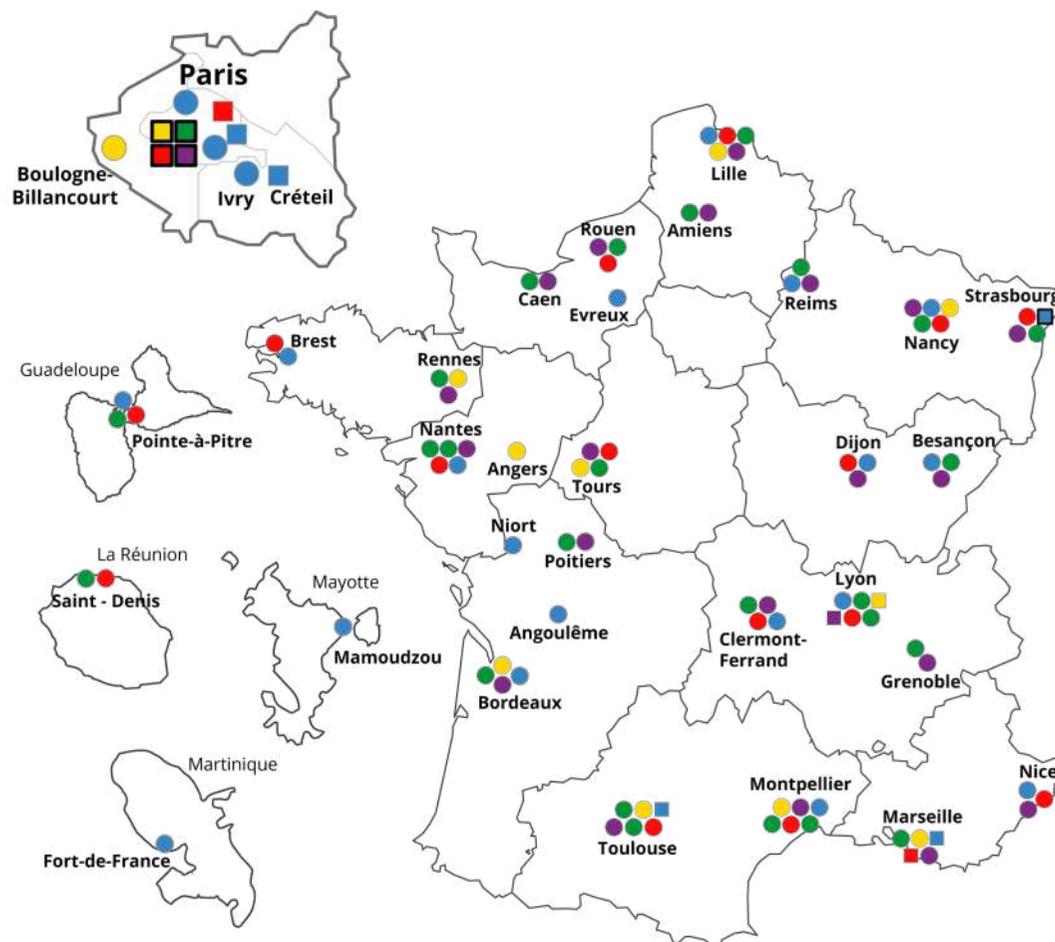
- ❖ CRMR coordonnateur : Necker
- ❖ 1 CRMR constitutif : Lyon
- ❖ 20 CCMR
 - Brest
 - Limoges
 - + Dijon (Julie Levasseur)
 - + Nice (Sonanda Bailleux)



● SPRATON
 ● MALO
 ● ORARE
 ● MAFACE
 ● CRANIOST

A l'échelle de la Filière : 104 centres

- ❖ 5 CRMR coordonnateurs : 4 Necker
1 Strasbourg
- ❖ 8 CRMR constitutifs : 2 Lyon
2 Marseille
1 Robert Debré
1 Rothschild
1 Mondor
1 Toulouse
- ❖ 91 CCMR





A l'échelle nationale des 23 Filières, 2323 centres de références/compétences MR

- ❖ 122 CRMR coordonnateurs
 - ❖ 393 CRMR constitutifs
 - ❖ 1721 CCMR
 - ❖ 87 CRC
- } + 602 centres financés (+ 26%) = 26% de budget supplémentaire ou une répartition à enveloppe constante ?

- officiel à la publication de l'arrêté au journal officiel (octobre ou novembre)
- mise à jour du site de la Filière, des plaquettes, poster, des membres et coordonnées de chaque équipe
- financement des nouveaux CRMR en 2024
sur rapport Piramig 2023 de l'activité 2022



Saisie des données



- Importance de la saisie dans BaMaRa : permet de justifier votre activité
- Importance d'un codage exhaustif et commun à tous les centres, en particulier ceux qui ont des financements MIG dont la part variable dépend de la file active, de l'activité, des CRP et des points Sigaps
- Recrutement d'ARC, 5 pour toute la filière TETECOUCO, 1 à Lyon et 1 à Paris, à trouver ++++

➤ **Plan National Maladies Rares 4 – lancé en 2023**

Désignation de 2 personnes qualifiées : Pr Agnès Linglart, Pr Guillaume Canaud

4 groupes de travail en cours de constitution :

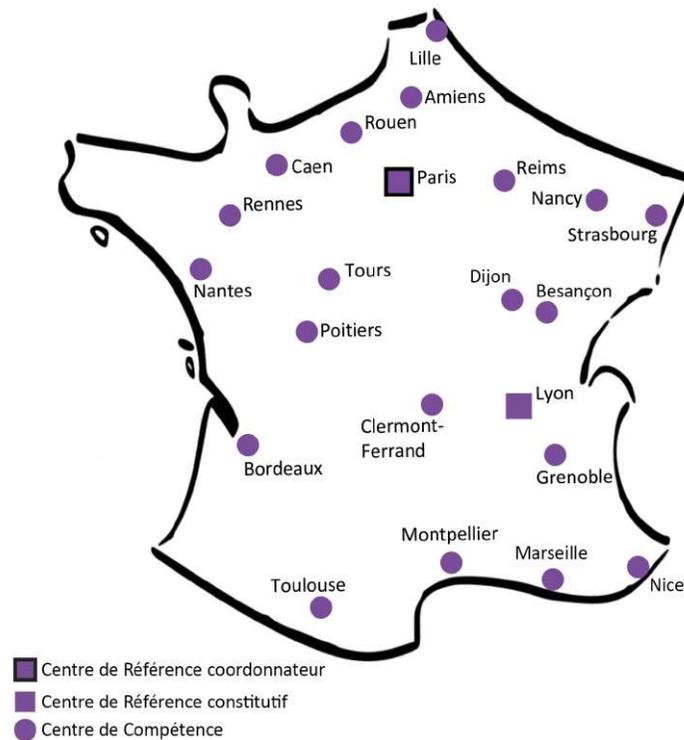
- parcours de vie et de soins (dont lien ville-hôpital, formation des professionnels, information)
- diagnostic (dont observatoire du diagnostic, médecine génomique, dépistage néonatal, foetopathologie)
- innovations et traitements
- collecte de données de santé et d'échantillons biologiques (soins, recherche)

➤ **Campagne de pré-indications pour le séquençage génomique**

deadline : 31 octobre. Robin isolé sporadique encore trop tôt – Robin associé déjà dedans

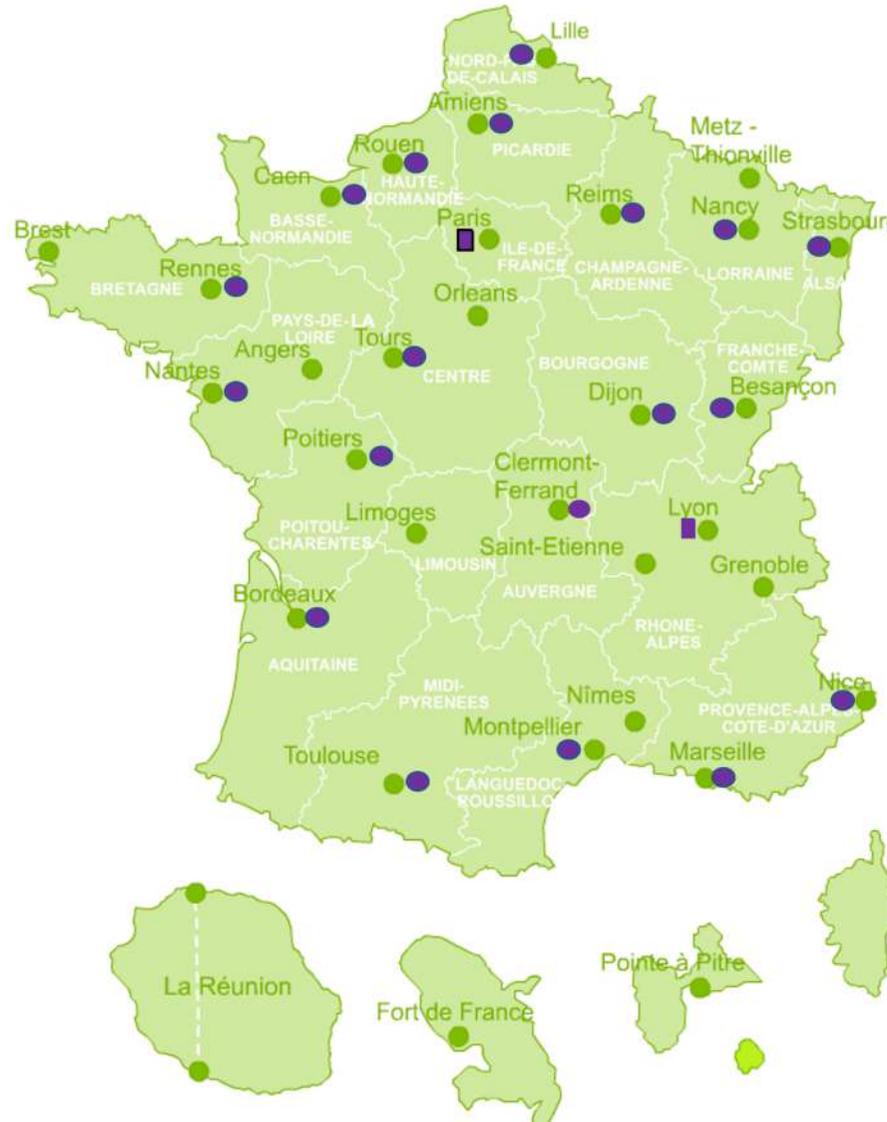
Et nous

Attention aux « trous dans la raquette » !



22 centres de références SPRATON pour 29 CHU + 3 CHR (Orléans, Metz, La réunion)

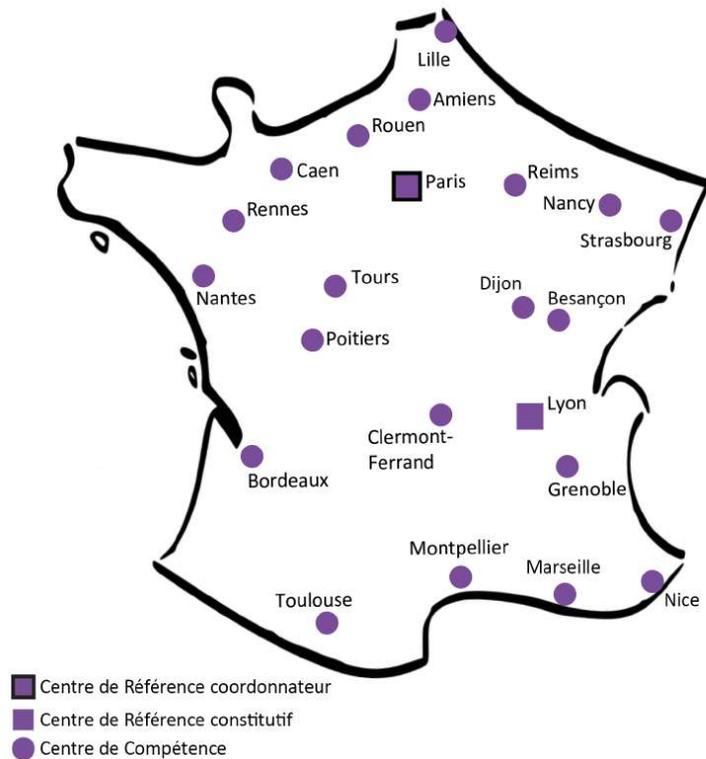
- Centre de Référence coordonnateur
- Centre de Référence constitutif
- Centre de Compétence
- CHU



29 CHU

- Amiens
- Angers
- Besançon
- Bordeaux
- Brest
- Caen
- Clermont-Ferrand
- Dijon
- Fort de France
- Grenoble
- Lille
- Limoges
- Lyon
- Marseille
- Montpellier
- Nancy
- Nantes
- Nice
- Nîmes
- Paris
- Pointe à Pitre
- Poitiers
- Reims
- Rennes
- Rouen
- Saint-Etienne
- Strasbourg
- Toulouse
- Tours

22 centres de références pour 135 GHT – 480 maternités



Les hôpitaux français sont regroupés en 135 GHT. Cette carte interactive, conçue par Hospimedia, invite à visualiser la nouvelle organisation du paysage hospitalier français. Seule une vingtaine d'hôpitaux (en noir) ont fait l'objet d'une dérogation et n'adhère à aucun groupement. Cliquez sur le GHT de votre choix pour connaître sa composition.

La carte des GHT





Un petit menton, une fente postérieure,

un trouble de succion...

Et si c'était un syndrome de Pierre Robin ?



Faire le diagnostic :

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



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

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

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

Quand transférer ?

- En cas de détresse respiratoire immédiate ou secondaire
 - En cas de malaise hypoxémique ou de désaturations < 85%
 - En cas d'intolérance au décubitus dorsal
 - En cas d'absence d'autonomie alimentaire au biberon et de la nécessité d'un soutien nutritionnel sur sonde
- Dans tous les autres cas, prendre contact pour un RV rapide

Que faut-il éviter ?

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



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

Quand le bébé peut-il rentrer à la maison ?

- Assez rarement au sortir de la maternité, le plus souvent au décours d'un transfert vers le Centre de Référence de votre région
- Quand il n'a aucune difficulté ventilatoire et que les recommandations inhérentes au couchage ventral ont été comprises par les parents
- Quand il boit bien avec une croissance pondérale satisfaisante
- Avec un RV de consultation dans la semaine avec un chirurgien maxillo-facial dans un CRMR ou un CCMR

Les news du réseau SPRATON



2. La nouvelle gouvernance, les missions du réseau

- Le directoire : Paris-Lyon-Filière-Tremplin-CCMR – réunion visio /2mois
Première réunion du directoire ce soir 13 octobre 17 heures
 - Membres du directoire : V Abadie et L Coutier, Samira, Delphine Vissac + les membres des groupes de travail :
 1. Formation, information, réseaux territorial V Abadie, Sébastien Blanc, Robin Pouyau, Sonanda Bailleux, C Lardennois
 2. Information site, docs ...: Delphine Vissac, Tom Toin, Samira Medjahed
 3. Recherche, nouvelles technologies. L Coutier, A Callies, Pauline Adnot, Agnès Giuseppi
- + les volontaires qui veulent nous rejoindre

Les news du réseau SPRATON

3. Ce qu'on a fait cette année

- Les RCP locales pour Necker et vous ?
- Les RCP nationales en Zoom/shareconfre, ça marche assez bien
- Les débuts de la TPP à Nantes et à Paris ... pas si simple

Jeudi 30 novembre 17 h 30

Jeudi 25 janvier 17h 30

Jeudi 28 mars 17 h 30

Jeudi 6 juin 17 h 30



Les news du réseau SPRATON

3. Ce qu'on a fait cette année

- La mise à jour du site SPRATON, en cours +++++

Description de chaque CCMR. Merci de répondre à Samira

- Sur le site TETECOUCO : **Podcast « Mots de têtes »**
 - ✓ Séquences de Pierre Robin
 - ✓ Syndrome CHARGE (à faire)

- **infOralité** avec l'hôpital Necker Enfants malades a pas mal démarré



Ce n'est pas parce que l'alimentation du petit enfant est naturelle qu'elle est simple pour tout le monde !

Vous trouvez que votre enfant mange mal
Vous n'êtes pas seuls

Manger est une aventure neuromotrice, sensorielle, relationnelle, biologique... complexe.



 Un espace parents

 Un espace professionnels

Découvrez le site web Inforalite.fr, le nouveau site d'information pensé par le groupe Oralité de l'hôpital Necker. De nombreux conseils, outils, témoignages, vidéos explicatives... Pour aider parents et professionnels dans la prise en charge des enfants présentant des difficultés alimentaires

➔ Rendez-vous sur Inforalite.fr



Les news du réseau SPRATON



3. Ce qu'on a fait cette année

- Plusieurs communications SFP, congrès d'ORL, SFRN, webinair SFChirPed
- Le PNDS « sevrage de la nutrition entérale »
- La brochure Séquence de Pierre Robin pour les nouveaux parents, en cours
- La participation aux guidelines Robin sequence sous l'égide de l'ERN



European
Reference
Networks

ERN CRANIO

Q Search...

MENU ≡

ERN CRANIO GUIDELINES

For some rare or complex conditions, there are no clinical guidelines available at present. For some diseases, these are available but some may require review and revision. There can be significant variability in the quality of existing clinical guidelines.

ERN CRANIO seeks to endorse, develop or revise existing clinical guidelines to ensure clinical recommendations are made available to clinicians, patients and their families/carers based on research of the highest quality.



GUIDELINE ON PIERRE ROBIN SEQUENCE

ERN CRANIO has developed a European guideline on Pierre Robin Sequence, which is published soon in the Journal of Craniofacial Surgery. A patient and family-friendly version will be developed as well.

Professional guideline

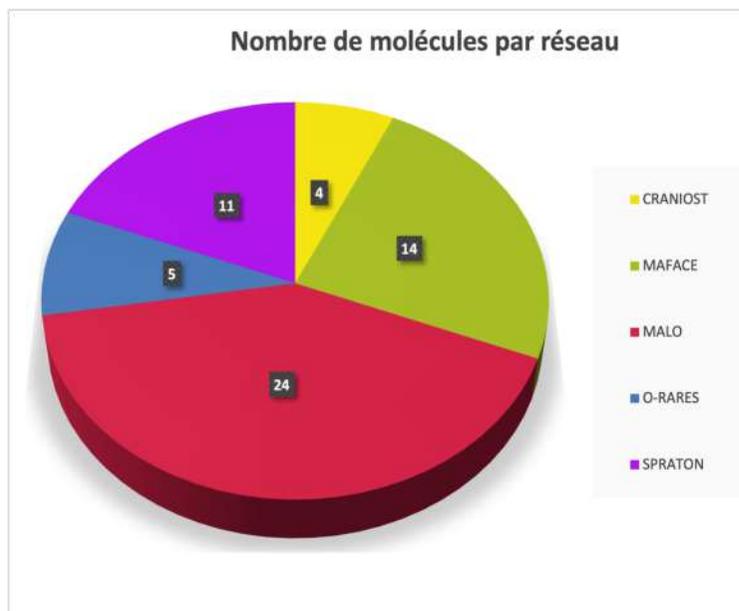


Observatoire du traitement

- Dans le cadre du PNMR 3: recensement des médicaments prescrits **hors autorisation de mise sur le marché (AMM)** par chaque filière
- Au printemps 2023: enquête auprès de tous les professionnels des **Centres Maladies Rares de la Filière** afin de compléter ce recensement, et y ajouter des informations concernant les modalités de traitement:
 - ✓ conditions de prescription,
 - ✓ voie d'administration,
 - ✓ dosage,
 - ✓ fréquence et
 - ✓ durée de traitement, âge des patients.



Exemple de médicaments hors AMM



- **Molécules de comblement** dans les défauts de volumes faciaux (microsomies craniofaciales, syndrome de Treacher-Collins, ...), l'amélioration des séquelles cicatricielles (fentes faciales), l'insuffisance vélo-pharyngée (fentes vélo-palatines).
- **Anesthésiques locaux et sédatifs** au cours des soins dentaires chez les enfants de moins de 4 ans, permettant d'éviter une anesthésie générale ;
- **Antiviraux et anti-angiogéniques** dans les formes agressives et résistantes de papillomatose respiratoire récurrente;
- **Inhibiteurs de la pompe à protons** dans le traitement des reflux gastro-oesophagiens (dont Séquence de Pierre Robin, malformations ORL) chez les enfants de moins d'un an ;
- **Cyproheptadine** comme orexigène
- **Myorelaxants** à usage local dans les agénésies musculaires faciales, paralysies faciales, arthrogryposes et malformations avec troubles de la déglutition entraînant un encombrement salivaire majeur ;
- **Antinéoplasiques** dans le traitement des malformations lymphatiques kystiques, des syndromes d'hypercroissance et de certains hémangiomes.

Les news du réseau SPRATON



3. Ce qu'on a fait cette année

- L'enquête auprès des familles, au printemps de la relabélisation

Budget 2023

- ▶ **enveloppes PNDS et ETP**
financement de projets autour de la rédaction ou mise à jour de PNDS
et mise en place de programme d'ETP

- ▶ **enveloppe Observatoire du diagnostic**
recrutement d'ARC régionalisés (5)
pour l'aide à BaMaRa + correction des données implantés dans
des centres

Les projets

1. Réponse à l'APP Formation de la filière TETECOU pour construire un webinaire

- ✓ Pour pouvoir candidater à cet appel à projets :
 - Être une association, un laboratoire ou un Centre de Compétence ou de Référence membre ou partenaire de la Filière TETECOU,
 - Avoir une personne physique porteuse du projet
- ✓ Les projets doivent répondre aux critères suivants :
 - S'adresser aux patients, familles, chercheurs, professionnels de santé ou au grand public,
 - Concerner le développement d'outils (livret, brochure, application mobile, vidéo, tutoriel, matériel pédagogique, module de formation, e-learning, MOOC, etc)
 - Former ou informer dans le périmètre de la Filière TETECOU,
 - Avoir une portée nationale



2. Projets de recherche Robin

1. Evaluation du développement à moyen terme des enfants traités par PPC: Acta Paediatrica 2023 – Alix Fleurance et al: October 2023 <https://doi.org/10.1111/apa.16979>
2. Dysrobin, résultats presque prêts
3. Evaluation gazométrique et polygraphique de l'obstruction ventilatoire du nourrisson SPR 0-6 mois, thèse de Médecine de Lucie Genet
4. La récurrence de l'obstruction ventilatoire à 7 ans (av ou ap pharyngoplastie)
5. Résultats sur la croissance maxillo-mandibulaire des ados, orthodontie
6. Effets de la prise en charge fonctionnelle des massages oro-faciaux sur la croissance faciale et la durée de la nutrition sue sonde (Recherche paramédicale très valorisée)
7. Effets sur la croissance faciale de la TPP versus DV versus VNI, par photos 3D
8. La génétique du Robin isolé familial +++++
+ poste d'infirmière coordinatrice du CRMR à Necker

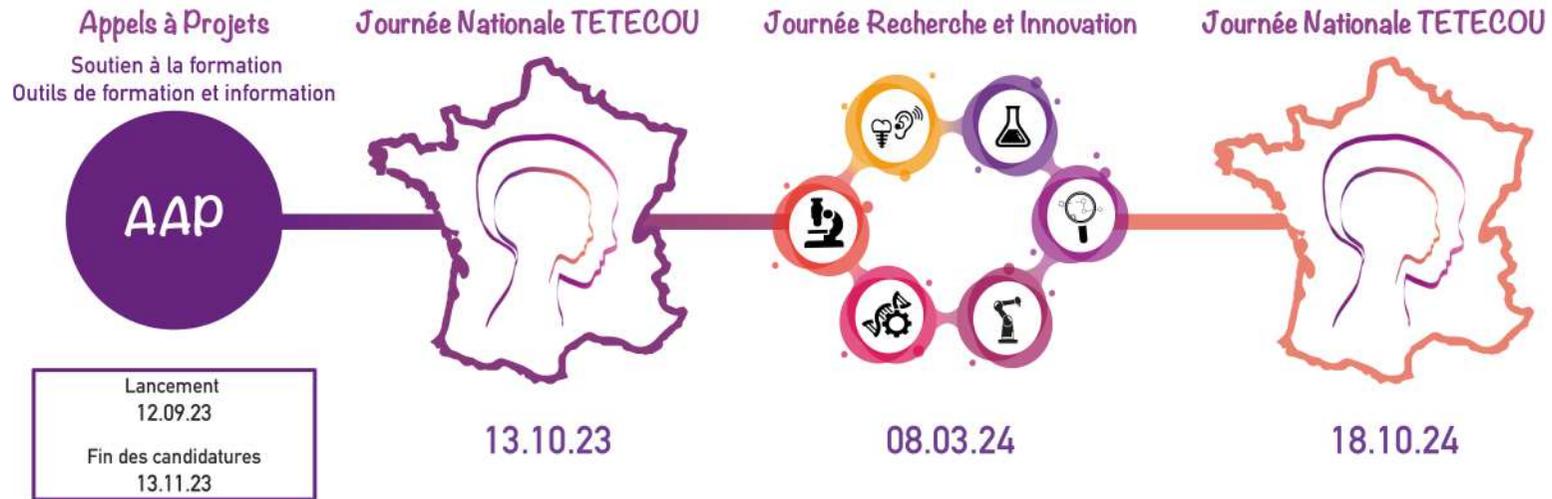
Projets filière 2024

- **Création de « webinaires recherche » - filière TETECOUCO**
 - ✓ Pour mettre en avant la recherche dans la filière et les différents réseaux

- **« Bulletin recherche » pour mettre en avant les projets de recherche au sein des différents réseaux de la filière**
 - ✓ Trimestriel

- **Formation FALC (Facile à Lire et à Comprendre) pour les professionnels du réseau intéressés**
 - ✓ Elaboration d'outils pour des publics spécifiques (consentement, fiche d'information, présentation d'un programme ETP)

Save the dates



4th International consensus meeting on Robin sequence
Jeudi 3 et Vendredi 4 avril 2025

Jeudi **19** et vendredi **20 SEPTEMBRE 2024**

6^{èmes} Journées
du Groupe **ORALITÉ**
de l'Hôpital Necker

ESPACE CHARENTON, 327 Rue de Charenton - 75012 Paris

Coordination scientifique :
Pr **Véronique ABADIE**

ESPACE CHARENTON, 327 Rue de Charenton - 75012 Paris

Journées parents-patients-professionnels
Syndrome CHARGE
CRESAM – Necker
Poitiers
10, 11 et 12 octobre 2024





Rencontre SPRATON
Vendredi 13 octobre 2023 - 14h - 17h



- **14h30 : Résultats de l'enquête auprès des familles et Actions de l'association Tremplin –syndrome de Pierre Robin**
Delphine Vissac, Véronique Abadie, Samira Medjahed
- **15h15 : La transition enfant/adulte - Comment améliorer nos pratiques ?** **Véronique Abadie**
- **15h30 : Les massages orofaciaux dans la prise en charge des difficultés de succion des bébés nés avec une séquence de Pierre Robin ou syndrome apparenté.** **Prescilla Pozard – Aurélie Royer**
Echanges, autres expériences et projets à ce sujet
- **16h30 : Questions diverses et fin de la journée**
- **17h : Réunion du directoire du réseau SPRATON 2023**