

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

FES



Année 2011

Thèse N° 052/11

LES FENTES LABIALES

(A propos de 51 cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 28/03/2011

PAR

Mlle. BELHAJ NABILA

Née le 23 Janvier 1985 à Fès

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Fente - Enfant - Chirurgie

JURY

M. BOUHARROU ABDELHAK.....	PRESIDENT
Professeur de Pédiatrie	
M. BOUABDALLAH YOUSSEF.....	RAPPORTEUR
Professeur agrégé de Chirurgie pédiatrique	
M. HARANDOU MUSTAPHA.....	} JUGES
Professeur agrégé d'Anesthésie réanimation	
M. OUDIDI ABDELLATIF.....	
Professeur agrégé d'Oto-Rhino-Laryngologie	
M. AFIFI MY ABDRAHMANE.....	} MEMBRE ASSOCIE
Professeur agrégé de Chirurgie pédiatrique	
M. RAMI MOHAMED.....	
Professeur assistant de Chirurgie pédiatrique	

PLAN

Liste des abréviations	4
Introduction	5
Historique	8

PREMIERE PARTIE

Embryologie des fentes labio-palatines.....	11
I- Les bourgeons faciaux	12
II- Le fusionnement des différents bourgeons	13
A- Les crêtes neurales céphaliques	13
B- La mort cellulaire embryonnaire	14
C- La fusion des bourgeons faciaux	16
Anatomie des fentes labio-maxillaires	18
I- Anatomie de la région labiale	19
A- Une lèvre normale	19
B- La lèvre supérieure	21
C- Le squelette nasal	27
II- Caractéristiques morphologiques de la lèvre pathologique	31
A- Les muscles dans les fentes labiales et palatines.....	31
B- Anatomie et évolution du squelette facial dans les fentes labio-palatines	32
Classification	37
I- Classification de Veau	38
II- Classification internationale : classification de Kernahan et Stark.....	42
III- La classification moderne	45
Génétique et formes syndromiques	48
I- Epidémiologie des fentes labiales	49
II- Etiopathogénie	51
III- Génétique.....	52
A- Les facteurs génétiques	52
B- Environnement	57
C- Les formes syndromiques	58
Diagnostic et impact psychologique	64
I- Diagnostic.....	65
A- Circonstances de découverte	65

B- Diagnostic positif	65
II- Impact psychologique	68
A- Impact psychologique pour les parents	68
B- Impact psychologique et cognitif pour le patient	70
C- Importance d'une prise en charge psychologique précoce des familles d'enfants porteurs de FLP	72
Traitement chirurgical des fentes labiales	74
But du traitement initial dans les fentes labiales et labio-maxillaires.....	75
La chéiloplastie	77
Les différents procédés techniques pour les fentes unilatérales	79
A- Méthode de Veau	79
B- Procédé de Millard	81
C- Procédé de Tennisson-Malek	85
D- Procédé de Malek ou double Z	87
E- Techniques modifiées	89
Les différents procédés utilisés pour les fentes labiales bilatérales	90
A- La technique de Veau	90
B- Les techniques à lambeaux	91
Fentes syndromiques : approche multidisciplinaire	93
Chéilorhinoplasties primaires	94
Les séquelles naso-labiales	95

ETUDE PRATIQUE

Matériel et méthodes	97
Résultats	101
A- Diagnostic	102
✓ L'interrogatoire.....	102
✓ L'examen clinique.....	106
✓ Modalité alimentaires du nouveau-né atteint de fente labiomaxillaire ou vélopalatine.....	111
B- Traitement des fentes labiales au Service de Chirurgie Pédiatrique	112
C- Période postopératoire	115
D- Analyse des résultats	117
E- Quelques images iconographiques de notre série.....	120
Discussion	129
A- Etude épidémiologique.....	130
1- L'âge	130
2- Le sexe.....	133
3- Le siège de fente	134
4- Fente palatine associée	135
B- Diagnostic et impact psychologique.....	136
C- Traitement	137
1- Les différents procédés techniques	137
2- Les résultats.....	141
3- Les suites postopératoires	142
Conclusion	144
Résumé	147
Bibliographies	153

LISTE DES ABREVIATIONS

ATCD:	Antécédents
FL :	Fente labiale
FP:	Fente palatine
FLP:	Fente labio-palatine
FL et / ou P:	Fente labiale et /ou palatine
FLAP:	Fente labio-alvéolo-palatine
J:	jour
SA:	Semaine d'aménorrhée
M:	masculin
F:	féminin
Unilat:	unilatéral
Bilat:	bilateral
U:	unilateral
B:	bilateral
G:	gauche
D:	droite
Vit A:	vitamine A
CHU:	Centre Hospitalier Universitaire
EEC:	Ectrodactyly, ectodermal dysplasia, cleft lip and palate
ECP:	Ectrodactyly, cleft palate
PDV:	Perdue de vue
SNC:	Système nerveux central
N.B:	noter bien
NSE :	niveau socio-économique

INTRODUCTION

- La fente labiale est la malformation congénitale la plus fréquente des malformations maxillo-faciales. Elle est qualifiée très souvent d'un terme zoologique « Bec de lièvre » ou « gueule de loup », accentuant l'impact psychologique de la malformation, notamment chez les parents pouvant entraîner un drame familial devant cet enfant tant désiré.
- Les fentes labio-maxillo-palatines résultent d'une absence ou insuffisance de fusion de la lèvre supérieure, du rebord alvéolaire du maxillaire, du palais osseux et du voile du palais. La fente est unilatérale droite ou gauche, ou bilatérale et peut alors être symétrique ou asymétrique.
- Bien souvent la naissance de cet enfant, provoque des problèmes sociaux où la responsabilité des parents ou du moins de l'un deux est mise en cause. Parfois, la famille attribue la malformation à des phénomènes magiques, ou encore à une malédiction.
- La fente labiale est une disgrâce physique évidente qui pénalise l'enfant dès sa naissance et constitue pour les parents une tare dont ils recherchent l'origine et qu'ils désirent voir corriger au plus vite.
- Au moment du diagnostic avant ou à la naissance, c'est au médecin qu'incombe le rôle délicat de répondre aux questions des parents angoissés et de les rassurer, sur l'avenir de cette malformation grâce aux progrès accomplis dans les techniques de sa réparation, ce qui permettra de rendre à l'enfant plus tard une vie associative et relationnelle normale.

- Rares sont les maladies qui ont suscité autant l'intérêt des auteurs, et ce tant pour sa transmission héréditaire qui est restée méconnue jusqu'en 1969, que pour la classification de ces formes anatomo-cliniques, longtemps controversée ; et surtout pour sa réparation laquelle a stimulé de nombreux chirurgiens.

C'est pour ces raisons, que nous avons jugé utile d'analyser successivement ces difficultés à la lumière de l'expérience du Service de Chirurgie Pédiatrique de CHU Hassan II de Fès.

Les objectifs de notre travail sont :

- Etudier le profil épidémiologique de la maladie
- Connaitre la maladie dans ses différents aspects
- Savoir prendre en charge la maladie à ses différentes étapes
- Decrire les techniques utilisées et les comparer
- Etudier les différents paramètres cliniques, thérapeutiques et pronostic et les comparer avec ceux de la littérature.

HISTORIQUE

Au musée archéologique de Corinthe en Grèce est exposée une tête ridicule, qui présente un type conventionnel d'acteur comique, elle remonte au siècle IV avant J.C selon still Well. [1]

L'apparence irrégulière de cette figure reproduit l'aspect général d'une personne née avec un bec de lièvre. Lors d'un examen attentif avec une lumière qui projette une ombre à travers le côté gauche de la figure, c'est évident que l'artiste, a représenté les repères classiques d'une fissure congénitale de la lèvre supérieure, avec l'asymétrie nasale associée.

D'un point de vue médical, cette sculpture réalisée depuis 2 300 années est une découverte impressionnante, c'est particulièrement remarquable que l'artiste inconnu, avait un tel degré de connaissance à propos de la morphologie complexe de la fissure labiale, et de ce fait il a représenté avec exactitude certaines anomalies anatomiques, qui ne sont devenues bien connues que depuis des années seulement.

La déformation de la lèvre et du nez a été modelée à grands détails avec une exactitude quasi scientifique. Par conséquent, cette déformation avait un retentissement socioprofessionnel très important, en effet, le porteur de la fissure devait tolérer son incapacité et pouvait utiliser sa malformation comme un avantage, dans sa vie professionnelle.

Il pourrait avoir existé une tendance à sélectionner des gens avec ce type de malformation pour effectuer des scènes comiques, ou bien, la profession pourrait avoir été héritée dans les familles qui avaient une haute incidence de cette déformation.

PREMIERE PARTIE

EMBRYOLOGIE DES
FENTES LABIO-
PALATINES

Les fentes labiales et labio-maxillaires constituent des anomalies précoces du développement céphalique.

Cette morphogenèse dépend des propriétés développementales des cellules des crêtes neurales, tant sur le plan qualitatif que quantitatif et leur rôle dans l'embryogenèse précoce des bourgeons faciaux et des structures cervico-thoraciques antérieures et l'importance des phénomènes de mort cellulaire embryonnaire dans la morphogenèse de tissus et structures de l'embryon. [2]

I. Les bourgeons faciaux : [3]

A la fin du 1er mois, l'embryon humain est branchial et caudé. On admet qu'il sera complètement développé vers la fin de la 5ème semaine. L'extrémité céphalique est très développée et rabattue sur la face ventrale.

Le stomodéum ou bouche primitive de l'embryon est entouré de cinq bourgeons faciaux. (figure 1)

1. Le bourgeon frontal :

Unique, volumineux, forme le plafond du stomodéum. Il contient le prosencéphale lequel émet deux évaginations latérales : les 2 vésicules optiques qui induisent à un épaissement épiblastique ou placodes cristalliniennes. Plus ventrales et plus près du stomodéum, à la 4^{ème} semaine, apparaissent les placodes olfactives, sous forme de deux épaissements épiblastiques.

2. Les deux bourgeons maxillaires supérieurs :

Ils limitent latéralement le stomodéum.

3. Les deux bourgeons mandibulaires :

Sont d'emblée soudés sur la ligne médiane et constituent le bord ventral du stomodéum.

II. Le fusionnement des différents bourgeons :

Crêtes neurales- mort cellulaire- bourgeonnement de la face.

A. Les crêtes neurales céphaliques : [3]

Les crêtes neurales sont des groupements cellulaires transitoires qui se séparent de la gouttière neurale avant la fermeture de cette dernière en un tube, vers la fin du 1^{er} mois embryonnaire. Au niveau céphalique, leur comportement biologique a été analysé par N. Le Douarin. Il est caractérisé par leurs territoires d'origine, leur mode de migration, leur rôle dans le déterminisme volumétrique des bourgeons faciaux et cervicaux, et les divers phénotypes cellulaires exprimés sur leur site de migration au sein des bourgeons.

Les cellules des crêtes neurales céphaliques sont territorialisées.

Le 30^{ème} j, elles migrent d'un segment de la gouttière neurale vers un territoire embryonnaire facial ou cervical :

- Les crêtes neurales prosencéphaliques migrent vers le bourgeon naso-frontal.
- Les crêtes neurales mésencéphaliques migrent vers les bourgeons maxillaires mandibulaires et l'œil.
- Les crêtes neurales rhombencéphaliques migrent vers les arcs branchiaux et aortiques.

En général, les crêtes neurales céphaliques migrent vers la face ventrale du tube neural, sous l'ectoderme dans un espace acellulaire riche en collagène et en fibronectine.

Sur les sites de migration, elles se différencient en phénotypes cellulaires variés et se divisent, elles assurent ainsi le développement volumétrique des bourgeons faciaux et contribuent à leur confluence et leur fusion. Sont ainsi produits des tissus osseux, cartilagineux, dermiques, dentaires et musculaires, etc....

Ainsi, la face, constituée de l'ectomésenchyme des crêtes neurales céphaliques est un "marqueur" de la neurulation. La face et le cou sont constitués de territoires encéphalo-faciaux et encéphalo-cervicaux. Les malformations faciales sont des neurocristopathies et sont souvent associées à d'autres malformations de la neurulation.

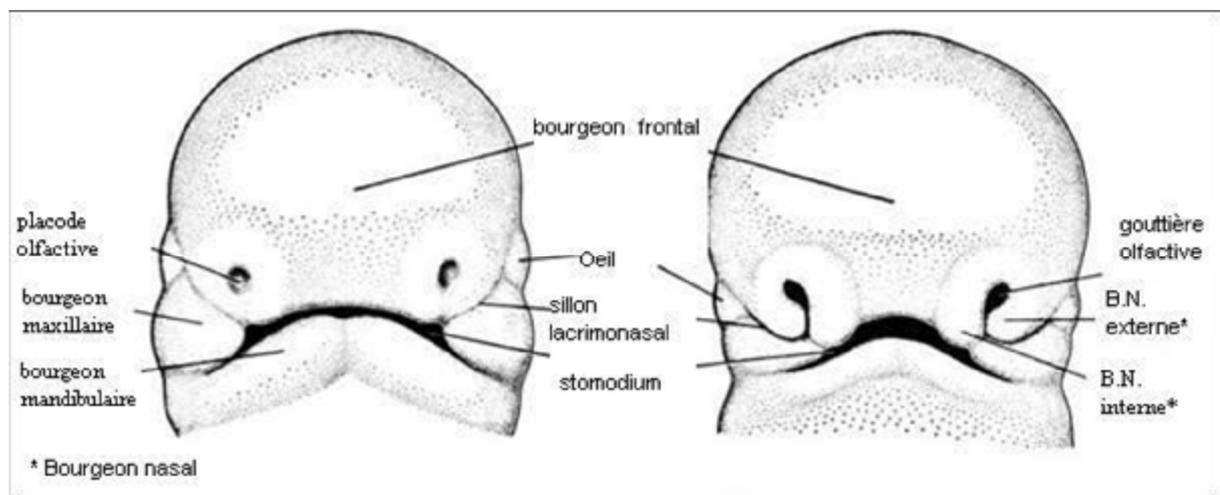


Figure 1 : 5-6^{ème} semaine: formation des bourgeons de la face [3]

B. La mort cellulaire embryonnaire : [2]

Il s'agit d'un phénomène biologique, basal, nécessaire à la morphogenèse et à l'organogenèse de nombreux tissus (mort neuronale du cerveau, disparition de structures transitoires, telles que pronéphros, mésonephros ...).

Ainsi la fusion des bourgeons faciaux demande non seulement une bonne "qualité" tissulaire du mésenchyme constitutif, mais également la mort cellulaire de l'ectoderme du revêtement des bourgeons faciaux.

La fusion des bourgeons nasaux internes et maxillaires entre le 35^{ème} et le 40^{ème} J permet l'organogenèse normale de la lèvre supérieure et des maxillaires. La défaillance de ce processus par non-mort cellulaire est responsable de la constitution de fente.

Green et Pratt ont démontré le rôle des enzymes lysosomiaux des bordures ectodermiques des procès palatins, dans le phénomène de mort cellulaire, lors de la fusion de ces derniers pour former le palais secondaire chez le rat. Ces auteurs ont provoqué des fentes palatines "in vitro" par blocage enzymatique de ce phénomène. La topographie de la fente permet d'identifier le bourgeon responsable.

Malgré la présence de la fente, la différenciation tissulaire faciale se poursuit en temps : Os, cartilages, derme, dents, et muscles se différencient normalement.

Par contre, la présence de celle-ci perturbe l'anatomie régionale. Le contingent odontoblastique destiné à l'incisive latérale est souvent clivé en deux ; deux incisives naines se développent alors sur chaque berge. La fente perturbe encore l'organogenèse musculaire facial. Les cellules présomptives musculaires de la crête neurale migrent à partir du territoire rhombencéphalique et envahit la face vers le 45^{ème} jour.

La présence de la fente gêne la migration myoblastique. Les myoblastes se massent sur la berge externe et s'y différencient. Ils ne peuvent atteindre ni la région du tubercule latéral de la sous-cloison, ni le reste du bourgeon interne.

C. La fusion des bourgeons faciaux : [4]

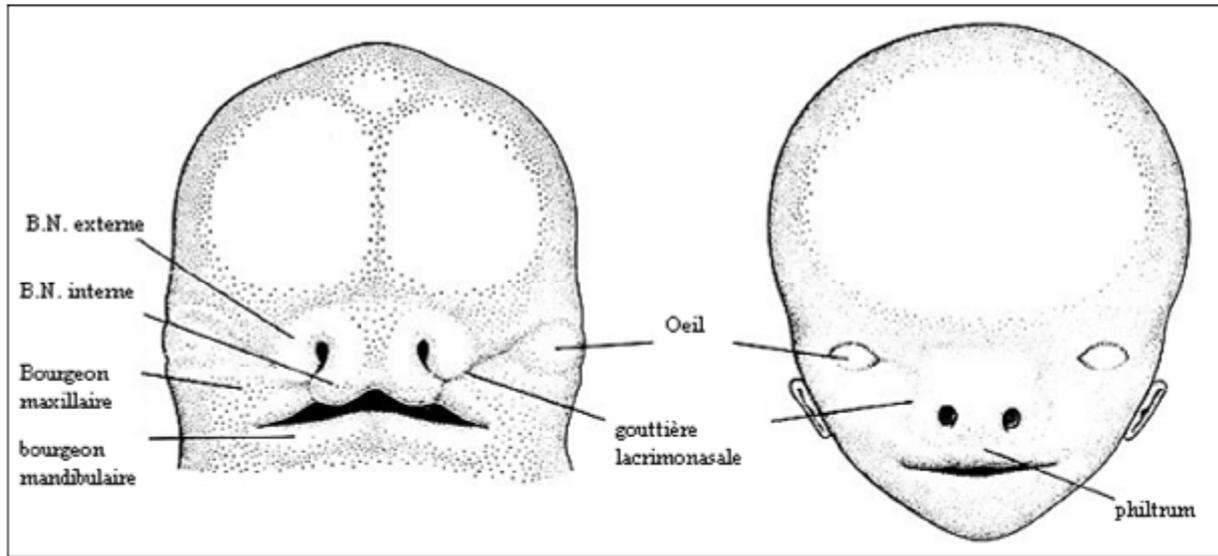


Figure 2 : 7-10^{ème} semaine : fusion des bourgeons nasaux internes et nasaux externes [4]

Au cours de la 6^{ème} semaine, les bourgeons maxillaires viennent au contact des bourgeons nasaux internes et externes, puis vont fusionner (figure 2). Les bourgeons sont constitués de mésenchyme entouré d'ectoderme. Ce phénomène de fusion nécessite au moins que soient assurées trois conditions biologiques :

- Un développement volumétrique suffisant des bourgeons.
- La compétence de l'ectoderme de recouvrement des bourgeons pour la mort cellulaire assurant leur accollement.
- Des propriétés physico-chimiques du liquide amniotique concernant la température, la composition biochimique, la tensio-activité.

Les contacts fusionnels entre les bourgeons vont constituer un mur épithélial. Celui-ci va disparaître par la mort cellulaire et permettre la constitution d'un massif cellulaire mésenchymateux, le palais primaire. Le défaut de fusion, qu'elle qu'en soit la cause, va entraîner une fente labiale ou labio-alvéolaire, ou fente du palais primaire.

Au cours de la 7^{ème} semaine, les bourgeons maxillaires continuent leur développement et donnent en arrière le palais secondaire (figure 3) avec fusion progressive d'avant en arrière des procès palatins. La fusion suppose là encore un phénomène de mort cellulaire de l'ectoderme de recouvrement des berges palatines, mais également la descente de la langue dans la cavité buccale. Le défaut de fusion qu'elle qu'en soit la cause va créer une fente vélo-palatine ou fente du palais secondaire.

Dans le cas d'une fente complète labiale et palatine, c'est l'anomalie du palais primaire qui gêne secondairement la formation du palais secondaire, entraînant ainsi l'association des deux fentes.

Ainsi ces acquisitions embryologiques permettent de mieux analyser les anomalies locales, telles que musculaires et dentaires, conséquences de la fente et de pratiquer la chirurgie réparatrice conformément aux données de l'anatomie de la malformation.

Ces acquisitions sont autant des voies des recherches pour l'avenir. Les fentes labio-maxillaires demeurent d'exemplaires énigmes naturelles de la pathologie du développement facial.

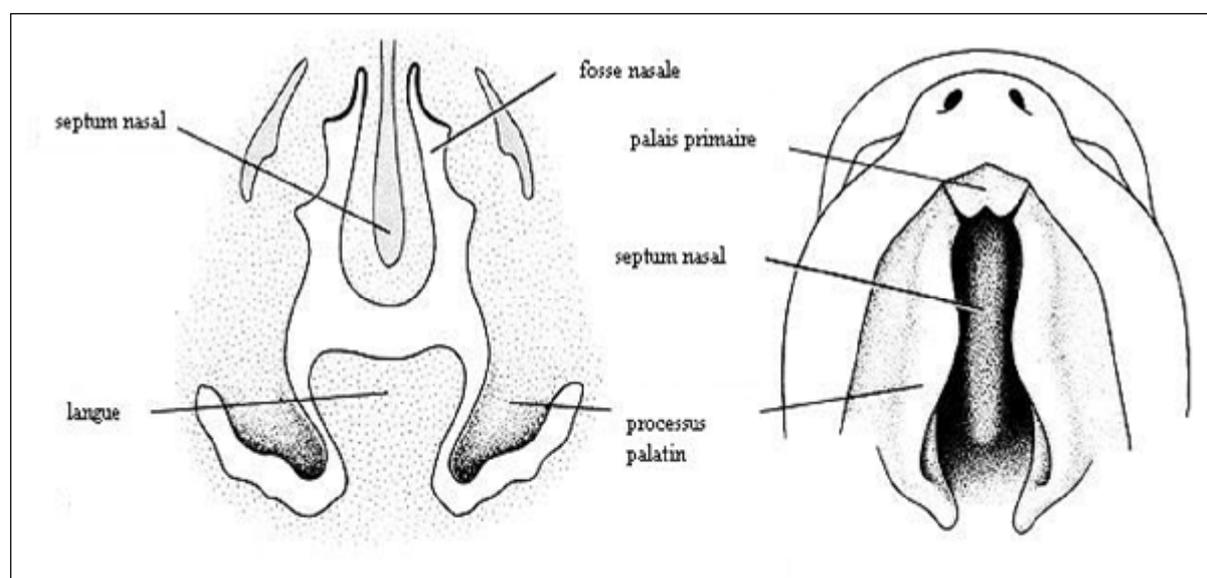


Figure 3 : 7^{ème} semaine : Après formation du palais primaire, formation du palais secondaire[4]

ANATOMIE DES
FENTES LABIO-
MAXILLAIRES

Avant d'envisager la technique chirurgicale proprement dite, il importe de rappeler les éléments anatomiques essentiels de la lèvre normale, du nez et du maxillaire supérieur, les déformations morphologiques en rapport avec la malformation, enfin l'anatomie de celle-ci, clef de la dissection et du geste chirurgical.

I. Anatomie de la région labiale : [5]

A. Une lèvre normale (figure 4) :

Elle présente à décrire trois plans, un plan superficiel de recouvrement, un plan musculaire, un plan postérieur ou interne représentant la face profonde ou muqueuse de la lèvre.

1) Le plan superficiel :

Ses dimensions sont variables selon les sujets, il comporte:

- La lèvre rouge ou vermillon, lèvre muqueuse, plus ou moins épaisse, mais dont la longueur et la hauteur sont égales à celles de la lèvre inférieure.
- La jonction cutanéomuqueuse, qui donne à la lèvre un aspect qui marque en partie la personnalité de chaque individu, il faut la respecter: la conserver ou la restituer.

Cette ligne sinueuse est surmontée d'une crête dont la saillie variable selon les individus accroche la lumière. Elle comprend, depuis les commissures labiales, deux courbes symétriques en forme de "S" aplati, séparées par un arc central à concavité supérieure, l'arc de Cupidon, dont le sommet (C) est strictement médian, de largeur variable, cet arc a pour repère le sommet des crêtes philtrales (B).

- La lèvre blanche, symétrique par rapport à un axe tendu de la base de la cloison nasale ou columelle au sommet de l'arc de cupidon, présente une dépression centrale, le philtrum limité latéralement par les deux crêtes philtrales, légèrement obliques en bas et en dehors et dont le relief s'amenuise de la base de la columelle aux extrémités latérales de l'arc de cupidon (B). De profil, le rebord cutanéomuqueux est projeté en avant.

2) Le plan musculaire (figures 5- 6) :

Il est formé essentiellement du muscle orbiculaire des lèvres, celui-ci présente trois faisceaux :

- Le demi-orbiculaire supérieur ou faisceau principal tendu d'une commissure à l'autre et constitué de fibres musculaires parallèles réalisant le bord libre de la lèvre. Il constitue toute l'épaisseur de la lèvre rouge, son bord supérieur déborde légèrement au dessus du bord cutanéomuqueux, il est surmonté de l'artère coronaire.
- Le faisceau incisif supérieur, tendu de la commissure aux crêtes philtrales.
- Le faisceau accessoire ou naso-labial tendu des commissures à la base de la columelle.

Le muscle orbiculaire intrinsèque reçoit les terminaisons des muscles dits extrinsèques : releveur de la lèvre supérieure, releveur superficiel du nez et de la lèvre, zygomatique, buccinateur. Ces muscles viennent se terminer sur l'orbiculaire et la peau de la lèvre. Ces qualités prennent toute leur valeur non seulement dans, la mimique mais aussi dans la parole, en particulier dans l'énoncé des phonèmes labiaux.

3) La face muqueuse :

Ou face postérieure de la lèvre supérieure, forme, avec la fibromuqueuse gingivale, le profond sillon gingivo-labial ou vestibulaire, un peu effacé sur la ligne médiane par un repli muqueux, le frein.

4) Vascularisation, innervation et drainage lymphatique (figure 7) :

De chaque côté, naissent de la faciale, une artère coronaire inférieure et une artère coronaire supérieure, qui s'anastomosent sur la ligne médiane, constituant un cercle artériel complet, situé entre la couche musculaire et la couche glandulaire, et proche du bord libre.

Le système veineux, chemine au dessous de la peau, formant un réseau richement anastomosé et indépendant des artères. Ces veines aboutissent aux veines faciales et sous mentales.

Le drainage lymphatique se fait vers les ganglions sous-maxillaires et sus-hyoïdiens.

L'innervation motrice est assurée par les rameaux du nerf facial (VII) alors que l'innervation sensitive et sécrétoire est assurée par des rameaux du nerf trijumeau (V).

B. La lèvre supérieure :

La lèvre supérieure repose sur un squelette osseux. L'arc maxillaire est formé, dans sa partie médiane, par la réunion des deux os maxillaires supérieurs. Il est essentiel, dans la chirurgie des fentes labiales, de reconstituer un arc maxillaire valable, de relief normal. La qualité du résultat plastique, ainsi que du résultat fonctionnel : en effet, l'articulé dentaire est l'élément essentiel d'un bon résultat tant sur la mastication que sur la statique finale de la lèvre.

Le squelette de l'étage moyen de la face, dans sa partie antérieure, est constitué par les deux os maxillaires supérieurs. Ils se rejoignent à la partie médiane

dans leur portion inférieure, pour former la crête nasale, ou l'épine nasale antérieure, sur laquelle va venir s'insérer la cloison cartilagineuse des fosses nasales. La branche montante du maxillaire supérieur forme avec les os propres du nez la partie latérale et haute du sinus piriforme.

Branche montante du maxillaire supérieur, os propres du nez et épine nasale du frontal forment le squelette osseux de la base du nez dans sa partie supérieure.

Le plan endonasal est fortement adhérent au squelette nasal. Au contraire, les téguments superficiels sont séparés de celui-ci par une couche de tissus cellulaire mince, mais très lâche, qui permet une mobilisation des téguments sur le squelette.

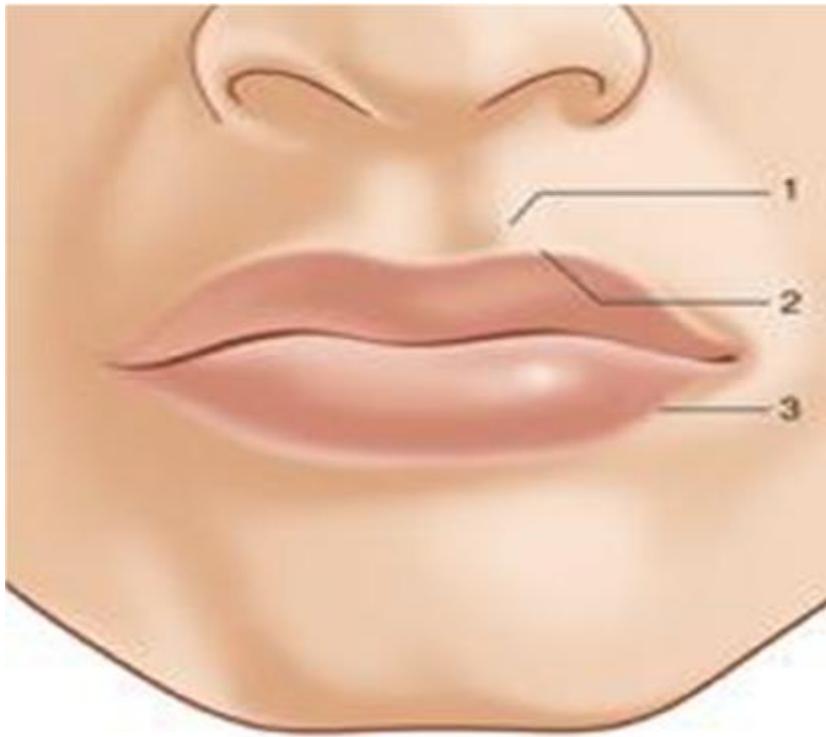


Figure 4 : topographie labiale. 1.crêtes philtrales. 2.arc de cupidon. 3.jonction cutanéomuqueuse. [6]

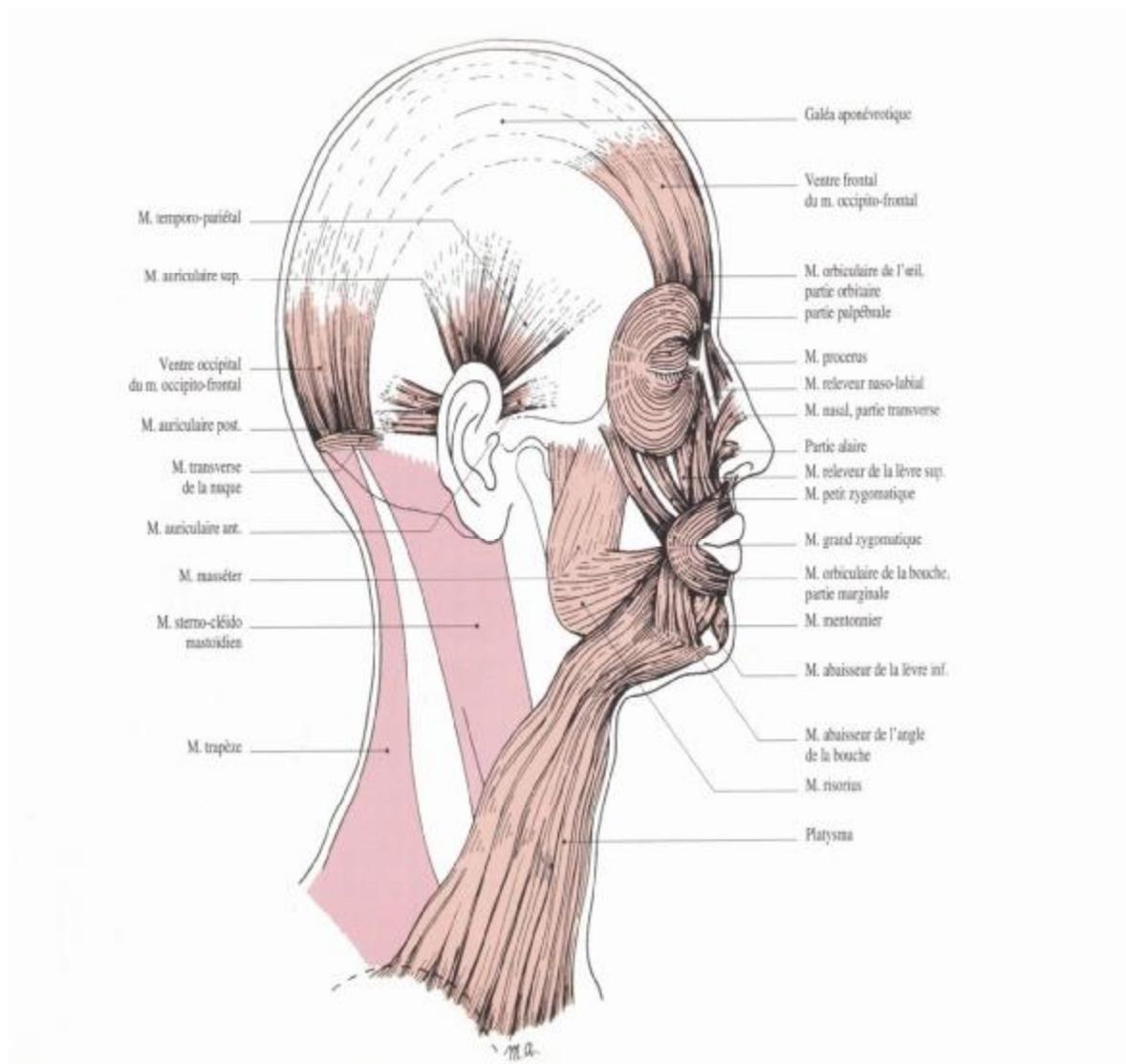


Figure 5 : Anatomie musculaire. Vue latérale droite du système musculo-aponévrotique superficiel de la tête et du cou [6]

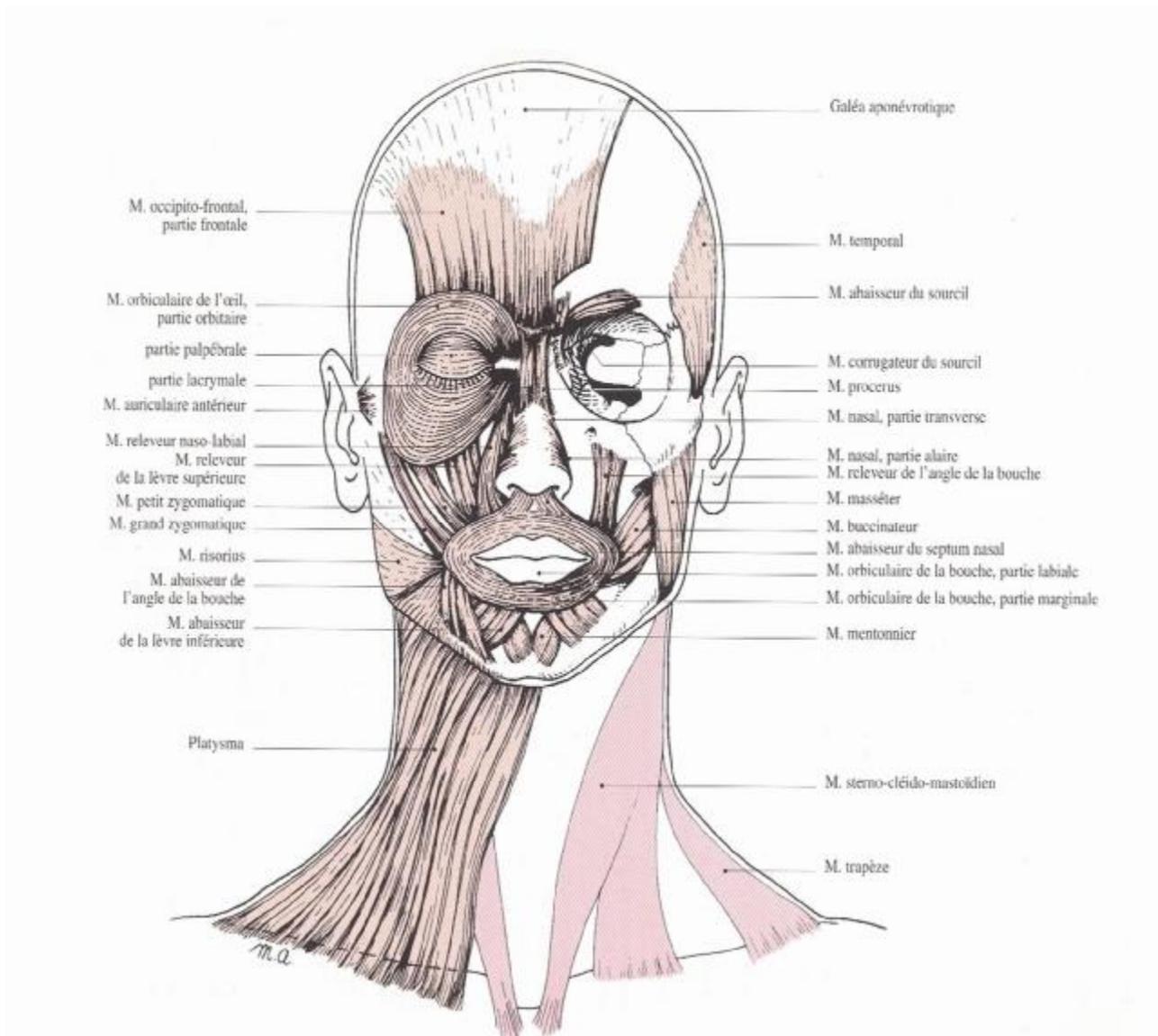


Figure 6: Anatomie musculaire. Vue antérieure du système musculo-aponévrotique superficiel de la tête et du cou. A droite du dessin certains muscles superficiels sont réséqués pour laisser voir les muscles profonds. [6]

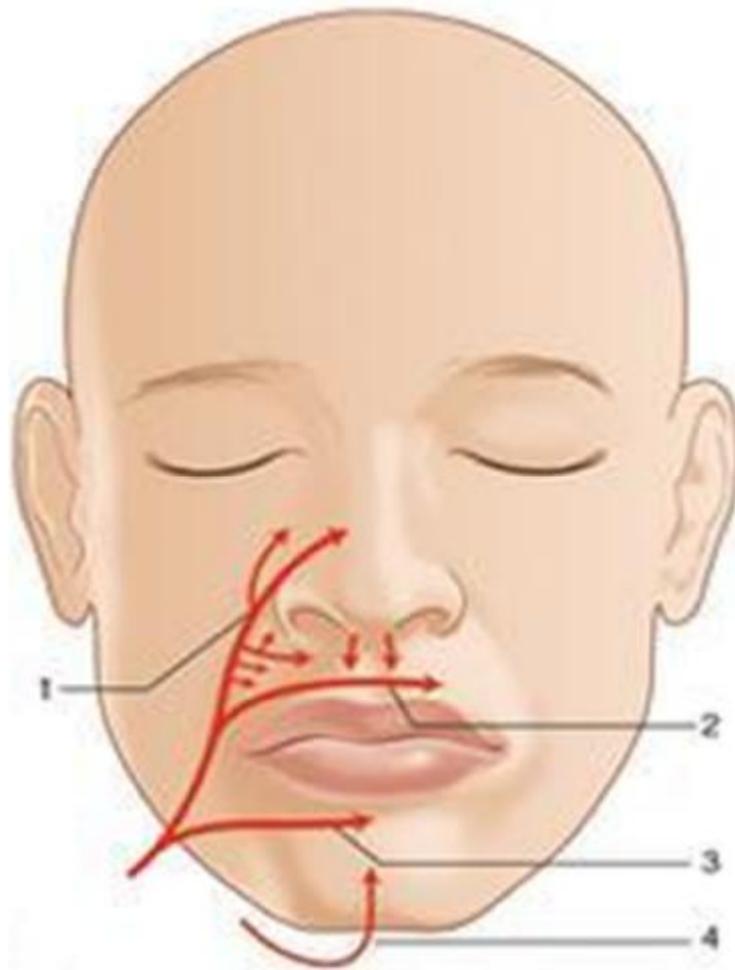


Figure 7 : vascularisation artérielle. 1.artère faciale. 2. Coronaire supérieure. 3.coronaire inférieure. 4.artère sous mentale [6]

C. Le squelette nasal :

Il comporte deux portions : l'une supérieure et osseuse, l'autre inférieure est cartilagineuse.

1. Le squelette osseux est formé de : (figure 8)

- branche montante du maxillaire supérieur, des os propres du nez et de l'épine nasale du frontal pour la portion latérale de sa base ;
- la lame verticale du vomer qui constitue la partie postérieure de la cloison sagittale des fosses nasales. Elle est située en arrière de la pyramide nasale ;
- la lame perpendiculaire de l'éthmoïde, mince lame osseuse, sagittale, participe à la constitution de la cloison des fosses nasales.

Par son bord antérieur, elle s'unit en haut à l'épine nasale du frontal, en bas, par son bord antéro-inférieur, au cartilage de la cloison. Par son bord postérieur, elle s'unit à la lame verticale du vomer.

2. Le squelette cartilagineux est constitué par :

Le cartilage de la cloison au milieu, latéralement par les cartilages triangulaires ou latéraux-supérieurs, et les cartilages alaires ou latéraux-inférieurs.

- a) Le cartilage de la cloison (figure 9), de forme quadrangulaire, participe, au sommet de la pyramide nasale par son extrémité tout antérieure ; son bord antéro-supérieur constitue celui de la lame perpendiculaire de l'éthmoïde ; il forme la partie moyenne de l'arête nasale.

Le bord antéro-inférieur qui part de l'épine nasale antérieure du maxillaire supérieur, est oblique en haut et en avant. Il forme une partie du squelette de la sous-cloison, il s'en éloigne au niveau de la pointe du nez, qui n'est que très partiellement soutenue par le cartilage de la cloison.

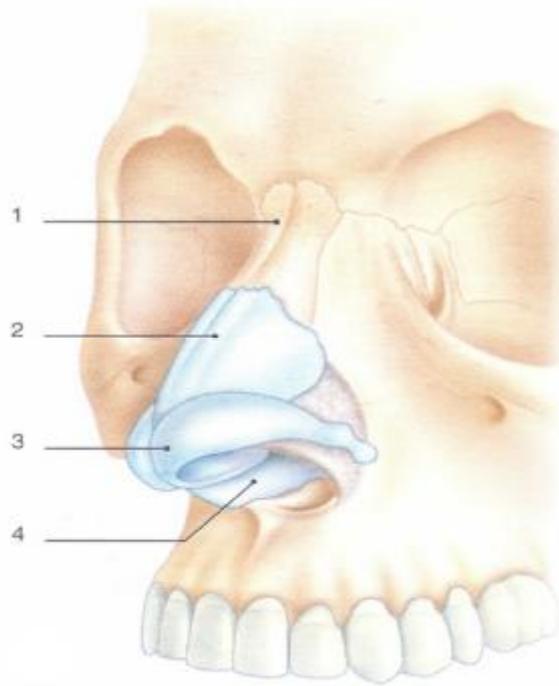


Figure 8 : squelette et cartilage du nez de profil

1- os propre du nez,
2- cartilage supérieur,

3- cartilage inférieur,
4- cartilage septal. [7]

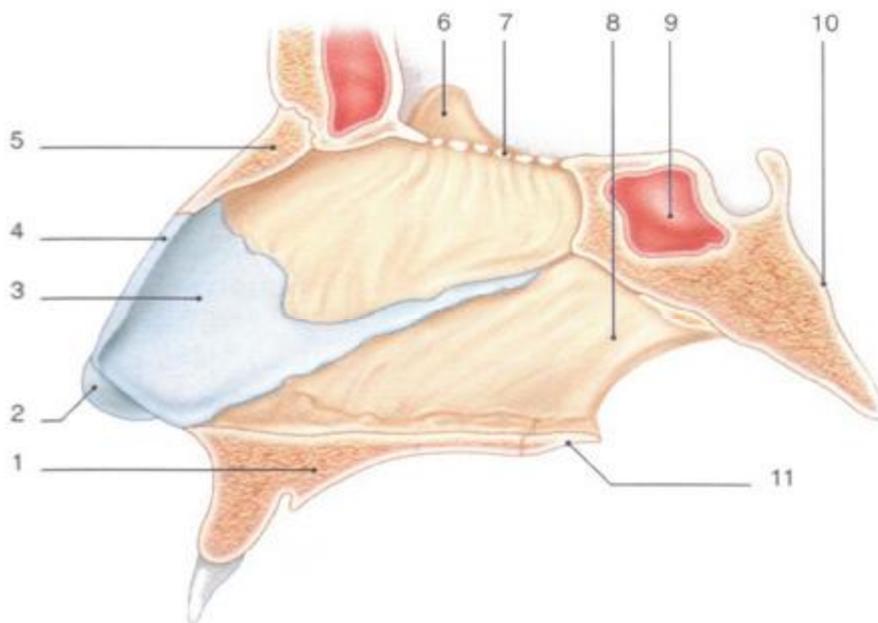


Figure 9 : squelette de la cloison des fosses nasales.

1- processus palatin de
l'os maxillaire,
2- cartilage inférieur,
3- cartilage septal,

4- cartilage supérieur,
5- os nasal,
6- crista galli,
7- lame criblée,

8- vomer,
9- sinus sphénoïdal,
10- clivus,
11- os palatin. [7]

Les faces latérales du cartilage forment les faces internes de chacun des orifices narinaux. Il est normalement strictement médian, mais, notamment dans les fentes labiales, les déviations et les luxations du cartilage sont la règle.

- b) Les cartilages latéraux-supérieurs ou cartilages triangulaires forment la partie moyenne du squelette latéral de la pyramide nasale.

Le bord antérieur s'unit au bord inférieur des os propres du nez et de l'apophyse montante du maxillaire supérieur. Le bord inférieur libre s'unit à la partie latérale du cartilage alaire par une membrane fibreuse.

- c) Les cartilages alaires (figure 10) :

Forment le squelette de la sous-cloison (dans la plus grande partie de son étendue), de la pointe du nez et, accessoirement, des ailes du nez.

En forme d'arc à concavité postérieure, le cartilage alaire est constitué de deux ailes, l'une médiane, la "mésiale crus", l'autre latérale, la "latérale crus". Les deux ailes se réunissent au niveau du dôme du cartilage alaire.

La "mésiale crus" de chaque cartilage alaire s'adosse sur la ligne médiane avec celle du côté opposé, et forme la partie antérieure du squelette de la sous-cloison ou columelle. La partie la plus reculée de celle-ci est soutenue par le cartilage de la cloison qui apparaît entre les deux "mésiales crus".

Le dôme du cartilage alaire forme, par son association avec celui du côté opposé, la pointe du nez, ou lobule. Cette saillie cartilagineuse arrondie, qui se situe à partir du tiers inférieur de l'arête nasale, qui se continue latéralement avec les ailes, et en bas avec la sous-cloison, a une forme régulière, dont le soutien n'est pas constitué par le cartilage de la cloison directement, mais par les cartilages alaires.

Cependant, ceux-ci n'ont pas d'attache avec le maxillaire supérieur lui-même et sont soutenus par le cartilage de la cloison dont ils sont solidaires.

La "latérale crus" du cartilage alaire fait suite au dôme en dehors, lamelle aplatie de dehors en dedans, à grand axe oblique en haut et en dehors, elle n'est pas située, à proprement parler, dans le bord libre de l'aile du nez.

Au total, on peut donc décrire au squelette ostéo-cartilagineux du nez trois portions de haut en bas:

L'une supérieure, osseuse, constituée par les os propres du nez et les apophyses montantes du maxillaire supérieur, soutenue en arrière par l'épine nasale du frontal et la lame perpendiculaire de l'éthmoïde, une portion moyenne, constituée sur la ligne médiane, par le cartilage de la cloison et, latéralement, par les cartilages triangulaires ; enfin un étage inférieur, celui de la pointe et des ailes du nez, constitué par le cartilage alaire essentiellement, celui-ci étant cependant soutenu par la partie inférieure du cartilage de la cloison. C'est ce cartilage alaire et la base de la cloison qui vont subir les plus importantes déformations dans les fentes labiales.

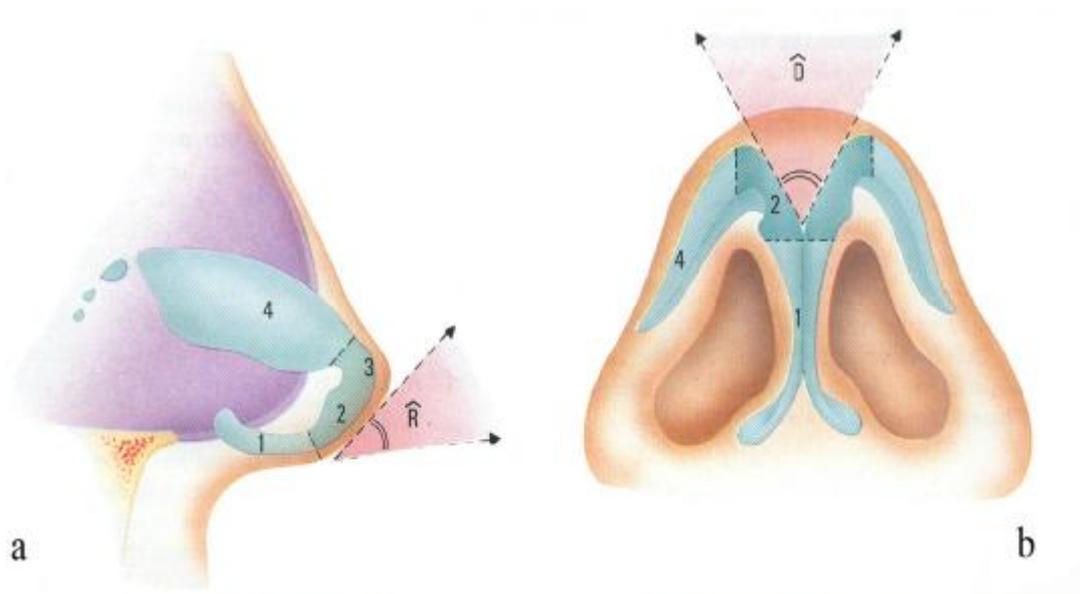


Figure 10 : cartilages alaires.

a- Vue de profil, b- vue basale. 1- crus mésiale, 2- crus intermédiaire, 3- dôme, 4- crus latérale. R : Angle de rotation, D : Angle de divergence. [7]

II. Caractéristiques morphologiques de la lèvre pathologique :

Le retentissement d'une fente labio-palatine sur l'organisation faciale au cours de la vie fœtale conduit à des déformations anatomiques caractéristiques. Leur étude est indispensable.

On a choisi de commencer l'étude anatomique par celle de la musculature, indiquant ainsi parfaitement que, dans la fente labio-palatine, c'est le muscle qui doit être le premier souci du thérapeute [8] : muscles dont la dislocation perturbe la fonction et nécessite dissection minutieuse et reposition exacte, conditions nécessaires d'une cicatrisation sans raideur et d'une rééducation efficace. Sans muscle normal, pas de croissance osseuse, pas de forme, pas de physiologie normale. Le muscle souci majeur du chirurgien, de l'orthophoniste, de l'orthodontiste.

A. Les muscles dans les fentes labiales et palatines : [9]

1. Dans la fente labiale uni-latérale :

Lorsque la fente intéresse moins du tiers de la hauteur de la lèvre, seul l'orbiculaire interne est fendu, mais l'orbiculaire externe intact assure une morphologie normale au seuil et à l'arche nasale.

Lorsque la fente intéresse plus du tiers de la hauteur labiale, la fissure de l'orbiculaire externe va déformer l'orifice nasal.

Sur la berge interne, l'orbiculaire du côté sain va attirer en dedans la columelle et sur la berge externe, le faisceau nasal de l'orbiculaire attire en dehors le pied de l'aile nasale et le muscle transverse nasal dont l'appui sur le cartilage alaire provoque abaissement et rotation de ce cartilage à l'origine de la scoliose nasale.

2. Dans la fente labiale bilatérale :

Le problème est ici totalement différent : la traction exagérée des deux moitiés de l'orbiculaire sur les pieds des ailes nasales va élargir le seuil nasal mais il n'y aura pas de déviation de la columelle ou de la cloison, donc pas de scoliose nasale.

Par contre, la partie centrale de la lèvre ou prolabium va être dépourvue de fibres musculaires et l'absence de sollicitation dynamique à ce niveau va être à l'origine d'une hypotrophie cutanée et muqueuse de prolabium et de la columelle : la difficulté sera ici d'introduire des fibres musculaires dans le prolabium sans raideur cicatricielle, sans ankylose vestibulaire.

B. Anatomie et évolution du squelette facial dans les fentes labio-palatines : [8]

Il s'agit au départ d'une simple fissure osseuse sans déformation.

Les déformations osseuses que l'on trouve à la naissance et qui vont s'aggraver rapidement au cours des premiers mois de la vie ont deux causes principales :

- L'hypoplasie régionale variable et modérée
- Et surtout l'équilibre musculaire anormal.

1- Analyse morphologique de la malformation labiale :

Nous étudierons successivement :

- ü Les fentes labiales simples, uni ou bilatérales.
- ü Les fentes labiales totales, uni ou bilatérales sans division palatine.
- ü Les fentes labiales totales avec division palatine.

a. Fente labiale simple uni ou bilatérale :

Dans la fente unilatérale, les déformations osseuses sont nulles en apparence, ou marquées par un léger sillon alvéolaire. Ce sillon est souvent minime, parfois très

accentué, il s'accompagne d'un décalage vers l'avant de la berge interne. Le seuil narinaire est élargi du côté fendu et la narine est étalée, le pied de la columelle est déplacé vers le côté sain.

Dans la fente bilatérale, les anomalies ostéo-dentaires se retrouvent de chaque côté. Il n'y pas de fente osseuse ou tout au plus une fente virtuelle. La continuité de l'arcade alvéolaire laisse toute liberté pour la reconstitution de la lèvre. Les deux narines sont étalées et la pointe du nez élargie et aplatie.

b. Fente labiale totale sans division palatine :

▼ Unilatérale :

Les déformations osseuses sont peu marquées car la mâchoire supérieure forme un bloc unique. Seule la région incisive est déplacée en avant du côté de la fente ; elle est entraînée vers le côté sain, ce qui provoque un décalage des deux berges.

▼ Bilatérale :

Seule la région incisive est déplacée en avant, soutenue par le vomer dont le bord inférieur est isolé des lames palatines sur toute sa longueur.

c. Les fentes labiales totales avec division palatine [10] :

▼ Unilatérale :

Elle représente le maximum de déformation. Celle-ci touche la lèvre, le maxillaire, le nez.

- Caractéristiques de la lèvre malformée :

Il existe une hypoplasie régionale, la fissure est située en-dehors de la crête philtrale. Tous les éléments de la partie médiane de la lèvre font donc partie de la berge interne.

La crête sus-labiale est retrouvée tant du côté sain que du côté atteint, le niveau où elle disparaît marque le début de la zone cicatricielle ou d'aplasie.

Sur la berge interne, les éléments constitutifs de l'arc de cupidon peuvent être retrouvés.

Le problème posé par la lèvre d'une fente labiale a pour origine l'hypoplasie labiale qui se manifeste par deux éléments essentiels :

- le manque de hauteur de la lèvre du côté pathologique.
- l'orientation des fibres musculaires de l'orbiculaire qui se terminent au niveau du seuil narinaire.

La muqueuse est, elle aussi, touchée par l'aplasie régionale. Celle-ci prédomine surtout au niveau de la berge interne où la muqueuse est mince, sèche, écailleuse, par défaut de développement des glandes sous-jacentes : aussi Victor Veau l'a-t-il qualifiée de muqueuse stérile.

- Caractéristiques du maxillaire malformée :

La fente maxillaire siège à l'aplomb de la branche montante du maxillaire, si bien que le maxillaire supérieur présente deux portions :

- Le grand fragment, formé du maxillaire sain, du côté sain, et de la partie interne de la portion horizontale du maxillaire pathologique.
- Le petit fragment situé en dehors.

Dans la majorité des cas, en l'absence de pont cutané, le grand fragment est attiré en dehors par l'orbiculaire, subit une rotation, et son extrémité libre saillie en avant.

Le petit fragment peut être soit en position normale, soit le plus souvent basculé en arrière et en dedans, réduisant alors la largeur de l'arc maxillaire. Cette dernière éventualité impose impérativement un traitement orthodontique pré-opératoire.

- Caractéristiques du nez malformé :

Du côté fendu, la malformation nasale atteint tous les éléments de la narine et plus particulièrement le cartilage alaire, le pied de la cloison nasale et le seuil

narinaire. Il n'existe pratiquement pas d'hypoplasie des structures nasales : la columelle, les dimensions du cartilage alaire, tant sa crus mésiale que tous les éléments cartilagineux sont normaux.

La déformation nasale est essentiellement en rapport avec le déplacement des structures narinaires et leur propre déformation.

- Le septum cartilagineux de la cloison nasale est déplacé du côté sain, entraîné par l'épine nasale elle-même ; il en résulte une torsion de la cloison, convexe du côté fendu.
- Le cartilage alaire est plus ou moins affaissé, déformé par les tractions anormales qu'il reçoit.

Cet affaissement résulte du recul dans un plan antéro-postérieur et de l'abaissement de haut en bas de l'ensemble du cartilage alaire.

Le recul est l'élément le plus important ; il siège au niveau de l'aile narinaire sur sa berge externe ; il est proportionnel à l'hypoplasie osseuse.

L'abaissement du cartilage alaire est plus limité, il résulte de la perte des éléments de soutien du seuil narinaire et des tractions musculaires anormales exercées de part et d'autre de la fente labiale.

Ces déformations du cartilage alaire du côté pathologique s'accompagnent d'une perte des rapports normaux avec le cartilage controlatéral, la cloison nasale et le cartilage triangulaire homolatéral.

La réfection narinaire et nasale conduite lors de l'intervention primaire est discutée par un certain nombre d'auteurs. Il nous semble préférable, tant sur le plan esthétique que pour obtenir une bonne perméabilité narinaire, de rectifier lors de l'intervention primaire les rapports normaux du cartilage alaire du côté de la fente labiale.

▼ Bilatérales :

Elle réalise la classique "gueule de loup" dans sa forme totale.

Le segment externe de la lèvre est identique à celui d'une fente unilatérale.

Le segment médian ou lambellule est appendu à la pointe du nez, projeté en avant par une columelle courte, insuffisante. La peau et la muqueuse sont au maximum de leur brièveté et l'on ne retrouve que peu ou pas de fibre musculaire dans le lambellule. La muqueuse est réduite à une discrète lèvre rouge sans muqueuse vestibulaire, sans crête cutanée, sans arc de cupidon nettement dessiné.

2- Evolution des déformations : [8]

Après la naissance, l'établissement de l'effort de succion et de déglutition, l'apparition des mimiques et des cris, aggravent la déformation excentrique du grand fragment et modifient la direction de déformation du petit fragment.

Le petit moignon de lèvre, privé d'insertion musculaire antérieure se contracte sur lui-même. Il exerce une pression sur la branche montante de la région canine. L'arcade supérieure se rétrécit entre 3 et 6 mois. Le retrait de la langue permet le déplacement en dedans de cette région. Au cours de la succion, la langue prend appui sur le grand fragment qui est plus large, elle s'écarte du petit fragment qui est plus étroit et dont la lame palatine est plus verticalisée.

De même la position habituelle dans le berceau ; la position couchée sur le côté de la fente favorise le déplacement, cependant, cette déformation est longtemps passée inaperçue, elle s'aggrave progressivement, elle deviendra réelle quand le grand fragment reviendra en dedans après la réparation de la lèvre.

CLASSIFICATION

Les divisions labiomaxillaires présentent une topographie stable et un polymorphisme clinique qui font l'objet de classifications variables selon les critères mis en exergue par leurs auteurs.

La classification d'un défaut congénital a deux buts principaux: clinique bien sûr, mais aussi scientifique afin de bénéficier de bases de données standardisées utiles à la recherche clinique. L'enregistrement des données et leur schématisation doivent intervenir avant toute chirurgie et être simples et claires afin d'être utilisés par n'importe quel membre de l'équipe. La représentation symbolique de l'étendue de la déformation doit permettre immédiatement l'identification des conditions préopératoires du patient ; et après l'avoir complétée par des données supplémentaires issues des modèles d'étude et des études céphalométriques par exemple, la classification participe à l'évaluation objective de l'influence à long terme du type de fente et du traitement sur la croissance faciale. [11]

I. Classification de Veau : [12]

Elle schématise les désordres anatomiques engendrés par les fentes faciales, sans prendre en compte les fentes purement labioalvéolaires.

Division du voile et de la voûte palatine ne dépassant pas le foramen incisivaire... Figure 11.

Division du voile et de la voûte palatine associée à une fente labioalvéolaire unilatérale. Figure 12.

La fente intéresse la lèvre et les procès alvéolaires qu'elle franchit dans la région de l'incisive latérale, zone de fusion entre le massif médian et le bourgeon maxillaire. Cette dent est de ce fait fréquemment dédoublée ou absente. Le palais est divisé en un grand fragment comprenant la région incisive et la moitié du palais dur, et un petit fragment. Le vomer est partiellement ou complètement fusionné au grand fragment.

Division du voile et de la voûte palatine associée à une fente labioalvéolaire bilatérale totale. Figure 13

Le tubercule médian portant les incisives est isolé du palais secondaire et projeté vers l'avant du fait de l'absence de sangle labiale et de la croissance du septum nasal.



Figure 11 : Division du voile et de la voûte palatine d'après Veau. [11]



Figure 12 : Fente labio-alvéolo-palatine unilatérale totale d'après Veau. [11]

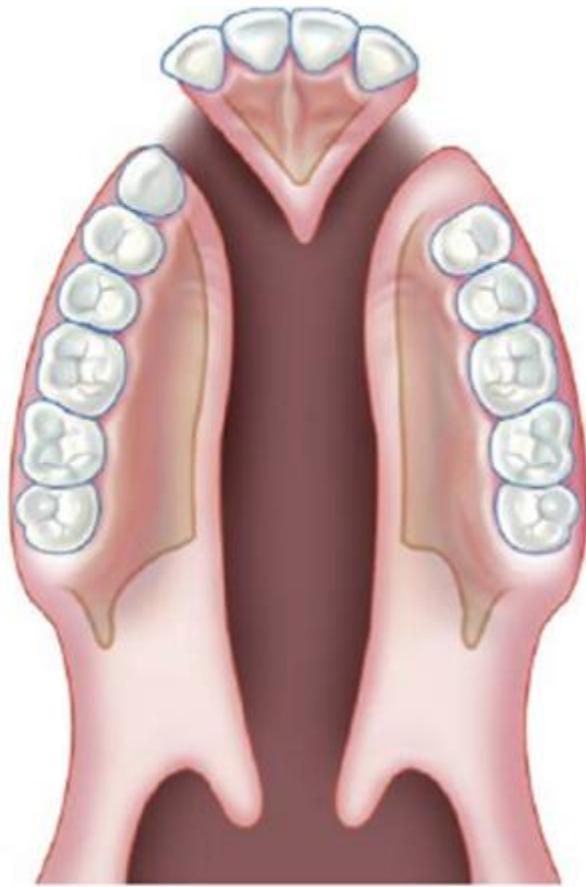


Figure 13 : Fente labio-alvéolo-palatine bilatérale totale d'après Veau. [11]

II. Classification internationale : classification de Kernahan et Stark [13]

La confédération internationale de chirurgie plastique a adopté depuis 1967, la classification suivante :

1. Fente intéressant le palais primaire : figure 14

On subdivise ces fentes en :

- Fente unilatérale incomplète du palais primaire (1/3, 2/3, 3/3 de la lèvre).

Figure 14 A

- Fente unilatérale complète du palais primaire (1/3, 2/3 alvéolaire). Figure

14 B

- Fente bilatérale complète du palais primaire (3/3 alvéolaire). Figure 14 C

2. Association palais primaire et palais secondaire : figure 15

On distingue:

- Fente unilatérale complète du palais primaire et secondaire. Figure 15 A

- Fente bilatérale complète du palais primaire et secondaire. Figure 15 B

- Fente unilatérale incomplète du palais primaire et secondaire. Figure 15 C

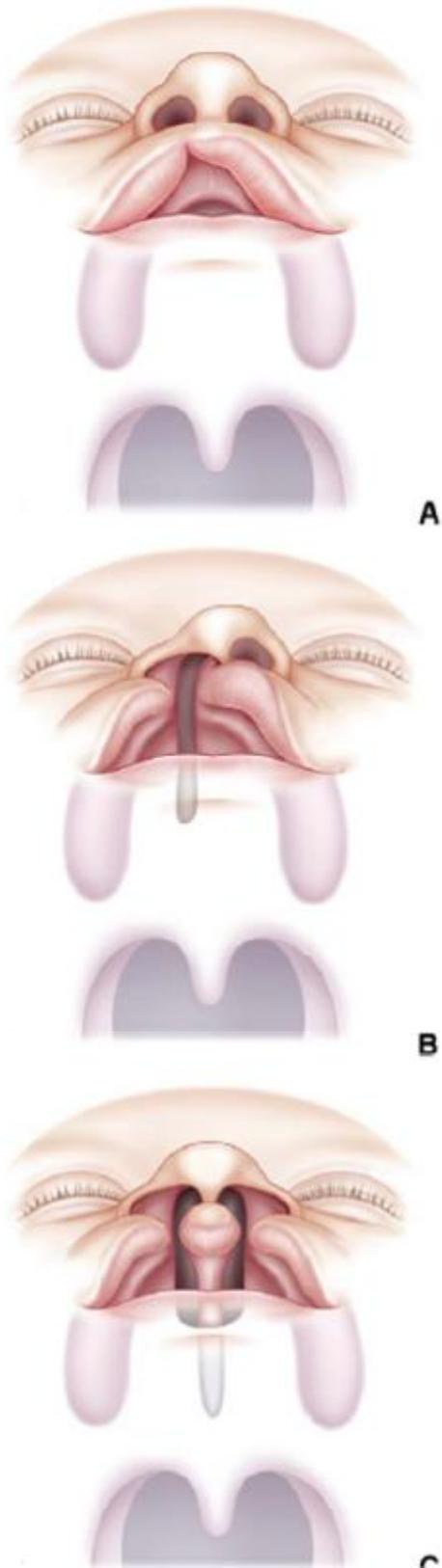


Figure 14 : Fente intéressant le palais primaire d'après Kernahan et Stark. [11]

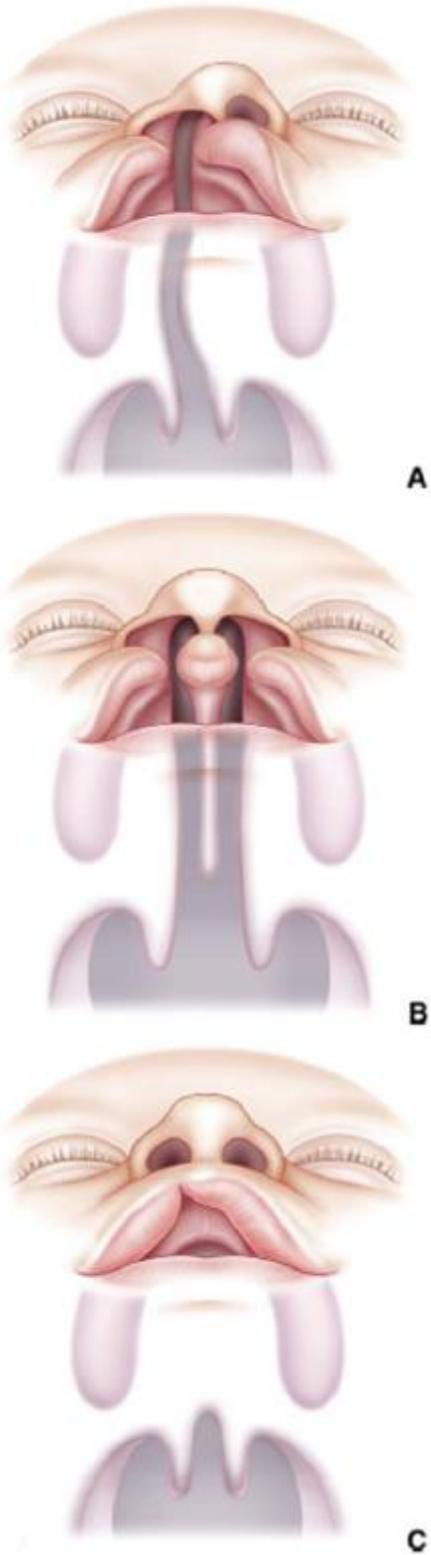


Figure 15 : Association palais primaire et palais secondaire d'après Kernahan et Stark. [11]

III. La classification moderne : [11]

Actuellement la classification de KERNAHAN et STARK établie en 1967 est abandonnée, au profit de la classification moderne qui distingue les formes bénignes et les formes malignes.

a. Les formes bénignes : figure 16

Elles intéressent la lèvre et le rebord alvéolaire en avant du trou palatin antérieur. Elles peuvent être unilatérales ou bilatérales. Quand le rebord alvéolaire est intact, on parle de fente labiale simple.

b. Les formes malignes : figure 17

Dans cette forme, l'os maxillaire est fendu, elles intéressent le voile et la voûte palatine, c'est la fente labio-alvéolo-palatine ou totale.

Tous les intermédiaires peuvent se voir depuis la division de la lèvre jusqu'à la fente du maxillaire ou du palais osseux.

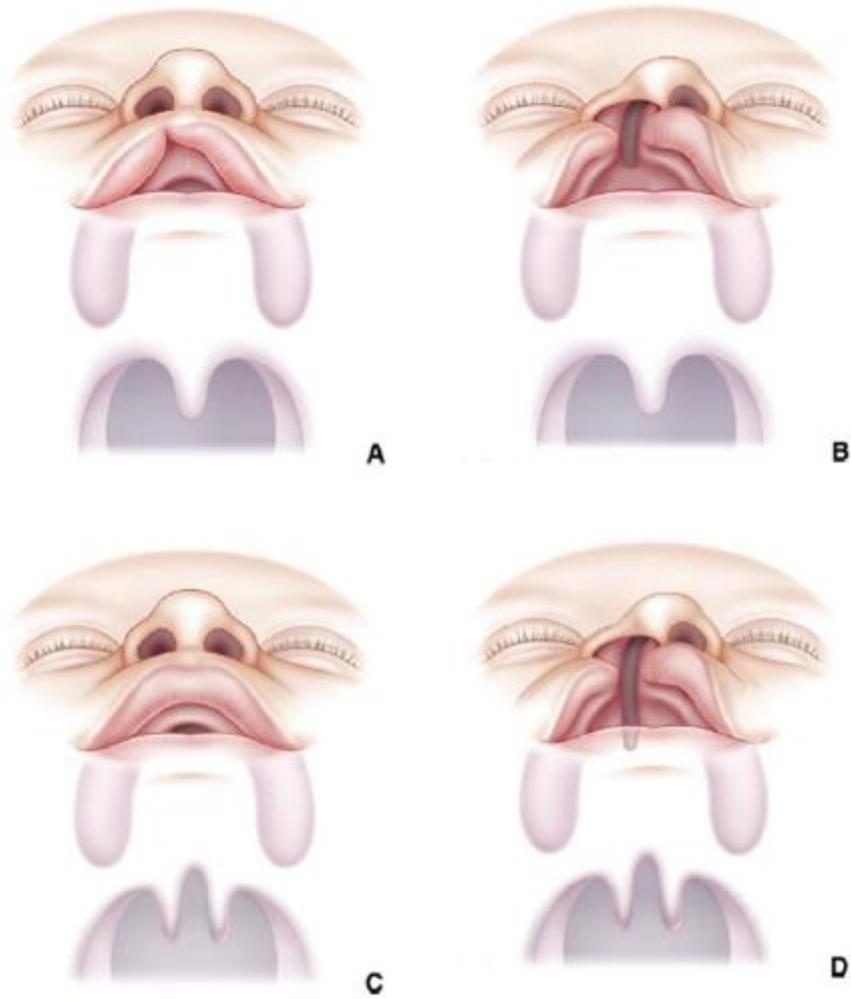


Figure 16 : Exemples de formes bénignes. [11]

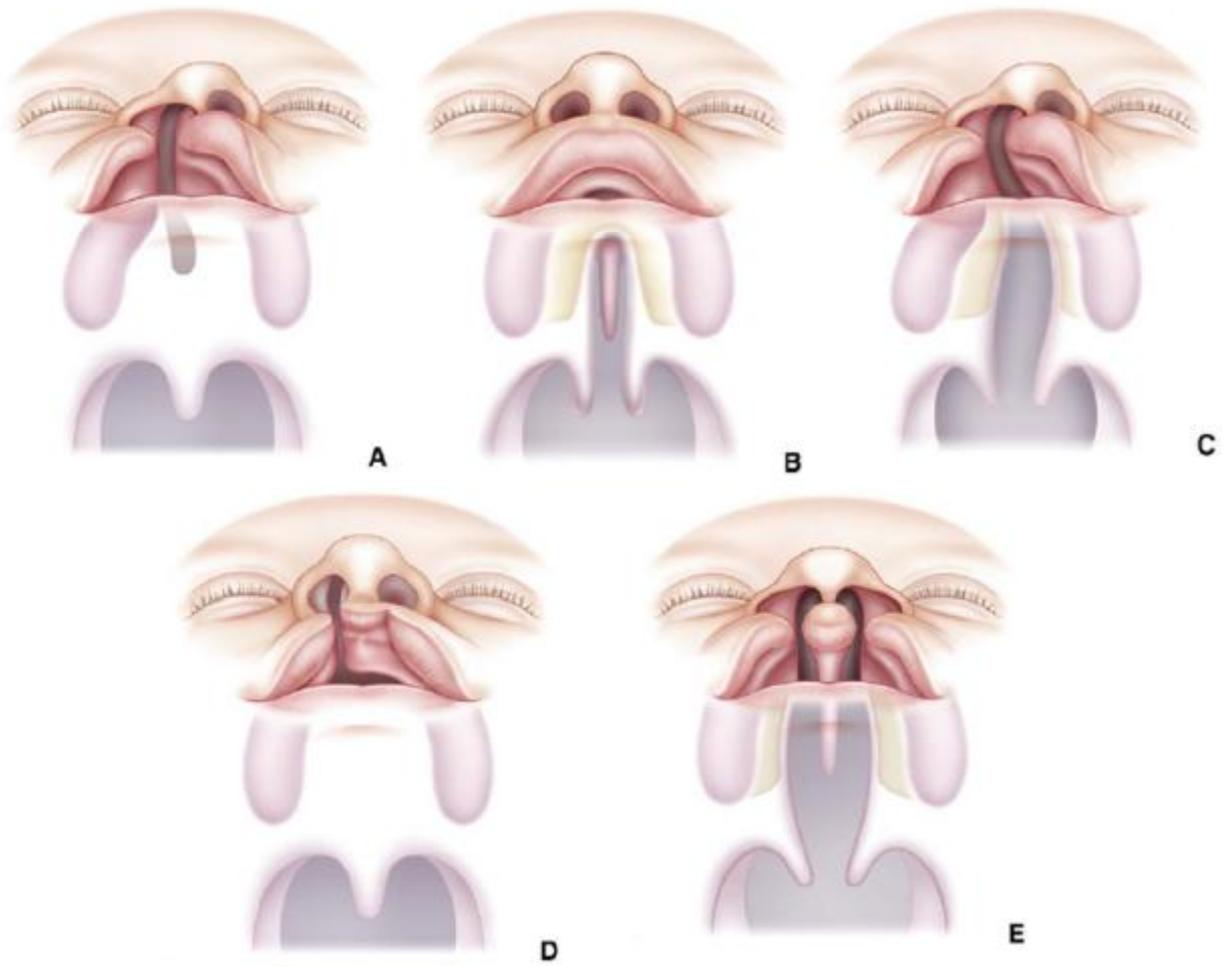


Figure 17 : Formes malignes. [11]

GENETIQUE ET
FORMES
SYNDROMIQUES

I. Epidémiologie des fentes labiales : [14]

L'épidémiologie et l'étiologie des fentes labiales avec ou sans fente palatine sont distinctes de celles des fentes palatines isolées. Ainsi la présence d'une fente labiale avec ou sans fente palatine chez un membre d'une famille augmente le risque de cette même pathologie pour un autre membre de la famille, mais pas le risque de fente palatine isolée.

La situation est similaire pour une famille présentant un cas de fente palatine isolée, qui par conséquent a plus de risque d'avoir un autre membre avec fente palatine mais sans fente labio-maxillaire.

L'incidence varie selon les races, l'incidence globale est de 14 pour 10 000 naissances vivantes. Pour les fentes labiales avec ou sans fente maxillo-palatine, elle est de 1 cas sur 650-1300 naissances chez le type Caucasien.

La fréquence la plus élevée est retrouvée chez les populations autochtones de l'Amérique (3,6 /1000), et la plus basse chez les populations noires (0,3/1000). Les populations Orientales présentent une incidence 2 fois plus élevée que les populations Caucasiennes (Japon 2,1/1000, Chine 1,7/1000).

Les fentes labiales avec ou sans fente maxillo-palatine sont plus fréquentes chez les mâles : environ 2 garçons pour une fille. Les cas sévères sont souvent de sexe masculin.

Quand les fentes se produisent chez les jumeaux monozygotiques, 40 à 50% des cas les deux jumeaux seront affectés, contre seulement 5% des cas chez les jumeaux hétérozygotiques. (Tableau 1)

Dans sa forme unilatérale, la fente labiale avec ou sans fente maxillo-palatine est deux fois plus fréquente à gauche qu'à droite.

La fréquence des fentes palatines isolées est en moyenne de 0,4/1000 naissances chez des populations Caucasiennes et noires. A l'inverse des fentes

labiales avec ou sans fente palatine associée, le sexe féminin est atteint 2 fois plus souvent que le sexe masculin.

Tous collectifs confondus, 25% présentent une fente labiale isolée, 45% une fente labiale associée à une fente maxillo-palatine et 30% une fente palatine isolée.

Tableau 1 : Epidémiologie des fentes labio-palatines

FP : fente palatine FL : fente labiale

	FL avec ou sans FP	FP isolée
Incidence	14/10 000 naissances vivantes	4/10 000 naissances vivantes
Sexe	Plus fréquente chez le sexe masculin	Plus fréquente chez le sexe féminin
Caractéristiques raciales	Plus fréquente chez les enfants asiatiques et les indiens de l'Amérique, puis les enfants Caucasiens. Moins fréquente chez la race noire.	
Risque de récurrence familiale	Si la famille avait : <ul style="list-style-type: none"> - Parent affecté : risque de 3% à 5% - Enfant affecté : risque de 40% d'avoir un autre enfant affecté. - Jumeaux monozygotiques : les deux affectés dans 40% à 50% des cas. - Jumeaux hétérozygotiques : les deux affectés dans 5% des cas - Nièce ou neveu affecté : risque de 1% - Cousin affecté : risque de 0,5% 	

II. Etiopathogénie :

Les causes des polymalformations sont multifactorielles. On distingue:

- Les causes intrinsèques; elles sont dites constitutionnelles ou endozygotiques. Elles regroupent les polymalformations d'origine génique et celles d'origine chromosomique. Une fente labio-palatine est associée à une anomalie chromosomique dans 10% des cas. Elle est présente chez 60% des fœtus porteurs d'une trisomie 13 et chez 40% de ceux porteurs d'une trisomie de 18. [15]
- Les causes extrinsèques; lorsqu'un incident survient au cours de l'embryogénèse, il peut selon sa gravité, entraîner un avortement précoce, des « malformations » gravissimes létales ou enfin donner lieu à des malformations congénitales. Les causes extrinsèques sont multiples: infections (virales, bactériennes, parasitaires), agents physiques, agents chimiques (thalidomide, alcool, etc.), facteurs mécaniques (adhérence amniotique), disruptions d'origine vasculaire ou ischémique, et facteurs maternels (métaboliques). [16]

III. Génétique :

A. Les facteurs génétiques : [17]

1. Les modèles génétiques :

a. Modèle monogénique :

Plusieurs études familiales ont conclu à l'action d'un gène majeur unique se comportant rarement comme un gène autosomique récessif, plus volontiers comme un gène autosomique dominant [18].

L'hypothèse d'un gène majeur trouvait son côté rationnel dans l'existence de syndromes monogéniques comportant une fente orale tels les syndromes de Treacher Collins, Vélo-cardio-facial, Waardenburg, Stickler, Vander Woude, EEC, fente palatine et ankyloglossie...

Ce modèle ne permettait cependant pas d'expliquer :

- que les risques de récurrence à l'intérieur d'une famille soient les mêmes pour les frères/sœurs et les enfants du proposant, ce qui n'est guère compatible avec une hérédité récessive ;
- ni que les risques de récurrence décroissent rapidement quand on passe des parents du 1^{er} degré (x35-40) à ceux du 2^{ème} degré (x6-7) et du 3^{ème} degré (x3-4), ce qui n'est guère compatible avec un mode dominant à pénétrance complète où les risques suivent fidèlement la proportion des gènes en commun (diminution de 50% à chaque degré de parenté s'éloignant du sujet atteint). L'hypothèse d'une dominance à pénétrance réduite du fait de gène(s) modificateur(s) ou par un mécanisme de restriction allélique ou d'inactivation d'un allèle à un locus autosomique a été invoquée pour expliquer cette distribution familiale particulière de la malformation.

b. Modèle de l'hérédité polygénique ou multifactorielle à seuil :

Carter [19] a été l'un des premiers à appliquer aux FL et/ou P le modèle de l'hérédité polygénique ou multifactorielle à seuil (théorie des variants quasi continus de Grunberg. Cette théorie est fondamentalement basée sur la probabilité qu'un caractère soit le résultat de l'effet concerté de nombreux gènes dont l'effet individuel est faible et que des modifications mineures survenant sur ces gènes entraînent une variabilité importante dans l'expression du caractère qu'ils déterminent. L'ensemble de ces variations phénotypiques correspondant à des variations génétiques multiples est une variable distribuée de façon continue définie par une moyenne et un écart-type. Dès que cette variable atteint un certain seuil un caractère nouveau apparaît. Transposée à la pathologie, la variable est la prédisposition ou susceptibilité génétique X à la malformation, le seuil est voisin de la queue de distribution et l'individu situé au-delà est atteint. Le seuil pourrait être représenté par des caractéristiques céphalométriques que certains interprètent comme des « microformes » de FL et/ou P. pour Mossey, 83,3% des pères et 91,5% des mères peuvent être reconnus sur ces caractéristiques comme « à risque » d'avoir un enfant atteint de FL et/ou P.

A côté de ce modèle simple, Falconer a proposé un modèle où la variable X est la susceptibilité phénotypique comportant à la fois des facteurs génétiques et d'environnement. A ce modèle s'apparente celui de Melnick [20] d'une susceptibilité (mono ou polygénique) à différents tératogènes : il s'agit d'une susceptibilité génétique aux effets de l'environnement plutôt que d'une susceptibilité génétique à une malformation particulière (ce qui peut avoir l'avantage d'expliquer les associations malformatives).

c. Les modèles mixtes :

L'alternative entre un gène majeur unique et une hérédité polygénique à seuil est celle des modèles mixtes qui supposent que la susceptibilité à la malformation

est la résultante de 2 ou 3 composantes additives et indépendantes : une composante monogénique (gène majeur), une composante polygénique, une composante environnementale. Appliqués aux FL et/ou P, ces modèles ont paru plus vraisemblables que les modèles précédents pour beaucoup d'auteurs [17].

d. Le modèle multiplicatif :

Un modèle multiplicatif à plusieurs loci interactifs a été récemment proposé. Le nombre de loci de susceptibilité impliqués est variable allant de 2 à 4 dans la théorie oligo-génique jusqu'à une vingtaine [21] dans la théorie multigénique. L'effet maximum de chaque locus varie également selon les études. Reste encore l'éventualité que chaque gène n'ait pas le même effet sans avoir la valeur d'un gène majeur.

La vraisemblance des modèles génétiques proposés repose sur les caractéristiques de récurrence familiale qui dépend de nombreux paramètres : fréquence, gravité du phénotype, sexe des individus... la fréquence de la malformation est à elle seule déjà importante, et son estimation peut être biaisée par le mode de recrutement.

Le déterminisme polygénique peut enfin être apparent du fait d'une hétérogénéité non reconnue : il est vraisemblable que des syndromes monogéniques (Van der Woude..), parfois difficiles à identifier cliniquement lorsqu'ils sont incomplets, ont pu être intégrés dans l'études des FL et/ou P non syndromiques.

2. La localisation des gènes :

Il existe entre les caractères purement mendéliens et les caractères purement polygéniques un large spectre de traits gouvernés par des loci majeurs de susceptibilité opérant sur un fond génétique possiblement polygénique et parfois soumis à des déterminants environnementaux.

La découverte d'un locus majeur de susceptibilité peut être déterminante dans la compréhension des causes des FL et/ou P. deux grandes approches de génétique moléculaire sont envisageables :

- La première consiste à tenter de localiser les gènes responsables en utilisant des marqueurs polymorphes répartis sur l'ensemble du génome. Ces études de liaison (ou de linkage) entre une affection génétique et des marqueurs dont la localisation chromosomique est connue sont très difficiles quand le mode de transmission de l'affection n'est pas défini, ni le nombre de loci intéressés et la nature de leurs interactions. Les analyses de liaison non paramétriques (méthode des paires de germains atteints) et les études fondées sur un déséquilibre de liaison (comparaison de la fréquence d'un marqueur génétique chez les sujets atteints et les témoins, ou les tests de déséquilibre de transmission de l'allèle d'un marqueur connu des parents au sujet atteint et au sujet sain) sont actuellement préférées aux tests de linkage pour les affections multifactorielles,
- La deuxième approche plus pragmatique, appelée stratégie des gènes candidats, consiste à étudier des gènes dont le produit d'expression connu participe à la régulation des mécanismes pouvant être impliqués dans la pathogénie de la malformation. Ces études seront ainsi pratiquées sur un faible nombre de gènes sélectionnés en raison de leur rôle potentiel.

Ces deux stratégies sont complémentaires : les méthodes de liaison permettent d'explorer l'ensemble du génome et donc potentiellement de découvrir des secteurs impliqués dans les FL et/ou P. la méthode des gènes candidats utilise des données fonctionnelles pour rechercher de nouveaux gènes candidats plausibles. Ainsi est née la stratégie globale de clonage positionnel des gènes.

Le gène TGFA (transforming growth factor A) localisé en 2p13 a été le 1^{er} impliqué dans le déterminisme des FL et/ou P à la suite de la découverte d'une liaison avec l'allèle C2 TaqI au locus TGFA. Ce locus a été nommé OFC2 (orofacial cleft 2). Confirmée par certains, infirmée par d'autres cette liaison n'a été retrouvée par Lidral [21], que dans les cas familiaux. Une association avec l'allèle A2BamH1 au même locus a été retrouvée avec des fentes de différents types [22]. Il semble donc tout au moins dans certaines populations, que TGFA jouerait un rôle dans la pathogénie des FL et/ou P.

Plusieurs gènes de susceptibilité peuvent avoir un effet interactif :

- Les gènes OFC1 (6p24.3) et OFC2 (2p13) dont certains marqueurs conségrégent avec la malformation dans 30 des 38 familles analysées par Pezzetti[23],
- Les loci MSX1 (4p16) et TGFB3 (14q24) dont la combinaison de 2 allèles a été retrouvée chez 7,6% de porteurs de FLP contre 1% chez les témoins [21],

En ce qui concerne l'acide rétinoïque, facteur tératogène bien connu, il existe :

- Un récepteur Alpha en 17q21.1 (RARA),
- Un facteur de transcription dépendant de l'acide rétinoïque codé par le gène AP2 situé près de 2p23.24,
- Un récepteur dans la région promotrice de TGFA.

Ainsi il existe une forte raison de penser que OFC1 jouerait un rôle primaire tandis que OFC2, OFC3 et RARA joueraient un rôle modificateur dans l'étiologie des FL et/ou P.

B. Environnement :

Les facteurs environnementaux sont multiples et lorsqu'ils agissent simultanément, leur action n'est pas simplement additive mais plutôt interactive, soit de façon positive soit de façon négative et il est très difficile de les dissocier sur le plan analytique. [17]

L'action tératogène de certains anticonvulsivants (hydantoïne, triméthadione) est prouvée. Saxen fut le 1^{er} à montrer un risque de FL et/ou P multiplié par 3 chez les mères sous diazepam pendant le 1^{er} trimestre de la grossesse. Une étude cas-contrôle récente conclut aussi à une augmentation significative du risque de fente orale causée par les benzodiazépines.

Le statut épileptique de la mère est lui-même mis en cause indépendamment du traitement. La thérapie anticonvulsivante durant la grossesse entraîne une augmentation de risque beaucoup plus importante avec un maximum pour les polythérapies. [17]

Il en est de même des anxiolytiques, des psychotropes et des amphétamines absorbés massivement par la mère en début de grossesse.

La carence en vitamine tel, l'acide folique, la prise de corticoïdes ou d'antimétabolites, les infections rubéoliques et toxoplasmiques, les agents physiques (Rayons x), seraient des facteurs favorisant.

Une part importante a depuis longtemps été faite à la nutrition, à la consommation maternelle d'alcool et de tabac durant la grossesse dans la survenue des FL et/ou P chez leurs descendants.

Le rôle de la nutrition dans la survenue des malformations congénitales a été renforcé par le fait que la supplémentation vitaminique périconceptionnelle chez les mères diminuait le risque malformatif chez l'enfant à naître de 65,4% pour les FL et/ou P. [17]

C. Les fentes syndromiques :

Les polymalformations sont caractérisées par l'association de plusieurs anomalies qui sont extrêmement hétérogènes puisqu'elles vont de la simple disgrâce (malformation mineure ou variante du normal) et sans caractère pathogène jusqu'aux grandes malformations incompatibles avec la vie.

Dans le cadre des polymalformations, on rencontre les syndromes à composante craniofaciale et/ou buccodentaire dont le tableau clinique comporte une ou plusieurs affections situées au niveau de l'extrémité céphalique. Par exemple, les fentes syndromiques associent une fente faciale à au moins une autre affection congénitale, consécutive par conséquent à un trouble du développement embryonnaire (comme une anomalie des membres). [16]

a- Epidémiologie :

Les fentes labiales et les fentes palatines sont les malformations faciales les plus fréquentes [24]. Bien que distinctes l'une de l'autre (par le site et la date d'apparition lors de l'embryogénèse faciale), ces deux entités sont fréquemment associées dans de nombreux syndromes polymalformatifs, comme par exemple, le syndrome EEC (ectrodactyly, ectodermal dysplasia, cleft lip and palate), d'Appelt, de Bixler, de Juberg-Hayward, de Van der Woude, etc. les fentes associées à un syndrome polymalformatif représentent 30% des cas de fentes (figure 18)

b- Classification :

Il existe un grand nombre de fentes faciales syndromiques. Elles s'inscrivent dans plusieurs maladies chromosomiques (comme la trisomie 21 de façon inconstante) et dans près de 300 désordres génétiques (tableau 2).

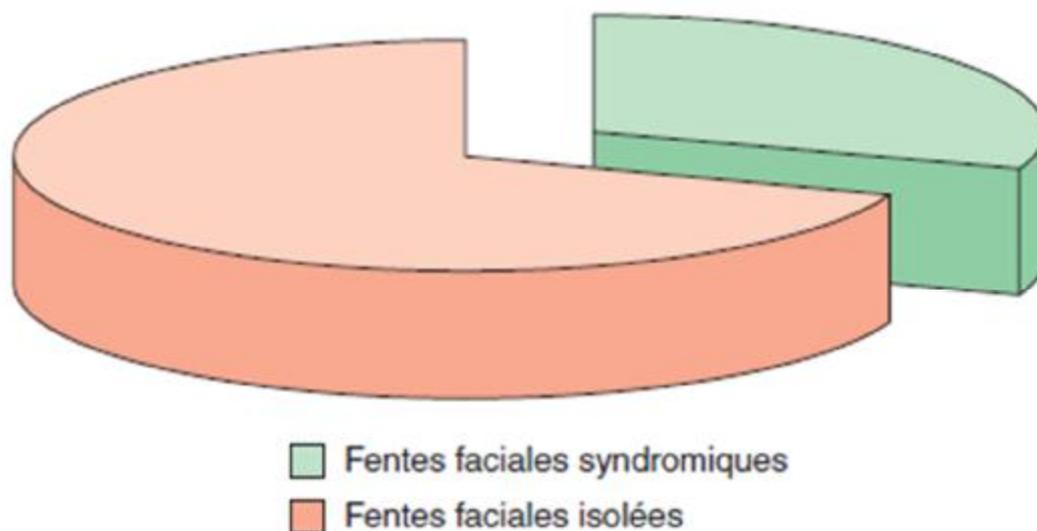


Figure 18 : Répartition des fentes syndromiques au sein des fentes faciales. [16]

Tableau 2 : Classification des syndromes avec fentes faciales

Maladies chromosomiques	Exemples : trisomie 13, trisomie 18, syndrome 4p-, syndrome poly-X, moins fréquemment : trisomie 21, syndrome 18p-, 18q-
Anomalie du développement	Exemples : syndrome de Robin, syndrome de Goldenhar, syndrome alcoolo-foetal, foetopathie liée au valproate
Syndromes autosomiques dominants	Exemple : syndrome EEC, syndrome de Rapp-Hodgkin, syndrome de Crouzon
Syndromes autosomiques récessifs	Exemples : syndrome de Larsen, syndrome de Mohr, syndrome de Roberts
Syndromes liés au chromosome X	Exemples : syndrome oro-facio-digital I, syndrome oto-palato-digital

c- Description des fentes faciales syndromiques :

On décrit toutes les formes cliniques de fentes dans les divers syndromes polymalformatifs concernés.

Fentes vraies [25, 26]. Dans la plupart des syndromes polymalformatifs, on observe plus fréquemment des fentes labiopalatines. Parmi ces dernières, la forme clinique la plus courante est la fente labiopalatine totale bilatérale. Les fentes palatines isolées sont beaucoup plus rares et sont de gravité variable : fente palatine totale, fente sous-muqueuse, fente du voile et de la luette se continuant par une fente sous-muqueuse du palais dur.

Fentes labiales : la fente labiale est définie comme une division faciale qui s'étend dans et à travers le rempart alvéolaire jusqu'au foramen incisif. La fente labiale apparaît lorsque le contact entre le bourgeon maxillaire et le bourgeon nasal interne ne se fait pas ; il en résulte une absence de fusion des épithélia dans la partie terminale inférieure de l'épine nasale.

Fentes palatines : il s'agit d'une anomalie congénitale qui suit la suture sagittale du palais osseux, limitée en avant par le canal palatin antérieur et pouvant se prolonger au niveau du voile (on parle dans ce cas de division vélopalatine). Ainsi, les deux fosses nasales s'ouvrent dans la cavité buccale de part et d'autres du bord inférieur du vomer ; les muqueuses nasales et buccales se rejoignent sur le bord libre des lames palatines.

Fentes labiopalatines : on peut distinguer deux types de fentes labiopalatines : unilatérale et bilatérale.

Dans le premier cas, on note la présence d'un petit fragment (qui subit la poussée latérale de la langue qui le déplace en dehors) et la présence d'un grand fragment.

Dans le deuxième cas, le maxillaire est divisé en trois parties : un bourgeon médian, et deux portions latérales. Le bourgeon médian est généralement

atrophique et propulsé vers l'avant du fait de la pression de la langue d'arrière en avant sur la région incisive.

Formes frustes. On peut décrire des malformations plus discrètes appelées formes frustes. Il existe des formes frustes de fentes labiales et de fentes palatines avec soit une voûte palatine ogivale, soit un voile de palais court. Ces formes frustes sont plus classiquement décrites chez les sujets présentant une symptomatologie discrète de syndromes polymalformatifs, incluant une fente faciale dans leur tableau clinique.

d- Description de syndromes incluant une fente faciale : (exemples) [24]

Syndrome ECP. Le syndrome ECP (ectrodactyly, cleft palate) associe une fente faciale à une ectrodactylie. Il se transmet sur le mode autosomique dominant.

Syndrome de Fontaine. Le syndrome de Fontaine associe fissure palatine, ectrodactylie et syndactylie des pieds, micrognathisme, dysplasie des oreilles et bien souvent retard mental. La transmission est dominante autosomique.

Syndrome oligodactylique de Weyer. Il associe des fentes labiales et des ectrodactylies avec aplasie cubitale y côtoient malformations sternales et rénales.

Syndrome de Roberts. Le syndrome de Roberts, encore dénommé « syndrome pseudo-thalidomide », associe à une fente labiopalatine, phocomélie, hypertélorisme avec anomalies importantes des extrémités et arriération mentale. Il se transmet sur le mode autosomique récessif.

Syndrome AEC (ankyloblepharon, ectodermal defect, cleft lip and/or palate). Ce syndrome, encore appelé « Hay-Wells syndrome », associe notamment dysplasie ectodermique et fentes labiales et/ou palatines. Les principaux cas cliniques présentent des anomalies des cheveux, des glandes sudoripares et de la peau. Nous pouvons également noter, de façon inconstante, une hypohidrose, une hypodontie, une anomalie des ongles, une syndactylie, une malformation des oreilles.

Syndrome de Rapp et Hodgkin. Il associe, outre une dysplasie ectodermique et une fente palatine, des anomalies oculaires (ectropion, cataracte, absence de points lacrymaux), des anomalies génitales et des malformations mineures des extrémités (syndactylie). De plus, les anomalies dentaires ne sont pas rares (hypodontie et hypoplasie notamment).

Syndrome de Rosselli-Gulienetti. Ce syndrome comporte notamment une fissure labiopalatine, une tétrasyndactylie (2^e- 3^e- 4^e doigt de la main et 3^e- 4^e orteil) et une dysplasie ectodermique (hypotrichose, hypohidrose, hypodontie).

Syndrome de Pierre Robin. Ce syndrome associe micrognathie, glossoptose et fente palatine. L'association de ces trois signes n'est pas un désordre spécifique et peut être reconnue facilement dans d'autres maladies. La face a une apparence caractéristique à la naissance. La mandibule est symétriquement diminuée et petite. Le défaut palatin est relativement caractéristique et peut aller d'une lèvre bifide à une fente palatine large englobant les deux tiers de la voûte palatine. Dans ce syndrome, la fente labiale n'est pas associée à la fente palatine.

Syndrome EEC. Ce syndrome EEC (ectrodactyly, ectodermal dysplasia, cleft lip and palate) associe ectrodactylie (déformation « en pince de Homard »), dysplasie ectodermique (anomalies pigmentaires, dysplasie pilosébacée, raréfaction de la dentition, etc.) et fente faciale (syndrome fissuraire des lèvres et/ou de la voûte palatine le plus souvent) (figure 19).



Figure 19 : Nouveau-né atteint d'un syndrome EEC (ectrodactyly, ectodermal dysplasia, cleft lip and palate) . [16]

- A. Fente labio-alvéolo-vélo-palatine totale bilatérale.
- B. Dysplasie ectodermique. La dysplasie ectodermique se manifeste ici par une sécheresse cutanée générale et un érythème dorsal.
- C. Ectrodactylie. Noter sur le pied gauche l'absence des deuxième et troisième orteils (ectrodactylies II et III). Et la fusion des quatrième et cinquième orteils (syndactylie IV-V).
- D. Micropénie. D'autres malformations congénitales peuvent compléter, de façon inconstante, le tableau clinique conventionnel du syndrome EEC, notamment les malformations génitales.

DIAGNOSTIC ET
IMPACT
PSYCHOLOGIQUE

I. Diagnostic

Le diagnostic des fentes labiales et palatines est effectué soit in utero lors d'une échographie prénatale soit à la naissance. Ces malformations sont fréquemment dépistées par l'échographie au cours du second trimestre de la grossesse vers la 24^{ème} semaine d'aménorrhée, mais plus rarement au cours du premier trimestre. En revanche, une fente palatine isolée peut passer inaperçue et n'être découverte qu'à la naissance. [27]

A. Circonstances de découverte : [28]

Le diagnostic anténatal des fentes labio-palatines se fait essentiellement dans trois circonstances :

- Soit l'examen est orienté et motivé par un antécédent personnel ou familial, ou par le bilan d'une autre malformation fœtal.
- Soit c'est la prise d'un agent supposé tératogène qui motive l'examen : alcool, vit A et ses dérivées tels l'isotrétinoïne, les anti-épileptiques, en particulier la phénytoïne.
- De plus en plus fréquemment, il s'agit d'une découverte inopinée au cours d'un examen morphologique systématique.

B. Diagnostic positif :

La sémiologie échographique au second trimestre est basée sur l'utilisation des plans frontal (figure 20, 21) et coronal de la face pour visualiser les lèvres, alors que le palais est mieux visualiser sur un plan axial. [29]

Nyberg et al considèrent que le bourgeon prémaxillaire visible sur une coupe sagittale (figure 22) est le meilleur signe en faveur d'une fente bilatérale. [30]

Un profil « très plat » doit faire évoquer une hypoplasie de l'étage moyen de la face, comme dans l'holoprosencéphalie ou bien dans les fentes faciales médianes avec pronostic neurologique souvent en jeu.

Il faudra alors mesurer systématiquement la distance inter-orbitaire (DIO) pour confirmer l'hypotélorisme dans le cadre de ces malformations [28].

L'échographiste doit préciser au mieux la forme anatomique car, c'est elle qui conditionnera le pronostic esthétique et fonctionnel.

Les différentes formes anatomiques qu'on peut rencontrer sont :

- La fente labiale, unilatérale le plus souvent mais parfois bilatérale.
- La fente labio-alvéolaire.
- La fente labio-alvéolaire avec division vélo-palatine.
- La division vélo-palatine isolée. [28]

L'examen morphologique échographique du premier trimestre se développe rapidement du fait des politiques de dépistage entre 11 et 14 SA par la mesure de l'épaisseur de la clarté nucale et de la longueur crânio-caudale avec des coupes sagittales, transverses et coronales de la face.

L'embryoscopie n'est plus nécessaire quand des critères diagnostiques précis sont réunis. [30]

En cas de découverte d'une telle pathologie, il semble indispensable de réaliser un caryotype fœtal et de réaliser un bilan morphologique très détaillé, orienté particulièrement vers le cœur et le système nerveux et squelettique. [30]



Figure 20. Fente labiale bilatérale à 30 SA (coupe frontale). [30]



Figure 21. Large fente unilatérale droite (coupe frontale). [30]



Figure 22. Fente labiopalatine bilatérale avec protrusion prémaxillaire échogène (coupe sagittale). [30]

II. Impact psychologique :

A- Impact psychologique pour les parents :

L'annonce d'une malformation faciale touchant leur enfant est une épreuve psychologique majeure pour les parents. La plupart du temps, ils ne connaissent pas ou peu ces anomalies de développement sous le nom de FLP mais sous la terminologie de « Bec de lièvre » ou encore « Gueule-de-loup », termes populaires lourds de représentations parfois proches de l'horreur et de sous-entendus [31].

Les mamans des enfants porteurs d'une fente labiale répètent souvent des termes exprimant le stress et le désarroi. Les enfants porteurs de fentes sont souvent camouflés et cachés dans les salles d'attente des consultations, les mamans demandaient une chambre seule à l'abri du regard, comme s'ils n'existaient pas sur le plan sociofamilial, avant la réparation chirurgicale. [32]

1. Le diagnostic en anténatal :

Les parents se lient et s'identifient beaucoup plus tôt à leur futur enfant. En cas de malformation fœtale, la difficulté réside désormais dans la décision qui suit un diagnostic prénatal, en l'occurrence de FLP, tant pour les familles que pour les praticiens [33]. La décision est d'autant plus difficile à prendre que la possibilité d'une interruption volontaire de grossesse pour motif médical (IMG) peut être envisagé lorsque la FLP est associée à d'autres malformations et participe à un syndrome génétique polymalformatif ainsi, certains parents décident de poursuivre la grossesse et d'autres de l'arrêter. Suivant leur décision, ils peuvent se sentir isolés et marginalisés par rapport à leur famille et leur entourage.

La disponibilité, l'empathie et les informations fournies par les membres de l'équipe de soins peuvent atténuer des angoisses légitimes. Pour beaucoup de parents, la naissance de l'enfant, après les semaines d'angoisse qui suivent le diagnostic, est vécu comme un soulagement, surtout lorsqu'ils réalisent que la

malformation ne concerne que la lèvre supérieure. Les parents ayant bénéficié d'un diagnostic prénatal sont unanimes pour dire qu'ils sont satisfaits d'avoir été informés en anténatal et qu'ils n'auraient pas souhaité ne pas être informés de l'existence de la malformation avant la naissance. à l'inverse, d'après la littérature, il est intéressant de constater que pour les enfants dont la malformation n'a été diagnostiquée qu'à la naissance, seulement 9 à 41% des parents disent qu'ils auraient préféré pouvoir bénéficier de cette information plus tôt, alors que la plupart se disent satisfaits de ne l'avoir su qu'à la naissance [34]. Avec un diagnostic anténatal, la naissance est mieux vécue, et les parents demandent une réparation chirurgicale effectuée le plus rapidement possible [32].

2. Le diagnostic en postnatal :

Lorsque le diagnostic est établi à la naissance, les conditions sont différentes. Les parents, surtout s'il s'agit de leur premier enfant, n'ont pas eu le temps d'assimiler et de se préparer à cette malformation avant la naissance. Leur parcours familial initialement idéalisé est brutalement rendu difficile et émotionnellement chargé. L'alimentation et les soins à apporter peuvent sembler plus difficiles encore et désorienter les parents de nouveau-nés dont le visage est si différent de celui qu'ils avaient imaginé et parfois même difficile voire impossible à regarder et à fixer. Leur engagement et leur projection dans l'avenir s'en trouvent plus ou moins altérés. Cette déconvenue, souvent synonyme de souffrance extrême, a pour conséquence l'apparition de symptômes dépressifs, un isolement social et de forts sentiments de culpabilité [31], ou encore une dépression du post-partum avérée. Même si peu d'études se sont intéressées aux pères, leur niveau de stress semble moins important que celui des mères [35].

Les premières relations des parents avec leur enfant s'appuient sur les émotions conscientes et inconscientes qui, pour l'essentiel, passent par le toucher, le son de la voix, le regard et l'expression du visage. Lorsque le nouveau-né est

porteur d'une FLP, les parents sont confrontés brutalement au visage « abîmé », ouvert, « fendu » de leur enfant et la surcharge émotionnelle de cet événement peut freiner leur investissement affectif. Le regard porté sur un nouveau-né dont le visage est malformé suscite à l'évidence des émotions contradictoires: détresse, horreur, culpabilité, mais aussi désir de réparation, de protection, etc. [31]

B- Impact psychologique et cognitif pour le patient :

1. Au cours de son développement et de sa croissance :

Les FLP suscitent une gêne émotionnelle importante sur le plan des rapports humains. Le visage opéré peut rester marqué et présente une cicatrice. On note souvent une asymétrie de la lèvre supérieure et du nez. Dans les cours de récréation, des remarques de camarades de classe peuvent troubler et marquer ces enfants. Rapidement, il faudra qu'ils s'adaptent à leur particularité. De plus lorsque l'atteinte s'étend jusqu'au palais, le son de leur voix peut être modifié, nasillard ou rauque. De par la proximité de la trompe d'Eustache avec le voile du palais, ils présentent des problèmes auditifs avec une baisse d'acuité auditive. De plus, l'insuffisance vélaire, l'existence de trous résiduels palatins ou vestibulaires buccaux réalisent des fausses routes alimentaires nasales source de rhinites chroniques. Enfin, les troubles morphologiques, déviation de la cloison nasale, trouble de la valve nasale par capotage des cartilages alaire et triangulaire, présence de dent ectopique dans le plancher de la fosse nasale, compromettent la ventilation nasale et la fonction tubaire. Se développent ainsi des otites moyennes aiguës à répétition, surtout des otites séromuqueuses voire des otites cholestéatomateuses compliquées de surdité de transmission. Cela se traduit par un retard d'acquisition de la lecture pour près de 30 à 40% des enfants porteurs de FLP [36], et pour certains, par des difficultés scolaires : 25% de ces enfants redoublent une classe et arrêtent leurs études plus tôt [31].

Mais les études à ce propos sont contradictoires. Une étude suédoise publiée en 2008 a montré qu'il n'y avait pas de différences concernant les capacités intellectuelles des jeunes conscrits porteurs de FLP (335 individus) par rapport à leurs camarades sans atteinte (272 879 individus) [37]. Pour une autre étude, ces enfants présentent de façon significative des difficultés cognitives, comportementales et émotionnelles. Il a été montré que certains adolescents présentent une inhibition sociale, qu'ils ont plus de difficultés pour participer à la vie associative (clubs sportifs). Cela peut se traduire à terme par un isolement social [31].

Quel que soit l'âge du patient, une baisse de l'estime de soi est mesurable et cela très tôt, dès l'entrée en primaire, pour des enfants âgés de cinq à six ans [38]. Ils doivent affronter les regards ou supporter les remarques de leurs camarades d'école. Ces différences visibles font qu'ils ont plus de difficultés à se faire des amis [39].

2. A l'âge adulte :

Ces difficultés relationnelles semblent se poursuivre à l'âge adulte, même si cette tranche d'âge a peu été étudiée. Ces patients devenus adultes sont plus souvent au chômage que les témoins [39]. Ils se marient moins et plus tardivement [40]. Des mariages sans enfants sont proportionnellement plus importants que dans les groupes témoins [40]. Une étude récente avec groupe témoin a montré que les patients porteurs de FLP bilatérales sont satisfaits fonctionnellement de leur élocution, de leur déglutition, et de leur audition, mais, en revanche sont significativement insatisfaits de leur apparence, notamment quant à la lèvre supérieure et au nez. Cela souligne à nouveau l'importance de l'image de soi et du regard des autres porté sur eux. Cette insatisfaction quant au résultat esthétique peut même être un signe annonciateur de dépression [42].

La prise en charge thérapeutique de ces patients se poursuit à l'âge adulte par des soins récurrents. Elle peut concerner des interventions chirurgicales d'importance variable, des séances de rééducation de la phonation, des réhabilitations dentaires complexes mais également un suivi psychologique [43].

C- Importance d'une prise en charge psychologique précoce des familles d'enfants porteurs de FLP :

Lorsqu'un diagnostic anténatal de fente labio-palatine isolée est établie, les parents doivent être adressés dans un centre spécialisé, où ils seront préparés dans les meilleurs conditions à la malformation de leur enfant et mis en relation avec d'autres parents dont le bébé présente la même anomalie anatomique [28].

Il faudrait aider les parents à « investir » cet enfant « différent » de celui attendu et espéré mais aussi à devenir des auxiliaires de soins pour leurs bébés, et ce, grâce à l'écoute qui leur est donnée et aux informations transmises [44].

Le premier rendez-vous est donné avec le chirurgien. C'est un entretien long et patient qui permet l'information, la réponse aux multiples questions que se posent les parents.

Après évaluation de la forme anatomique sur l'échographie, il leur est proposé de regarder les photos d'un grand enfant opéré, puis de rencontrer un nourrisson opéré récemment ayant présenté le même type anatomique de fente [28].

De même, il est nécessaire de mieux connaître les effets psychologiques de cette malformation sur les parents, entre le moment du diagnostic et celui de la prise en charge thérapeutique (intervention chirurgicale réparatrice) et ce, en fonction :

- du délai variable séparant le diagnostic de la première intervention chirurgicale ;

- de la relation avec les membres de l'équipe de soins ;
- de leur environnement social et familial.

Les résultats obtenus pourraient servir de référence pour améliorer la qualité de l'information lors de la période d'attente et la qualité de l'accompagnement des parents et de leur enfant par l'équipe soignante avant la première intervention chirurgicale. De nouveaux protocoles pourraient être conçus afin d'atténuer, dans la mesure du possible, l'impact psychologique de la malformation pour les parents et d'améliorer le traitement de ces enfants sur le long terme en leur proposant notamment une aide psychologique adaptée [31].

TRAITEMENT
CHIRURGICAL DES
FENTES LABIALES

But du traitement initial dans les fentes labiales et labio-maxillaires

La réparation initiale chirurgicale des fentes labio-palatines a deux objectifs principaux: la correction esthétique des malformations labio-nasales et le rétablissement des fonctions perturbées par ces malformations.

L'aspect morphologique est le souci essentiel de la majorité des parents. Par leur caractère inesthétique, ces malformations entraînent en l'absence de traitement ou par la persistance de séquelles un élément d'agression psychologique permanent pour le patient. Leur réparation a pour but de redonner un aspect statique mais aussi dynamique le plus proche de la normale.

Par ailleurs, la fente labio-narinaire perturbe quatre fonctions essentielles :

1. La respiration : par les malformations nasales
2. La nutrition : par l'absence d'occlusion labiale, par la présence d'une communication bucco-nasale, par la perturbation de l'arc gingival et ultérieurement de l'articulé dentaire.
3. La phonation : par la perturbation du jeu labial
4. La croissance faciale.

Forme et fonction sont liées. La forme permet la fonction, la fonction améliore la forme.

Comme dans leur description anatomique et bien qu'étroitement liés, nous allons séparés en trois secteurs les objectifs que nous nous fixons avant chaque reconstruction d'une fente.

1) Objectifs du traitement initial sur le socle osseux :

Notre but n'est pas de rétablir une continuité osseuse mais bien au contraire de respecter la fente osseuse pour préserver au maximum le potentiel de croissance maxillaire.

2) Objectifs du traitement sur les muscles :

Rétablir une sangle musculaire aux insertions et à la direction de fibres retrouvées.

3) Objectifs du traitement initial sur les téguments :

a. Lèvre :

- Obtenir une hauteur symétrique à celle du côté non fondu
- Conserver la largeur
- Respecter l'arc de cupidon
- Everser la lèvre
- Eviter toute tension ou les reporter à l'endroit le moins préjudiciable
- Approfondir le vestibule pour permettre le libre jeu de la lèvre mobile sur le plan gingival fixe

b. Nez :

- Rapprocher le pied de l'aile nasal du pied columellaire
- Relever le pied columellaire
- Corriger l'affaissement alaire
- Corriger la scoliose nasale

La chéiloplastie

Age de la chéiloplastie : [45, 46]

Le calendrier opératoire est très variable selon les auteurs.

Matsuo préconise une fermeture très précoce, dans la semaine qui suit la naissance, mais l'opération néonatale doit répondre à des critères très strictes afin d'éviter toute complication mettant la vie du nouveau-né en danger; ces critères doivent être fondés sur un certain nombre d'éléments dont il convient de tenir compte:

- le type de fente labiale : il doit être simple et non accompagné de fente alvéolaire, palatine ou vélaire ;
- l'enfant ne peut aucunement présenter d'autres malformations congénitales, qui mettraient sa vie en danger ;
- la technique opératoire doit se limiter à un avivement et à une approximation simple des bords de la fente, évitant tout décollement au niveau des maxillaires, source d'hémorragie ;
- l'opération doit être de courte durée et être pratiquée sans ou avec un minimum de sédation.

L'âge de trois mois qui fut déjà proposé par G. Dupuytren et considéré comme étant précoce, reste relativement classique de nos jours, principalement quand le chirurgien utilise des techniques plus sophistiquées, nécessitant l'imbrication de lambeaux cutanés. La lèvre a atteint à ce moment des dimensions permettant des mensurations exactes des lambeaux et des décollements importants. A ce moment, une anesthésie générale est bien tolérée par un enfant de constitution normale.

L'observation de sujets non opérés, à des âges différents, montre bien le caractère stable de la malformation et l'absence d'urgence thérapeutique souvent destinée à apaiser l'inquiétude des parents.

Les opérations tardives, qui étaient encore la règle dans la première moitié du XIXe siècle, étaient pratiquées à partir de l'âge de quatre à six ans. Elles ne sont plus pratiquées de nos jours.

Les différents procédés techniques pour les fentes unilatérales

A. Méthode de Veau : [47]

La technique de Veau est la plus connue. Elle a été largement utilisée avant 1950, mais elle est maintenant abandonnée. Ce procédé nécessite le respect de certains points cardinaux de la malformation représentés par quatre repères:

Deux correspondent aux points homologues du seuil narinaire,

Deux marquent les points de section de la ligne cutané-muqueuse sur chacune des deux berges.

Les incisions relient les points et sont cutané-musculaires. La suture est faite plan par plan.

Au niveau de la lèvre rouge, la muqueuse externe remplace la muqueuse interne, jugée "stérile" par V. Veau (figure 23)

- Cette technique ne peut donner qu'un mauvais résultat car ne tient pas compte de l'hypoplasie en hauteur de la lèvre supérieure, il survient donc une encorchure disgracieuse du bord libre (aspect en chapeau de gendarme). Si l'on veut augmenter la hauteur de la lèvre, cela ne peut être réalisé que par une incision plus oblique entraînant une résection plus étendue de la ligne cutané-muqueuse, l'arc de cupidon est plus ou moins sacrifié. La hauteur n'étant obtenue qu'au détriment de la largeur, la lèvre apparaît bridée près du bord libre, ce qui n'est pas sans conséquence sur le maxillaire sous jacent.
- Cette technique d'avivement-suture n'est donc valable uniquement que dans les cas de fente labiale simple sans hypoplasie en hauteur.
C'est le cas le plus rare: fissure que l'on a coutume d'appeler fente labiale cicatricielle.
- De plus, cette technique ne donne pas de bons résultats sur le plan dynamique, car les fibres musculaires restent mal orientées.

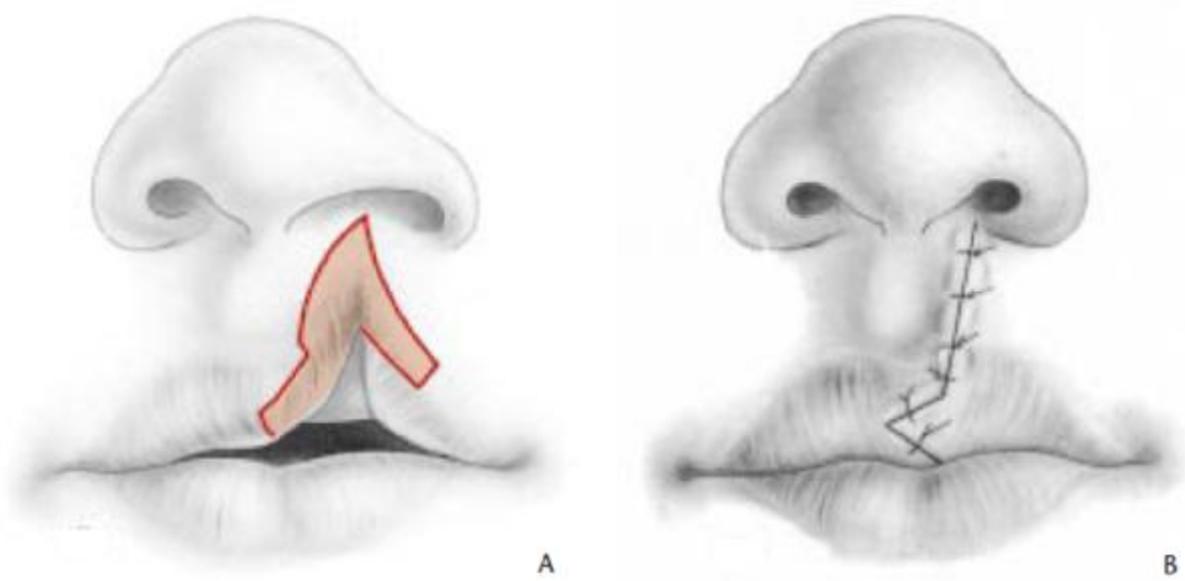


Figure 23 : Technique de Veau. [47]
La muqueuse interne est sacrifiée

B. Procédé de Millard : [48] (figure 24)

Il s'agit de la technique la plus utilisée. Elle est aussi le point de départ de nombreuses modifications. Elle repose sur le principe d'un lambeau de rotation-avancement de chaque hémilèvre (lambeaux B et C). Il doit y être associé une suture du plan musculaire sous-jacent qu'il convient d'aller rechercher très loin latéralement car le plan musculaire est fréquemment hypoplasique et rétracté.

Repères

- Sur l'arc de cupidon: d'abord les points 1 (médián), 2 et 3 (sommet de l'arc), 6 et 7 (commissuraux) sont placés. Le point 8 est le pendant du point 3 sur l'hémilèvre opposée. Ces deux points [3, 8] sont attirés vers le haut de même que la ligne 2-3 normalement horizontale. La hauteur des lambeaux B et C devra donc prévoir le repositionnement de ces trois points: 2, 3 et 8 selon une ligne horizontale.
- Sur la base du nez : les points 4, 10 et 5 respectivement partie basse des ailes narinaires et base de la columelle sont repérés. Le point 9 sur le plancher narinaire est placé tel que: $8-9 = 3-5 + 5-5'$ (back-cut).
- Sur le plan vestibulaire X et Y équivalent muqueux des points 2 et 3.

Tracés et incisions

Ainsi les lambeaux A (interne = 5'-5-3), B (externe = 8-9-10) et C (berge externe entre les deux) sont déterminées. Après infiltration, l'incision est franche, transfixiante au niveau de la peau comme de la lèvre rouge. L'incision cutanée en 3 reste à 1 mm de la jonction cutanéomuqueuse. L'hémostase de l'artère coronaire sera parfois nécessaire.

L'incision du back-cut (5-5'), sa longueur et son orientation sont déterminants dans l'horizontalisation de l'arc de cupidon par rotation de l'hémilèvre vers le bas. En profondeur, le muscle orbiculaire sera libéré de l'épine nasale et du plan osseux. Le lambeau A est ainsi dissocié de la columelle. Il est nécessaire de

réséquer les tissus atrophiques le long des berges de la fente osseuse. Le temps musculopériosté reste à réaliser: libération en regard de l'orifice piriforme (libérant l'aile du nez) et remontant vers le plancher orbitaire.

Sutures

L'essentiel est le réamarrage du plan musculaire (transverse et chef nasolabial) en avant du périoste de l'épine nasale.

Le plancher nasal est reconstitué par la suture du plan mucopérichondral de la berge alvéolaire du lambeau C et mucopériosté de la face externe de la fosse nasale.

Les lambeaux B et C sont transposés et suturés (les points 9 en 5' et 3 en 10) permettant l'enroulement de l'aile narinaire.

La jonction labiale cutanéomuqueuse est réalisée au niveau des points 3 et 8. Une plastie en Z est réalisée sur la muqueuse vestibulaire.

La brèche alvéolaire et palatine antérieure peut être partiellement comblée par de petits lambeaux à pédicule antérieur ou postérieur d'origine vestibulaire labiale supérieure.

Les avantages de la plastie à lambeau triangulaire sont nombreux : [47]

- Les impératifs de la réparation sont respectés : l'arc de cupidon est conservé.
- La lèvre est bien ouverte près du bord libre ; là où il est nécessaire de supprimer l'arrondi des berges lié à l'hypoplasie.
- La tension transversale maxima siégeant à la partie horizontale courte de la plastie en Z entraîne une eversion du bord libre, très satisfaisante dans l'aspect de profil.
- Les fibres musculaires basses de l'orbiculaire sont bien réorientées et bien intriquées.

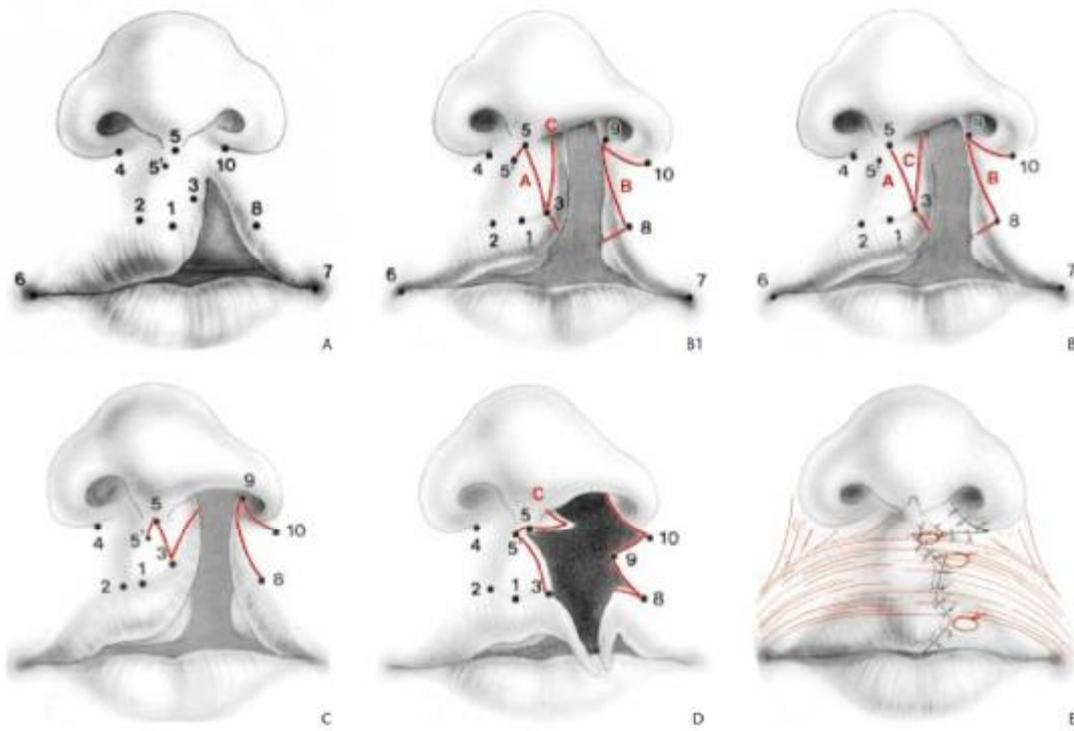


Figure 24 : procédé de Millard [48]

- A. Repères
- B. Tracés
- C. Incisions

- D. Libération des lambeaux
- E. Aspect final

Certains défauts lui sont reprochés :

- La lèvre et le muscle ne sont pas sectionnés à la partie haute de la lèvre et l'aspect dynamique peut ne pas être satisfaisant, à moins de réaliser un geste particulier sur le muscle.
- L'incision de la berge interne coupe le philtrum.
- En cas d'hypoplasie sévère en hauteur, le lambeau triangulaire est de grande dimension.

Cette technique aux principes séduisante a connu une grande faveur, mais les désillusions ont été importante.

Elle reste une technique aléatoire quant à la hauteur, la dimension des incisions restant appréciées au juger.

Avec ce type d'incision, la lèvre n'est pas ouverte près du bord libre et l'arrondi de celui-ci n'est pas corrigé, les fibres musculaires restent très mal orientées à ce niveau, ce qui entraîne un aspect de « chapeau de gendarme ».

La tension de la plastie étant reportée sous le nez, la lèvre reste convexe sur la vue de profil.

En fin, dès que l'hypoplasie en hauteur est un peu conséquente, l'agrandissement du lambeau externe entraîne un sacrifice de la ligne cutanéomuqueuse.

Seule la réinsertion des fibres musculaires hautes est satisfaisante. [28]

C. Procédé de Tennisson-Malek [48]:

Il utilise un lambeau triangulaire en position inférieure dessiné sur le côté externe de la fente et destiné à augmenter la hauteur de la lèvre supérieure. Les points 3, 5 et 8 seront placés de façon identique au procédé de Millard. Le point 2 est le symétrique du point 5 (sommet de la crête philtrale). Le point 6 (seuil narinaire sur la berge externe) devra être amené en 5. La hauteur philtrale côté sain : H et côté fente : H' seront mesurés.

Le calcul de la longueur des côtés du triangle comme du trait de refend interne est réalisé sur le schéma (figure 25 C). H' est reporté sur l'une des deux droites faisant un angle de 150° (carton de Malek stéril). H, partant de l'extrémité de H', coupe de l'autre droite en x' déterminant un segment qui correspond à la dimension des côtés du triangle et du trait de refend en 3 incisé perpendiculairement à la jonction cutanéomuqueuse. Sur la berge externe, l'incision du triangle équilatéral de côté x' sera réalisé à partir du point 3.

La bonne symétrie de la lèvre et l'obtention d'une cicatrice en ligne brisée en font une technique de choix. Cependant, en cas d'importante hypoplasie de hauteur philtrale, la technique suivante est plus indiquée.

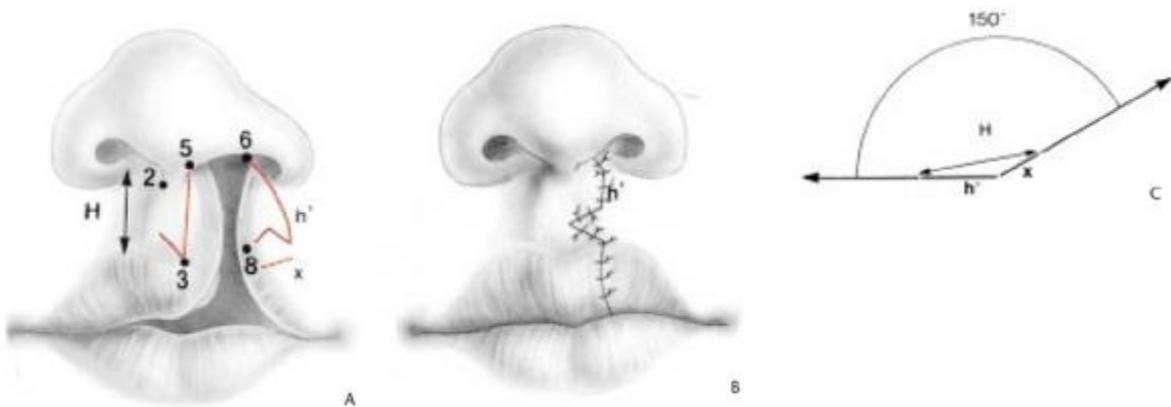


Figure 25: Technique de Tennisson-Malek. [48]

Critique du procédé de Tenisson [28]

Inconvénients:

- La méthode de réparation est basée sur la fausse supposition que le défaut tissulaire labial est situé dans le tiers inférieur de la lèvre ce qui nous le savons n'est pas le cas.
- Le lambeau triangulaire principal provient de la berge la plus déficiente.
- Les sutures coupent les lignes de Langher interrompant la crête philtrale, modifiant le creux philtrale. Le résultat esthétique n'est pas naturel.
- La lèvre et le muscle ne sont pas sectionnés à la partie haute et l'aspect dynamique peut ne pas être satisfaisant.
- Les incisions verticales au niveau du sein narinaire rend difficile l'abord nasal dans l'hypothèse d'une rhinoplastie primaire.
- Certains auteurs lui ont reproché la nécessité d'un lambeau triangulaire de grande dimension en cas d'hypoplasie importante en hauteur. La critique est sévère notamment avec les nouveaux procédés à double Z permettant d'obtenir une hauteur labiale satisfaisante.

Avantages:

- L'arc de Cupidon est conservé
- Toute la largeur de la lèvre est respectée.
- La lèvre est bien ouverte sur la berge externe où il est nécessaire de supprimer l'arrondi des berges lié à l'hypoplasie.
- La tension transversale maximale siégeant à la partie horizontale courte de la plastie en Z entraîne une éversion du bord libre très satisfaisante dans l'aspect du profil. Les fibres musculaires basses de l'orbiculaire sont bien réorientées et bien intriquées.

D. Procédé de Malek ou double Z (figure 26)

Le principe de base est celui de la plastie en «Z». Les plasties à double lambeaux utilisent une double plastie en « Z », une sous le seuil narinaire, l'autre près du bord libre de la lèvre.

TRAUNER (1955) a décrit le premier une double plastie.

SKOOG (1958) a décrit un procédé à lambeaux, mais le lambeau supérieur est en fait intra-narinaire est dessus du pied de la columelle.

MALEK a repris le même principe, on lui appliquant les mensurations exactes basées sur l'utilisation de triangles équilatéraux et d'angles fixes pour les deux incisions de la berge interne.

L'indication majeure de la plastie en double « Z » Malek est dans les fentes labiales avec hypoplasie majeure, où la différence de hauteur entre les deux crêtes philtrales est importante.

L'application pratique est simple au cours de l'intervention, c'est une plastie qui dessine deux triangles sur la berge externe qui seront dessinés au compas selon une construction géométrique. [49]

H' puis H sont reportés sur un carton stéril comme précédemment (mais l'angle est de 120° au lieu de 150°). x' est ainsi déterminé. Deux incisions sur le versant H' sont réalisées avec un angle de 60°. Côté externe: deux triangles équilatéraux de côté x'/2 sont tracés sommet contre sommet.

La hauteur des triangles peut varier en faveur du triangle supérieur de côté x'. [48]

La plastie du double « Z Malek » permet d'obtenir:

- Une cicatrice discrète sur la lèvre blanche.
- Une bonne hauteur de la lèvre blanche.
- Un étouffement de la lèvre rouge parfait.
- Une bonne ouverture de la lèvre près du bord libre.

- Une bonne réinsertion musculaire à la partie haute en améliorant le contour de la columelle et l'orientation de la racine externe de l'aile du nez aboutissant à un bon écoulement narinaire.

Les avantages de la double plastie sont si importants sur le plan statique, comme sur le plan dynamique (parfaite réparation de l'orbiculaire) qu'elle paraît être le procédé le plus recommandable à l'heure actuelle. (20) [14]

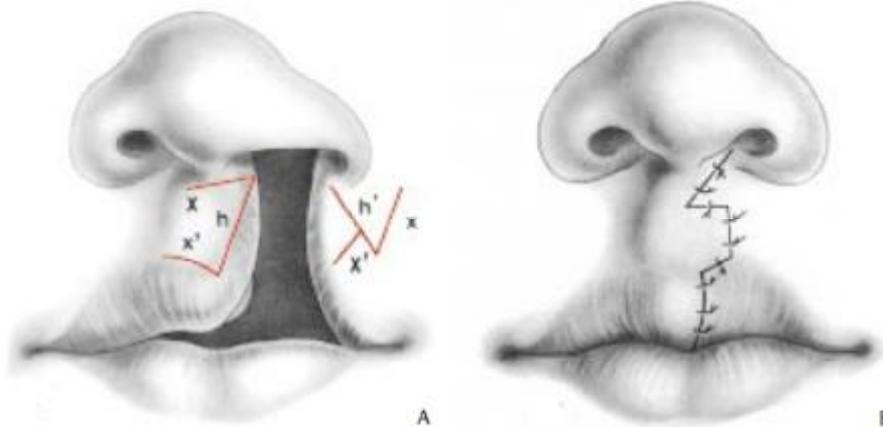


Figure 26 : procédé de Malek (double Z) [48]

E. Techniques modifiées

- Nakajima et Davies placent le lambeau triangulaire (procédé de Tenisson) à la base de la columelle car moins visible.
- Procédé de Millard en deux temps: le premier temps (très précoce: 1 mois), lip adhesion, reconstruit le plan cutané et musculaire sans plastie de réhaussement de la lèvre supérieure. Un second temps vers l'âge de 3 mois reconstruit la hauteur labiale selon une technique classique de Millard.
- Armstrong et al proposent la réalisation simultanée d'un procédé de Millard et d'une correction nasale primaire en technique ouverte avec suture du cartilage alaire à son homologue triangulaire. Nakajima et Yoshimura (1993) réalisent également un temps nasal concomitant avec suture des deux alaires entre eux après les avoir libérés. [48]

N B: une des difficultés de la chirurgie des fentes labiales réside dans le fait que les techniques ne peuvent être jugées immédiatement mais seulement en fonction de l'évolution.

Il faut donc une surveillance régulière tous les 6 mois ou tous les ans, pendant toute la période de croissance pour corriger les défauts éventuels de l'intervention.

Les différents procédés utilisés pour les fentes labiales bilatérales

Actuellement le résultat de chéiloplastie doit être presque parfait dans les fentes unilatérales quelque soit leur gravité. Il n'en est pas de même dans les fentes bilatérales, du fait de l'hypoplasie du lambellule (partie médiane de la lèvre) et de la columelle. Il semble dans ce cas, que la majorité des auteurs soit d'accord pour admettre la nécessité pratiquement inévitable d'interventions correctrices ultérieures.

On retrouve ici les techniques à incision rectilignes et celles utilisant des lambeaux plastiques, dont les uns ont rôle labial et les autres ont pour but d'allonger la columelle.

A. La technique de Veau [50] :

C'est celle de la fente unilatérale répétée de chaque côté. La partie centrale de la ligne cutané-musculaire lambellule va tenir lieu d'arc de cupidon. La suture musculaire n'est pas très satisfaisante car le lambellule est presque toujours dépourvu de muscle.

La lèvre obtenue peut avoir une bonne hauteur et une bonne largeur.

Cependant, il existe plusieurs défauts: la ligne cutané-muqueuse dessine généralement un double chapeau de gendarme, car la lèvre n'est pas ouverte près du bord libre sur la vue de profil, celle-ci est avalée près de la lèvre rouge.

Par contre la technique de Veau présente l'avantage d'être plus facile en cas de décalage notable des berges et surtout de ne pas compromettre en rien l'avenir pour la réparation de la brièveté columellaire.

B. Les techniques à lambeaux :

1. Les procédés à destinée labiale [47]

Les procédés sont en tout point identiques à ceux proposés pour les fentes unilatérales. Un côté est opéré puis l'autre successivement à 2 mois d'intervalle pour ne pas prendre de risque vasculaire.

✓ La technique de Millard (figure 27) :



Figure 27 : Lambeau en fourche de Millard [48]

Elle est semblable à celle utilisée dans la fente unilatérale. Elle apporte dans un premier temps, une correction identique à celle de Veau, mais dans un second temps, elle corrige la brièveté de la columelle, grâce à un lambeau médiane en fourche et à deux lambeaux externes qui complètent l'abaissement du philtrum. Elle présente les mêmes inconvénients que la technique de Veau avec en plus celui de barrer le pied de la columelle par deux cicatrices qui peuvent compromettre l'allongement secondaire de celle-ci.

✓ Les techniques à lambeaux triangulaires inférieur Tennisson,

Bacier, Malek donnent de meilleurs résultats quand à la hauteur et à la largeur. Il existe une eversion du bord libre satisfaisante. Cependant, les deux triangles sont souvent proches l'un de l'autre en cas d'hypoplasie marquant isolant la partie basse du lambellule.

2. Les procédés à destinée labiale et nasale [28] : on peut citer :

✓ Le procédé de WYNNLE

Qui utilise en deux temps, un lambeau à pédicule supérieur de la berge externe introduit sous la columelle. Ces deux lambeaux se croissent et allongent la base.

✓ La procédé de MILLARD en trois temps.

Avec d'abord l'avivement suture des berges, puis élévation de deux lambeaux à pédicule supérieur du lambellule pour reconstruire la columelle.

✓ Le procédé de SKOOG.

Qui utilise un lambeau à pédicule supérieur du lambellule pour allonger la columelle, puis deux lambeaux triangulaires pour allonger la lambellule.

Toutes ces interventions ont l'inconvénient majeur de barrer la base de la columelle de cicatrice compromettant l'allongement secondaire de celle-ci.

C'est la raison pour laquelle, la préférence doit être donnée aux techniques utilisant un lambeau triangulaire inférieur sans faire de geste pour la columelle.

3. L'opération en deux temps :

Est la meilleure quelque soit le procédé utilisé. Généralement, il y aura un délai de six à huit semaines entre les deux opérations labiales.

L'utilisation quasi systématique de procédés à lambeaux à l'heure actuelle ne permet pas en effet l'opération des deux côtés à la fois.

Dans les formes bilatérales asymétriques, l'adaptation de la hauteur pour chaque côté sera facilitée par la succession des deux chéiloplasties.

Fentes syndromiques : approche multidisciplinaire [51]

Le traitement des fentes syndromiques ne diffère pas de celui des fentes faciales isolées. Toutefois, les conditions générales peuvent être préjudiciables à la qualité des soins et au pronostic à plus ou moins long terme des différents traitements entrepris.

Plusieurs temps thérapeutiques sont indispensables à la bonne gestion des soins de fentes faciales.

Une consultation multidisciplinaire existe avec au moins un chirurgien, un orthophoniste et un orthodontiste. Des avis oto-rhino-laryngologique et psychologiques complètent le plus souvent cette prise en charge. Chaque enfant peut être vu après la chéiloplastie primaire à la consultation multidisciplinaire pour programmer un plan de traitement adapté à l'enfant, à sa fente et à son entourage. La suite de la prise en charge peut se faire dans un service de chirurgie maxillofaciale et plastique. Vers l'âge de 5 ans débute un traitement orthodontique afin de préparer la gingivopériostoplastie réalisée vers 6 ans. Les éventuels troubles phonatoires sont aussi pris en charge à cet âge. A partir de 9-10 ans, le traitement orthodontique est poursuivi sur les dents définitives avec des appareils multiples. Enfin, à la fin de l'adolescence, les séquelles résiduelles dentosquelettiques, labiales et/ou nasales sont opérées.

Chéilorhinoplasties primaires [52]

L'existence de séquelles esthétiques est prédominant au niveau du nez a poussé de nombreux auteurs à associer une véritable rhinoplastie de pointe au temps labial.

- Les incisions columellaire et vestibulaire peuvent hypothéquer une bonne vascularisation du prolabium (impossibilité d'associer temps musculaire et temps de pointe) et mettre en péril la respiration nasale (risque de sténose) ;
- Pour certains, il existe également un risque pour la croissance nasale.

McComb (1994) décrit une technique en deux temps [53]:

- Rhinoplastie par voie externe avec suture-rapprochement des dômes et libération des aires, associée à une fermeture de la fente cutanée : lip-adhesion sans dissection du prolabium entre 6 et 8 semaines de vie ;
- Chéiloplastie secondaire vers l'âge de 3 mois avec réfection du plan musculaire et utilisation de lambeau triangulaire.

Mulliken (2000) et Trott et Mohan (1991) proposent également un temps nasal simultané. Mais l'abord des cartilages aires par une voie vestibulaire réduite permet un temps sur le prolabium. Cette technique obtiendrait de meilleurs résultats esthétiques que la rhinoplastie secondaire.

Les séquelles naso-labiales : [54]

Le résultat de la lèvre n'est pas modifié par la croissance. La révision tardive peut être motivée pour améliorer la cicatrice, pallier un défaut de hauteur ou de largeur, un défaut de muqueuse ou encore un défaut dynamique lié à une mauvaise réinsertion musculaire.

La rhinoplastie est quasiment obligatoire, même si les gestes ont été réalisés à la naissance ou dans la période secondaire.

- Dans les formes unilatérales, le nez est dévié du côté sain et il est déformé au niveau de la pointe. La cloison est toujours déviée avec obstruction de la fosse nasale du côté fendu.

La rhinoplastie est difficile, généralement réalisée par une incision médio-columellaire peu visible, qui seule permet la correction des déformations cartilagineuses de la pointe du nez. La déviation de la cloison est traitée dans le même temps opératoire.

- Dans les formes bilatérales, le nez est droit (dans les formes symétriques du moins), aplati au niveau de la pointe par défaut de développement de la columelle. L'allongement de celle-ci est le but principal de la rhinoplastie. Il est obtenu, soit à l'aide de plasties locales, de suture des cartilages alaires et de greffons cartilagineux ou osseux, soit dès que la déformation est sévère en utilisant un lambeau de glissement pour allonger la columelle.

Il peut s'agir d'une plastie d'Abbé-Estlander qui utilise la partie médiane de la lèvre comme lambeau, la lèvre étant reconstruite à l'aide d'une portion pédiculée de lèvre inférieure. Cette intervention est choisie lorsque la lèvre présente également des défauts rédhibitoires (défaut de hauteur, défaut de largeur).

L'autre plastie de la columelle est faite grâce à un lambeau de peau dorsale (Technique de V-Y de Marel-Fatio-Lalardrie) qui est indiquée lorsque la lèvre a un bon aspect.

ETUDE PRATIQUE

MATERIEL ET METHODES

I. Etude

Notre travail est une étude descriptive d'une série rétrospective de 51 cas opérés au Service de Chirurgie Pédiatrique de CHU Hassan II de Fès. Il s'agit d'une enquête sur dossiers, nous incluons dans notre série tout enfant ayant été pris en charge entre le mois 1 /2004 et 12/2009 et porteur d'une fente labiale uni ou bilatérale ou d'une fente labio-alvéolaire ou labio-alvéolo-palatine uni ou bilatérale. Notre étude sera limitée au traitement de la fente labiale.

II. Données

L'étude des différents dossiers retenus a été faite en suivant une fiche d'exploitation préétablie. La consultation des dossiers médicaux nous a permis de recueillir les informations suivantes:

- Données épidémiologiques: l'âge des patients, leur sexe, leur niveau socio-économique et la durée d'hospitalisation. Concernant les antécédents, nous avons recherchés les antécédents personnels du patients, les antécédents maternels, ainsi que la présence de cas similaire dans la famille.
- Données cliniques: type de fente labiale, uni ou bilatérale, associée à une fente palatine ou totale; sans oublier de rechercher les malformations associées.
- Données thérapeutiques: la chirurgie, l'âge de la chirurgie et les techniques utilisées.
- Evolution et résultats: à court terme, nous avons recensé les éventuelles complications survenues. En ce qui concerne le suivi à long terme des patients, nous avons noté l'aspect final ainsi que les séquelles naso-labiales.

D. L'évolution postopératoire

- durée d'hospitalisation
- prescription thérapeutique: AINS, ATB,...
- la reprise alimentaire
- le suivi
- complications
- les séquelles naso-labiales

E. Résultats et consultations ultérieures

- mauvais
- moyen
- bon
- excellent
- perdue de vue

III. Analyse statistique

La conception du questionnaire, du masque de saisie, du contrôle à la saisie et l'analyse des données avaient été traitées dans le logiciel EPIINFO version 6.04fr. La rédaction des résultats et la représentation graphique de certaines données étaient respectivement réalisées dans les logiciels Word et Excel 2007 version française.

RESULTATS

A. Diagnostic :

▼ L'interrogatoire :

Constitue un temps capital pendant lequel le chirurgien pédiatre répond aux questions des parents soucieux du sort de leur enfant, rassure ces derniers sur l'avenir de la malformation et établit la date de la chéiloplastie.

Puis on note des observations relatives à l'identité, l'âge, ATCD personnels du Patient ainsi que ses ATCD familiaux.

1. Répartition de la fente labiale selon l'âge de l'intervention : (figure 28)

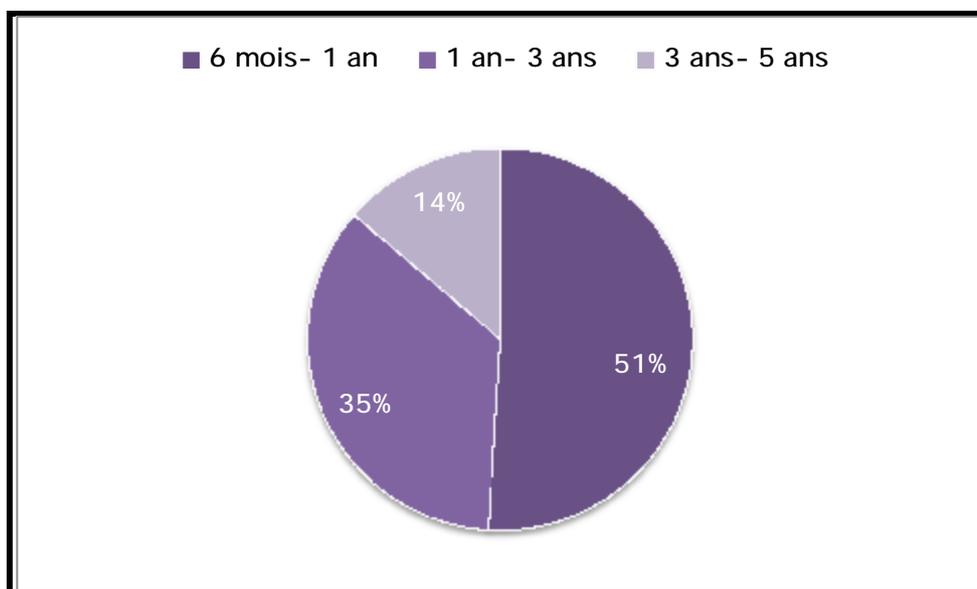


Figure 28 : répartition de la fente labiale selon l'âge de l'intervention

Parmi les 51 cas traités pour fente labiale, 26 patients avaient un âge entre 6 mois et 1an (51%); avec un âge moyen de 15 mois, les âges extrêmes étaient 6 mois et 5 ans.

2. Répartition de la fente labiale selon le sexe : (figure 29)

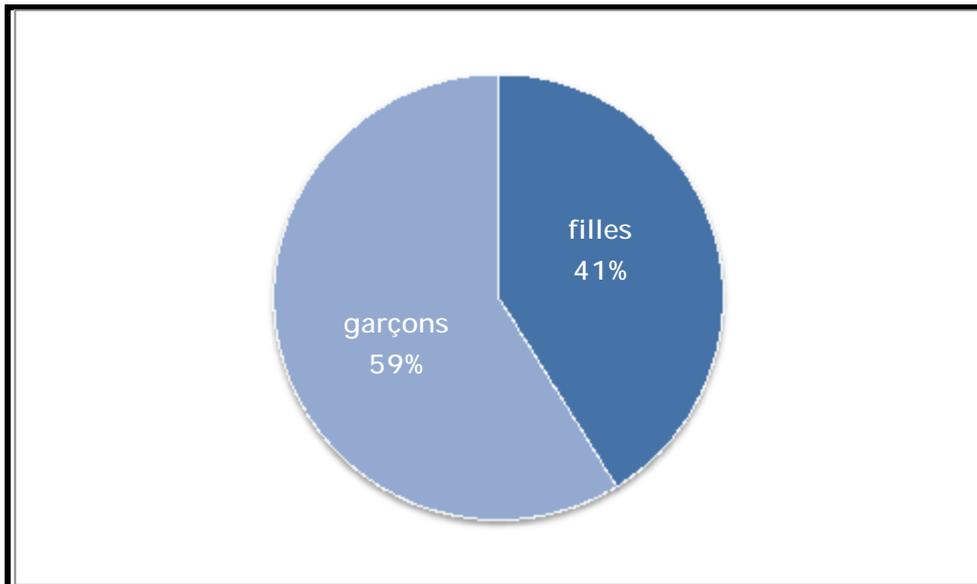


Figure 29: répartition de la fente labiale selon le sexe

On note une prédominance masculine avec un sexe ratio: sexe masculin/sexe féminin ($30/21=1,43$).

3. Autres facteurs épidémiologiques :

- NSE: la prévalence des FLP est particulièrement élevée dans les populations indigentes. Ces résultats amènent à penser que des facteurs non génétiques, en particulier nutritionnels, prennent part au déterminisme des FLP. [17]

Dans notre série, 44 patients (86,3%) sont issue d'un bas niveau socio-économique.

- Le poids de naissance: est significativement plus bas pour les fentes labiales que dans la population générale [28]. Dans notre série, le poids de naissance n'a été signalé que sur 13 dossiers avec un moyen de poids de 3kg100.
- Gémellité: le pourcentage de fentes labiales augmente chez les jumeaux [28].

Dans notre étude, nous avons noté un seul cas de grossesse gémellaire, avec absence de fente labiale chez le jumeau.

- Parité: le rang de naissance est significativement plus élevé pour les fentes labio-palatines [28].

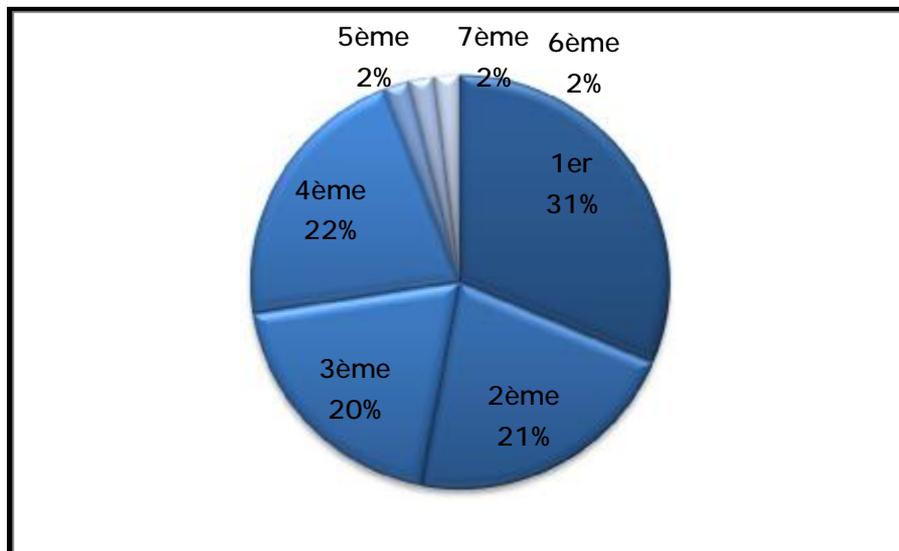


Figure 30 : répartition selon le rang de naissance

Contrairement à nos observations, on remarque la présence importante de fente labiale chez l'ainé ou le cadet. (Figure 30)

- Age maternel: le risque de survenue de fente labiale augmente avec l'âge maternel. [28]

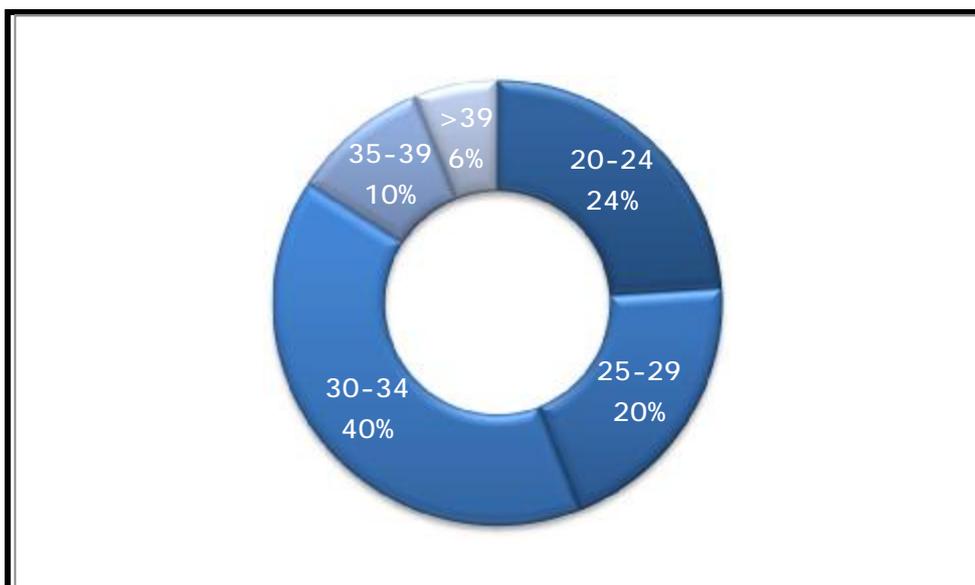


Figure 31: répartition selon l'âge maternel

L'âge maternel moyen de notre étude pour les fentes labio-palatines est de 32,26ans. (Figure 31)

Cependant et du fait que la parité est liée à l'âge maternel, ce facteur intervient peut être aussi comme facteur étiologique dans la genèse des fentes labio-palatines.

4. Etiopathogénie

Il est probable que ces facteurs existent car même si l'on admet que l'absence d'antécédents familiaux n'élimine pas forcément la notion d'hérédité, tous les cas ne sont certainement pas héréditaires. En fait, la survenue d'une fente labiale est le plus souvent inopiné, accidentelle ce qui soulève la question d'un agent tératogène.

[17]

Plusieurs facteurs peuvent être incriminés à savoir

- Des agents toxiques essentiellement les différents médicaments antiépileptiques et les inducteurs de l'ovulation.
- Des agents infectieux.
- Les irradiations.
- L'épilepsie maternelle.

D'après de nombreuses études, le fait d'être épileptique pour une mère augmente de façon significative le risque d'accoucher d'un enfant malformé, les fentes étant les malformations les plus fréquemment retrouvées.

Dans notre échantillon, la recherche de ces différents facteurs n'a été signalée que sur 32 dossiers, les résultats étaient ainsi:

- Deux infections génitales pendant la grossesse, rebelles au traitement.
- Aucune prise médicamenteuse n'a été notée.
- Aucune irradiation.
- Pas de notion d'épilepsie maternelle.

Une des premières questions posées par les parents porte sur la nature héréditaire de l'anomalie. Il existe des formes familiales dont la fréquence est difficile à définir (10 à 30% selon les auteurs)

Il est facile de les affirmer quand l'interrogatoire retrouve de nombreux cas dans les antécédents, mais l'absence de ceux-ci ne permet pas d'éliminer un facteur génétique ou la conjonction de facteurs génétiques chez les deux parents.

En effet, sur les 51 dossiers étudiés. 4 d'entre eux seulement avaient des antécédents de fente labiale dans la famille: il s'agissait

- De l'oncle maternel opéré à l'âge de 15ans pour malformation labiale.
- De l'oncle qui avait une fente palatine.
- De l'oncle paternel qui avait une fente labiale.
- De la cousine qui avait une fente labiale bilatérale.

✓ L'examen clinique :

Aussi complet que possible permettra:

- ü d'apprécier l'état général
- ü de noter les conditions d'élevage et d'alimentation.
- ü détecter les complications ORL et respiratoires.
- ü de chercher une malformation associée (cerveau, cœur, œil, membres) aidé autant qu'il est nécessaire de l'avis du spécialiste (Pédiatre, Cardiologue).
- ü de s'assurer de la propreté du rhinopharynx. Une antibiothérapie est préconisée en cas d'infection rhinopharyngée ce qui nous oblige à différer la date de l'intervention jusqu'à guérison.

1. Distribution de la fente labiale selon le siège unilatéral ou bilatéral, gauche ou droit et selon les formes associées :

Tableau III: distribution de la fente labiale selon le siège

	Nombre de cas	Fréquence
Fente unilatérale	41	80,4%
Fente bilatérale	10	19,6%

D'après notre série, les fentes labiales sont le plus souvent unilatérales que bilatérales ($U/B= 41/10= 4,1$) (tableau III), quelque soit le type de fente isolée ou associée.

Tableau IV: distribution de la fente labiale selon le côté gauche ou droit

	Nombre de cas	Fréquence
Fente gauche	33	80,5%
Fente droite	8	19,5%

Le côté gauche étant le plus souvent atteint (80, 5%); Les fentes gauches sont 4 fois plus fréquentes que les fentes droites ($G/D= 33/8= 4, 12$) (tableau IV)

Tableau V: distribution de la fente labiale selon le sexe et le siège

	Fente unilatérale	Fente bilatérale
Garçons	24	6
Filles	17	4
Sex-ratio	1,41	1,5

Les fentes labiales sont plus fréquentes dans le sexe masculin avec un sex-ratio ($24/17=1, 41$) en cas d'atteinte unilatérale et ($6/4=1, 5$) en cas d'atteinte bilatérale (tableau V)

Tableau VI : sexe / fente palatine associée

	Fente labiale isolée	Fente palatine associée
Garçons	16	4
Filles	8	3
Sex-ratio	2	1,33

On note également une légère prédominance masculine en cas de fente palatine associée (sex-ratio $4/3=1,33$) (tableau VI)

Nos résultats concordent avec ceux de la littérature, en effet, il existe un consensus sur le sex-ratio:

Les fentes labio-palatines sont deux fois plus élevées chez les garçons que chez les filles, et les filles sont deux fois plus atteintes par les fentes palatines isolées que les garçons. Pour certains auteurs, le taux de masculinité est significativement plus élevé si une fente palatine est associée à une fente labiale et lorsque la fente labiale est bilatérale [20].

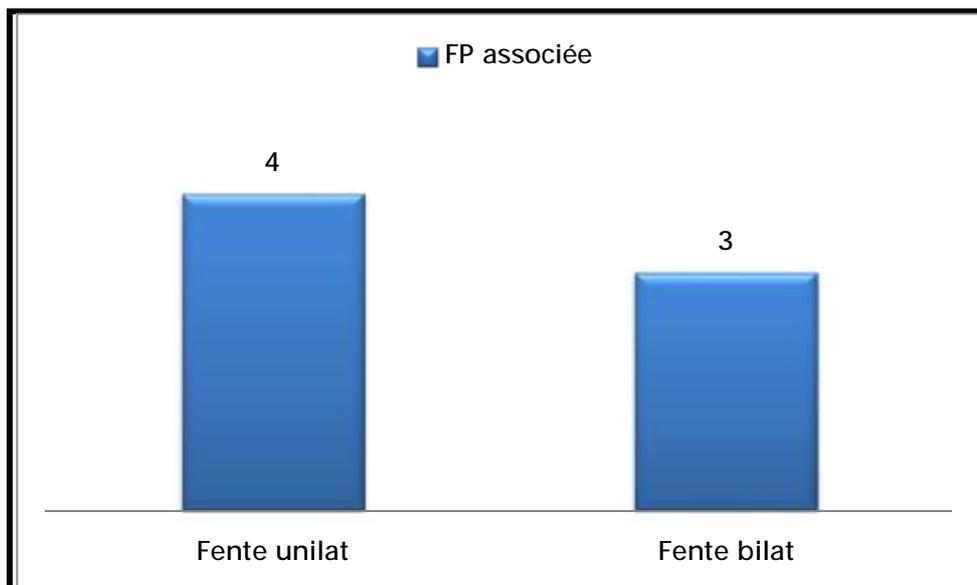


Figure 32: fente palatine associée

Dans 7 cas (13,7%), une fente palatine est associée à une fente labiale avec une fréquence de 9,8% si la fente est unilatérale contre 30% si la fente est bilatérale. (Figure 32)

2. Les malformations associées :

Les malformations associées font toute la gravité des fentes orales avec une incidence très variable pouvant aller de 4% à 63,4% [17]. Leur recherche doit-être systématique grâce à un examen pédiatrique global et précis. Parmi les malformations les plus souvent rencontrées il faut citer les malformations du SNC, et du squelette. Selon Milerad [17] les malformations cardiaques seraient 16 fois plus fréquentes que dans la population générale, justifiant une échocardiographie de principe.

Six de nos cas avaient des malformations associées: (12%) (Figure 33)

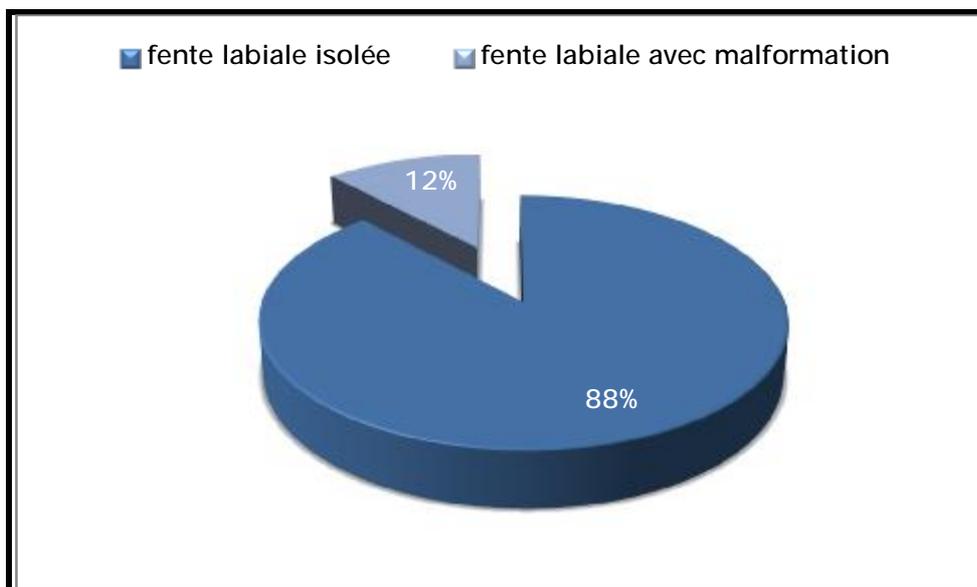


Figure 33 : malformations associées

Le 1^{er} cas: enfant de 2 ans et 7 mois, de sexe masculin, sans antécédents pathologiques particuliers, l'âge de la mère = 22 ans, présentant une fente labiale gauche sans atteinte du palais dur ni le voile du palais avec hypospadias antérieur avec méat au niveau du sillon ballano-prépuçiale.

Le 2^{ème} cas: nourrisson de 12mois, de sexe féminin sans antécédents pathologiques particuliers, l'âge de la mère = 27 ans, présentant une FLAP totale bilatérale avec malformation cardiaque (communication interventriculaire CIV per-membraneuse d'allure restrictive) objectivée par une échocardiographie, l'avis du cardiologue retenu: pas de contre indication à la chirurgie.

Le 3^{ème} cas: nourrisson de 18mois, de sexe féminin sans antécédents, l'âge de la mère = 34 ans, présentant une fente labio-alvéolaire gauche avec macule hypochromique latérothoracique gauche évoquant un vitiligo ou une hypomélanose, pas de malformation rachidienne, pas de clinodactylie ni de syndactylie ni d'ectrodactylie. Le patient est adressé en consultation dermatologique après réparation labiale.

Le 4^{ème} cas : nourrisson de 9 mois, de sexe masculin ayant comme antécédent une infection génitale pendant la grossesse rebelle au traitement, l'âge de la mère =24 ans, présentant une FLAP totale bilatérale avec hydrocéphalie active opérée avec mise en place de la valve (dérivation-ventriculo-épithéliale) avec strabisme droit léger avec hernie de la ligne blanche.

Le 5^{ème} cas: nourrisson de 12 mois, de sexe féminin abandonné du centre Amal, présentant une FLAP gauche avec atrophie cérébrale objectivée sur une TDM cérébrale.

Le 6^{ème} cas: nourrisson de 2ans, de sexe féminin sans antécédents, l'âge de la mère = 31ans, présentant une fente labiale bilatérale associée à une fente palatine avec dysmorphie faciale (hypertélorisme, aplatissement de la racine du nez, scaphocéphalie, oreilles bas implantées).

Les malformations cranio-faciales sont les plus fréquentes dans notre étude.

▼ Modalité alimentaires du nouveau-né atteint de fente labiomaxillaire ou vélopalatine :

Dans la très grande majorité des cas, un nourrisson présentant une fente labionarinaire, labiomaxillaire et / ou vélopalatine ne présente pas de difficulté d'élevage, c'est-à-dire de succion-déglutition.

L'enfant peut être élevé au sein ou au biberon. C'est ce que nous conseillons aux parents lors de la première consultation. Si l'allaitement se passe avec difficultés on utilise la tétine en latex. Nous disposons actuellement d'un certain nombre de biberons avec tétine en latex permettant grâce à des vitesses différentes d'alimenter les enfants par les voies naturelles. Le passage à la cuillère est réalisé à 4 mois, au verre-canard à 6 mois.

B. Traitement des fentes labiales au Service de Chirurgie

Pédiatrique :

Le traitement des fentes labio-palatines nécessite une prise en charge pluridisciplinaire, longue et difficile allant de la consultation prénatale au traitement des séquelles éventuelles après la fin de la croissance.

De la forme anatomo-clinique et des conséquences fonctionnelles susceptibles de survenir à la suite de la malformation ou des différentes thérapeutiques, dépendra le résultat final.

Le traitement primaire représente à la fois le traitement curatif de la malformation et le traitement préventif des séquelles d'où son caractère primordial.

Les chronologies et les attitudes thérapeutiques varient selon les équipes. Le plus important est de comprendre qu'il existe au sein de chaque chronologie une logique thérapeutique que l'on ne peut dissocier et qui dépend de l'expérience, de la philosophie de chaque équipe.

Le but est d'arriver au meilleur résultat esthétique, orthophonique, orthodontique en empruntant éventuellement des chemins thérapeutiques différents.

1) Le calendrier opératoire adopté au service :

L'âge de nos malades se situe entre 6 mois et 5 ans.

Les chirurgiens de notre service préconisaient d'opérer les fentes labiales vers le 6^{ème} mois, et en cas de fente bilatérale traitée en 2 temps, le second temps est réalisé à un intervalle moins de 6 mois après le premier temps, ceci pour les enfants vues à la naissance.

Ainsi que les fentes palatines associées vers 12-18 mois voir plus précocement.

Cette chronologie opératoire était soutenue par plusieurs arguments:

- Le risque anesthésique est important lors d'une anesthésie pratiquée les premières semaines de vie.
- Les structures anatomiques sont plus grandes facilitant une réparation aisée chez le grand enfant.
- La malformation est mieux acceptée psychologiquement après quelques semaines de vie entre l'enfant et ses parents « les parents s'habituent à la malformation ».

2) Une visite pré-anesthésique est prévue avant l'intervention.

Ainsi, le nourrisson dont l'état général et les critères biologiques sont compatibles avec l'intervention est retenu comme candidat à la réparation chirurgicale.

3) Les différents procédés utilisés :

Nous avons pratiqué la technique de Millard chez tous les patients, comme elle est classiquement décrite: en proposant une rotation-avancement de l'ensemble du prolabium, associée à un lambeau sous-narinaire formant un verrou à la partie supérieure de la lèvre fendue; le prolabium est conservé dans sa totalité, donnant à la lèvre le galbe souhaité. Nous associons à 11,76% des cas, une rhinoplastie à la réparation de la lèvre, et depuis 2009, un conformateur narinaire est mis en place pour 10 malades (19,6%).

En cas de défaut de hauteur important, on utilise la variante Millard II où l'incision du lambeau interne s'incurve vers le bas au pied de la columelle.

La technique de Millard nous permet un meilleur enrroulement du seuil narinaire pour les fentes labio-palatines.

- Notre échantillon comporte 51 cas de fente labiale avec 41 cas de fente unilatérale et 10 cas de fente bilatérale.

Tableau VII: répartition selon technique utilisée

Type de fente	Fente unilatérale	Fente bilatérale	
Technique utilisée	Double plastie en Z	Double plastie en Z en un seul temps	Double plastie en Z en 2 temps
Nombre de cas	41	8	2

- Nos 41 cas de fente unilatérale ont été opérés selon le procédé de Millard (double plastie en Z).
- Nos 10 cas de fente bilatérale ont été opérés en un seul temps pour 8 cas et en deux temps pour 2 cas selon la technique de la plastie en double Z de Millard. (tableau VII).

C. Période postopératoire :

Les suites opératoires sont en général simples.

Nous prescrivons habituellement des antalgiques et des anti-inflammatoires pendant les 48 premières heures postopératoires afin d'atténuer l'œdème et de favoriser la reprise alimentaire. L'alimentation, en effet peut être reprise immédiatement, elle est semi-liquide pendant les 1ers jours, elle est ensuite subnormale à condition d'éviter les aliments durs.

Une antibiothérapie est préconisée parfois dans les FLAP à cause de l'encombrement bronchique souvent associé et systématiquement en cas de fente palatine opérée, ainsi que les soins locaux à l'éosine.

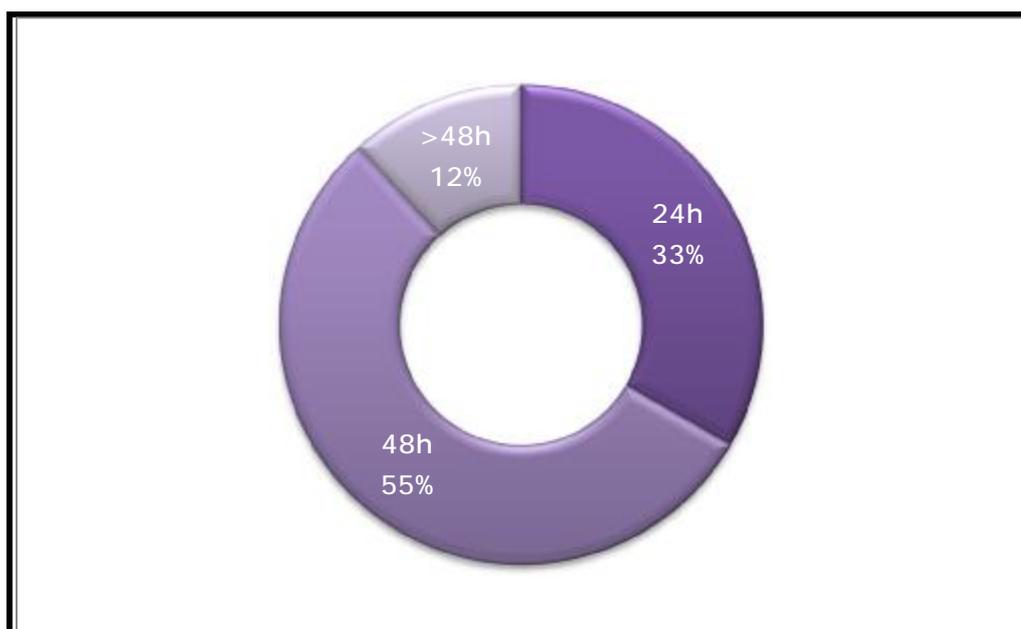


Figure 34: durée d'hospitalisation en postopératoire

La durée d'hospitalisation est brève (figure 34), le patient peut sortir dans les 24 heures qui suivent l'opération, rarement plus de 48 heures (12%), l'enfant est accompagné par un membre de sa famille, la mère de préférence qui assure les plus grandes tâches du nursing (alimentation, toilette...).

On revoit l'enfant au 10^{ème} jour pour prescription d'un cicatrisant, pas d'ablation des fils (fil de suture est résorbable).

L'enfant est revu et suivi de façon régulière afin d'évaluer le résultat et corriger les séquelles éventuelles.

Dans notre échantillon, les suites opératoires furent simples dans la majorité des cas. On a eu un seul lâchage de suture chez un nourrisson de 12 mois de sexe féminin, présentant une FLAP gauche revenu dans 6 jours du postopératoire avec désunion de suture, l'examen trouve une fente labiale gauche s'étendant à la narine gauche avec abaissement de l'aile du nez gauche sans signe inflammatoires locaux, ce qui a nécessité une reprise chirurgicale selon la même procédure de Millard (double plastie en Z) en disséquant les deux hémi-lèvres et en libérant les deux hémi-freins permettant des sutures sans tension avec dissection du cartilage narinaire gauche et mise en place d'un conformateur narinaire gauche, enfin suture en trois plans + pansement + soins locaux.

D. Analyse des résultats :

L'étude et l'analyse des résultats des différents procédés thérapeutiques utilisés sont basées sur un certain nombre de critères évalués d'une façon subjective selon l'expérience du service. Le but étant d'obtenir un résultat esthétique et dynamique aussi proche de la normale.

En effet, ce résultat est apprécié sur la photo postopératoire ou sur l'appréciation du chirurgien consigné lors du suivi du malade.

Le résultat peut être considéré comme:

- Mauvais :
 - la narine est fermée avec un décalage important sur la lèvre.
 - Un défaut de hauteur de la lèvre.
 - Adhérence de la lèvre à la gencive.
 - Déviation de la cloison nasale et aplatissement de l'aile narinaire.

- Moyen :

Si les imperfections sont visibles du premier coup d'œil et les retouches sont rattrapables.

- Bon :

Imperfections minimales ne nécessitant pas de retouches.

- Excellent :

La symétrie des narines et de la lèvre est parfaite en dehors de la cicatrice qui peut rester visible pendant plusieurs années.

L'analyse des résultats des différents cas de fente labiale a permis de découvrir:

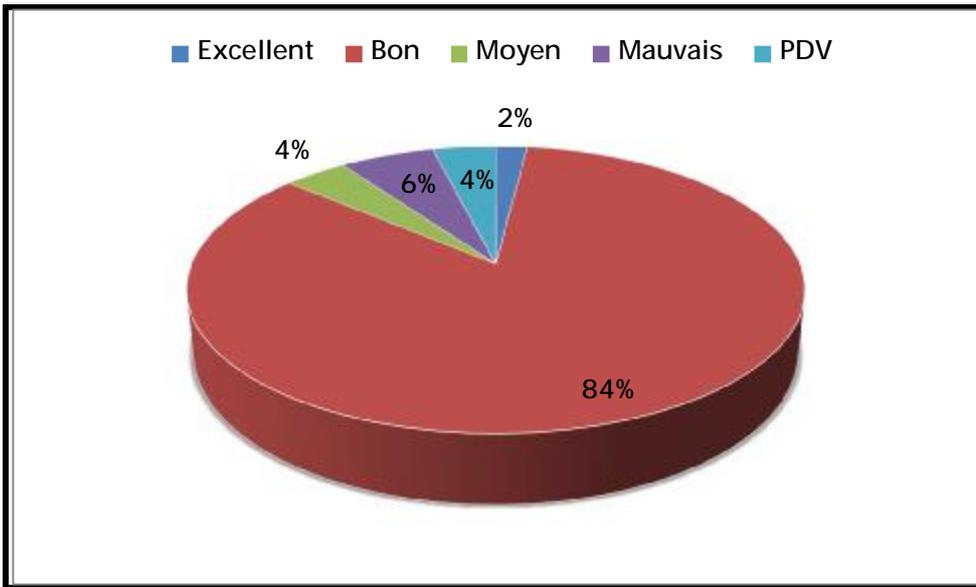


Figure 35: Le résultat est bon dans 84% des cas.

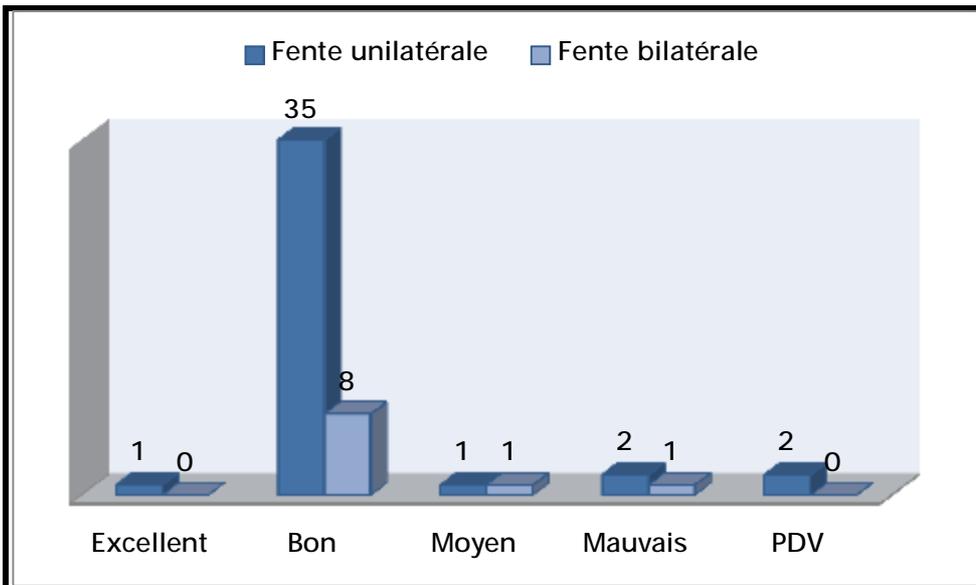


Figure 36: résultat selon le siège

Les résultats sont en général meilleurs dans une fente unilatérale, simple.

(Figure36)

Répartition des résultats selon l'âge des patients:

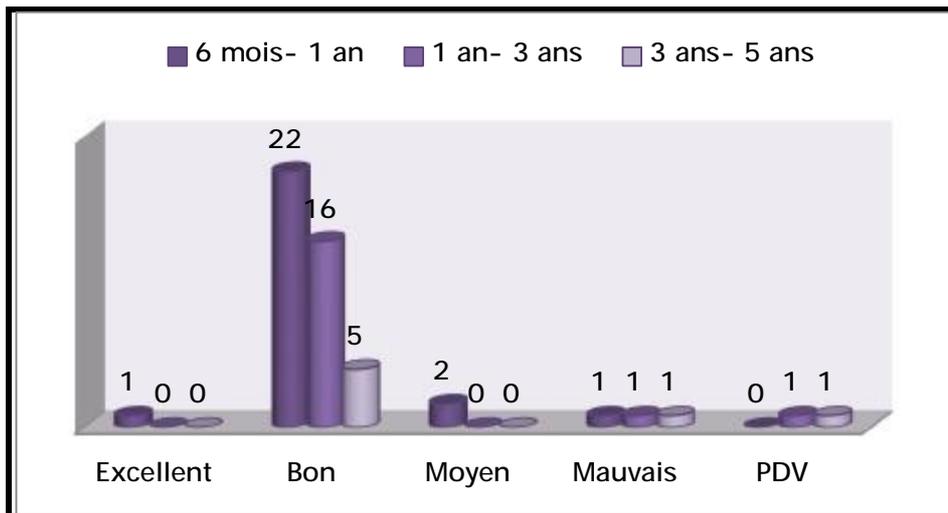


Figure 37: répartition des résultats selon l'âge

La répartition des résultats selon l'âge des patients ne varie en rien la qualité des résultats. (Figure 37)

En effet, l'évaluation des résultats diffère du chirurgien aux parents, ces derniers sont très satisfaits quelque soit le résultat vu l'état antérieur du patient, l'angoisse et l'inquiétude sur l'avenir de leur enfant ainsi que la blessure narcissique qu'inflige aux parents la découverte de cette malformation. Ceci peut expliquer les perdus de vue et le non suivi des malades, même si une intervention est prévu pour des retouches, le patient ne revient pas.

Parmi nos patients opérés, nous avons repris certains pour séquelles nasolabiales se résumant en:

- Persistance d'une encoche labiale chez deux patients corrigée par une incision en V-Y au niveau labial puis suture en 3 plans : buccal, musculaire et superficiel.
- Présence d'un frein labio-alvéolaire supérieur + hypoplasie de la lèvre supérieure + cicatrice d'une cure de fente labiale chez un seul patient, corrigée par un avivement des berges de la fente + suture du plan nasal et buccal.
- Séquelle labiale chez un patient repris pour la 2^{ème} fois pour plastie en Z de la lèvre rouge + rhinoplastie.

E- Quelques images iconographiques de notre série :



Patient N° 1 : Nourrisson âgé 6 mois, de sexe féminin, présentant une fente labiale unilatérale gauche, opéré selon le procédé de Millard

[Service de Chirurgie Pédiatrique CHU Hassan II Fès]



Patient N° 1: A 12 mois après intervention

[Service de Chirurgie Pédiatrique CHU Hassan II Fès]



Patient N° 2 : Nouveau né de sexe masculin, présentant une fente labio-alvéolo palatine totale bilatérale
[Service de Chirurgie Pédiatrique CHU Hassan II Fès]



Patient N° 2 : Opéré selon le procédé de Millard en deux temps (9 mois à droite, 12 mois à gauche)
[Service de Chirurgie Pédiatrique CHU Hassan II Fès]



Patient N° 2: A 18 mois résultat postopératoire
[Service de Chirurgie Pédiatrique CHU Hassan II Fès]



Patient N° 3: Nourrisson de 7 mois, sexe féminin, présentant une fente labio-alvéolo-palatine totale bilatérale, opérée selon le procédé de Millard
[Service de Chirurgie Pédiatrique CHU Hassan II Fès]



Patient N° 3: A 18 mois après l'intervention
[Service de Chirurgie Pédiatrique CHU Hassan II Fès]



Patient N° 4 : Nourrisson de 3 mois, de sexe masculin, présentant une fente labio-alvéolo-palatine bilatérale

[Service de Chirurgie Pédiatrique CHU Hassan II Fès]



Patient N° 4 : opéré selon le procédé de Millard du côté droit, A 12 mois après l'intervention

[Service de Chirurgie Pédiatrique CHU Hassan II Fès]



Patient N 4 : opéré selon le procédé de Millard du côté gauche, à 24 mois après l'intervention (retouche sur la lèvre rouge gauche)

[Service de Chirurgie Pédiatrique CHU Hassan II Fès]



Patient N° 5: nourrisson de 6 mois, de sexe féminin, présentant une fente labio-alvéolaire droite, opéré selon le procédé de Millard

[Service de Chirurgie Pédiatrique CHU Hassan II Fès]



Patient N° 5: A 12 mois, après l'intervention

[Service de Chirurgie Pédiatrique CHU Hassan II Fès]



Patient N° 6: nourrisson de 13 mois, de sexe féminin, présentant une fente labio-alvéolo-palatine bilatérale avec bourgeon médian.

[Service de Chirurgie Pédiatrique CHU Hassan II Fès]



Patient N° 6: opéré selon le procédé de Millard en deux temps, à 2 ans et demi après l'intervention

[Service de Chirurgie Pédiatrique CHU Hassan II Fès]



Patient N° 7: enfant de 3 ans, de sexe masculin, présentant une fente labiale simple droite, opéré selon le procédé de Millard

[Service de Chirurgie Pédiatrique CHU Hassan II Fès]



Patient N° 7: A 4 ans et demi après l'intervention.

[Service de Chirurgie Pédiatrique CHU Hassan II Fès]



Patient N° 8: nourrisson de 12 mois, de sexe masculin, présentant une fente labiale simple droite, opéré selon le procédé de Millard

[Service de Chirurgie Pédiatrique CHU Hassan II Fès]



Patient N° 8: A 3 ans et demi après l'intervention.

[Service de Chirurgie Pédiatrique CHU Hassan II Fès]



Patient N° 9: nourrisson de 8 mois, de sexe féminin, présentant une fente labio-maxillaire gauche

[Service de Chirurgie Pédiatrique CHU Hassan II Fès]



Patient N° 9: fente labio-maxillaire gauche, opéré selon le procédé de Millard

[Service de Chirurgie Pédiatrique CHU Hassan II Fès]



Patient N° 9: A 15 mois après l'intervention

[Service de Chirurgie Pédiatrique CHU Hassan II Fès]

DISCUSSION

A. Etude épidémiologique:

1. L'âge : (tableau VIII)

Tableau VIII: âge de l'intervention dans différentes séries

séries	Kati [55] (ville de Mali) - 39 cas - Au service de stomatologie (hôpital de Kati)	France [56, 57, 58]				Belgique [60] -centre labiopalatin de Bruxelles -375 FL opérées	Rabat [28] -service de chirurgie pédiatrique -93 cas	Fès Notre étude (CHU Hassan II) -51 cas
		Lille Toulouse Bordeaux	Marseille Rouen Reims Nancy	Jules-verne (route de Paris)	Autres équipes			
Age de l'intervention	1 – 9 ans (87,2%)	Période néonatale	1 mois	6 mois	3 – 6 mois	Période néonatale	Avant un an (75%)	6 mois -1 an (51%)

39 patients âgés de 1 à 34 ans ont été admis à l'Hôpital de Kati (ville de Mali) pour fentes labiales entre janvier 1981 et mars 1993, la tranche d'âge la plus représentée dans cette étude est celle comprise entre 1 et 9 ans (87,2%) contre seulement 12,8% pour celle comprise entre 12 et 34 ans. [55]

En France, le résultat d'une enquête nationale portant sur les calendriers dans les différents centres de compétence est rapporté comme suit:

- Sur la lèvre : pour trois villes en période néonatale (Lille, Toulouse, Bordeaux) ; pour 4 équipes à 1 mois (Marseille, Rouen, Reims, Nancy) ; tous les autres entre 3 et 6 mois. La tendance est d'opérer en même temps le voile et la lèvre, influencée par Talmant et al. [56]
- Sur le palais: cinq à 18 mois en majorité, une seule à 3 ans et demi.
- Sur le nez : la plupart des équipes conscientes sous l'impulsion de Mac Combs, effectuent un geste lors du temps labial sur les cartilages ; ce geste est encore limité pour la plupart des équipes avec l'absence de recours à un conformateur narinaire postopératoire ; c'est Talmant qui fut le plus grand promoteur français de la technique. La motivation est la nécessité absolue d'obtenir dès le temps primaire une respiration nasale de qualité, indispensable pour la croissance équilibrée des étages moyens et inférieurs, et pour la phonation. [57]
- Sur la gencive: avec le développement des traitements orthodontiques précoces, les équipes ont eu à gérer de plus en plus tôt l'espace de la fente, 80% des équipes proposent donc une gingivoplastie associée dans la plupart des cas à une greffe osseuse, en denture lactéale si possible (non encore généralisée), mais au moins en denture mixte avant l'éruption de la canine. C'est probablement sur ce point qu'ont été faits les progrès les plus importants dans ces 5 dernières années.

A la clinique de Jules-verne (route de Paris), l'âge de la première opération est de six mois pour la lèvre, la ou les carines et le voile, cet âge reste un très bon compromis entre la nécessité de répondre suffisamment tôt à la demande des parents qui ont souvent été informés dès la consultation anténatale, et celle de réussir de façon constante une opération longue et ambitieuse sur des structures anatomiques encore très fragiles. L'ensemble de la première opération dans les mains d'un chirurgien entraîné qui se consacre essentiellement à cette chirurgie depuis près de 35 ans demande trois heures et demie dans une fente unilatérale et quatre heures et demie dans une fente bilatérale. La fermeture du palais osseux à 18 mois. [58]

Le protocole utilisé dans le service de stomatologie et de chirurgie maxillofaciale et plastique de l'enfant à l'hôpital Necker-Enfants-Malades (Hôpitaux de Paris) est un protocole minimaliste de réparation précoce. A la fin du premier mois postnatal, une première intervention de chéiloplastie de 30 à 40 minutes, sous anesthésie générale associée à l'anesthésie locale tronculaire des nerfs sous-orbitaires et palatins, permet la réfection de la lèvre, du palais primaire et du plancher narinaire, cette intervention est réalisée en une seule fois. Lorsqu'il existe une fente labiomaxillaire bilatérale, deux temps opératoires sont en général nécessaires, l'un à 4 semaines, le second vers le 3^{ème} mois. Le temps de fermeture chirurgicale de la division palatine a lieu vers l'âge de 7 à 8 mois lorsque l'enfant est passé à la cuillère puisque dans les suites opératoires de cette intervention le biberon est momentanément supprimé pour ne pas risquer de désunir les sutures palatines par la pression succionnelle. Ainsi, quand la fente est unilatérale totale, deux interventions sont réalisées au cours de la première année. En cas de fente labiomaxillaire bilatérale, trois interventions sont alors nécessaires. [59]

Le premier centre multidisciplinaire de Belgique fut créé par le professeur de Coninck au début des années 1960. Jusqu'en 1987, la chronologie de traitement

était la suivante: fermeture de la fente labio-narinaire (uni ou bilatérale) à l'âge de trois mois et la fente palatine à 12 mois. Depuis 1987, ils ont opté pour une correction néonatale de la déformation labio-narinaire et pour la fermeture de la division palatine à l'âge de trois mois. Grâce aux progrès de l'anesthésie pédiatrique, ils ont corrigé 375 fentes labio-narinaires en période néonatale en toute sécurité. Leur motivation première pour un changement de chronologie fut fonctionnelle. Plus précoce sera la reconstruction anatomique, meilleure sera la fonction tant de la lèvre que du voile du palais et moindres seront les praxies compensatoires. Le choix d'une correction néonatale doit être réaliste et techniquement réalisable. [60]

Selon une étude faite à Rabat, au service de chirurgie pédiatrique (chirurgie C), les patients opérés pour fente labiale ont un âge moins de un an dans 75% des cas.

Dans notre étude, Parmi les 51 cas traités pour fente labiale, 26 patients avaient un âge entre 6 mois et 1an (51%) ; avec un âge moyen de 15 mois, les âges extrêmes étaient 6 mois et 5 ans. Les chirurgiens de notre service préconisaient d'opérer les fentes labiales vers le 6^{ème} mois, et en cas de fente bilatérale traitée en 2 temps, le second temps est réalisé à un intervalle moins de 6 mois après le premier temps, ceci pour les enfants vues à la naissance. Ainsi que les fentes palatines associées vers 12-18 mois voir plus précocement.

2. Le sexe :

Tableau IX: nette prédominance masculine des fentes labiales

Sexe / série	Côte d'Ivoire	France	Rabat	Fès
Prédominance masculine	55 %	63 %	60 %	59 %

Une étude réalisée par HENRION et al, montre que les fentes labio-palatines sont deux fois plus élevées chez les garçons que chez les filles. L'auteur rapporte également que les filles sont deux fois plus atteintes par les fentes palatines que les garçons. [55]

En Côte d'Ivoire, la prévalence des fentes du palais primaire et celle des fentes totales est légèrement plus élevée chez les garçons (55%), tandis que les fentes du palais secondaire prédominent chez les filles (70%). [55]

En France, la prédominance masculine est encore plus nette (63%) en ce qui concerne les fentes labiales et /ou palatines, alors que les fentes palatines prédominent chez le sexe féminin (55,7%). [55]

A Rabat, les fentes labiales sont plus fréquentes dans le sexe masculin (60 %). [28]

Dans notre étude, les fentes labiales sont plus fréquentes dans le sexe masculin (59%) avec un sexe ratio 1,43.

3. Le siège de fente :

Selon l'étude de HENRION et al, les fentes labio-palatines unilatérales sont trois fois plus fréquentes que les bilatérales, le côté gauche étant en général trois fois plus atteint que le côté droit. [55]

Selon Briard, les fentes labiales peuvent être deux fois plus fréquentes à gauche qu'à droite.

D'après notre série, les fentes labiales sont le plus souvent unilatérales que bilatérales (U/B= 41/10= 4,1). Le côté gauche étant le plus souvent atteint (80,5%) ; Les fentes gauches sont 4 fois plus fréquentes que les fentes droites (G/D= 33/8= 4,12).

4. Fente palatine associée :

Tableau X : fente palatine associée selon les séries

Série	FP associée
Kati [55]	15 cas
France [58]	10 cas
Rabat [28]	42 cas
Fès	7 cas

A Kati, dans 15 cas (38,4%), une fente palatine est associée à une fente labiale.

[55]

En France, A la clinique de Jules-Verne, selon une étude faite sur 86 cas, une fente palatine est associée à une fente labiale dans 10 cas (11%). [58]

A Rabat, dans une étude similaire, une fente palatine est associée à une fente labiale dans 42 cas (45%). [28]

Dans notre série, une fente palatine est associée à une fente labiale dans 7 cas (13, 7%).

B. Diagnostic et impact psychologique

Une série a étudié sur une période de 12 mois, l'impact psychologique chez les mères des enfants porteurs d'une fente labiale et pris en charge par une équipe multidisciplinaire dans le département médico-chirurgical de pédiatrie au CHU de Poitiers. Pendant la période de l'étude, ils ont répertorié 24 cas : Dans 13 cas, le diagnostic anténatal avait été porté lors de la deuxième échographie à 22 semaines d'aménorrhée (21-25 SA), les caryotypes réalisés dans tous ces cas étaient normaux. Les diagnostics anténatals portés étaient 3 fentes labio-maxillaires, 8 fentes labio-maxillo-palatines unilatérales et 2 fentes Labio-maxillo-palatine bilatérales. Lors du bilan morphologique anténatal, un retard de croissance intra-utérin a été signalé. Suite au diagnostic anténatal de fente, les mères ont avoué une grande détresse morale et physique dans 11 cas, une incompréhension dans 4 cas et une révolte dans 2 cas. Sept mères ont ressenti une angoisse permanente jusqu'à l'accouchement. Dans 11 cas, les parents ont parlé de cette malformation à la famille, aux enfants et aux amis. Dans 11 cas, les parents ont trouvé une information médicale judicieuse et éclairée pendant la grossesse. Tous les cas ayant eu un diagnostic anténatal ont bénéficié d'une réparation précoce. Parmi les 11 cas de découverte postnatale, 6 couples auraient préféré connaître le diagnostic pendant la grossesse, 7 mères avaient une grande détresse morale et physique. Seuls 3 enfants ont bénéficié d'une réparation précoce. [32]

Par contre dans notre contexte, on note un grand nombre de grossesse non suivi, et par conséquent aucun diagnostic n'est fait avant la naissance, souvent la malformation est découverte à la naissance. Nous continuons de voir des parents abandonner la partie, tellement le parcours de leur enfant est compliqué.

C. Traitement

1. Les différents procédés techniques : (tableau XI)

Tableau XI : techniques utilisées dans différentes séries

<i>séries</i>	<i>Kati [55]</i> (ville de Mali) - 39 cas - Au service de stomatologie (hôpital de Kati)	<i>France [56, 57, 58]</i>				<i>Belgique [60]</i> -centre labiopalatin de Bruxelles -375 FL opérées	<i>Rabat [28]</i> -service de chirurgie pédiatrique -93 cas	<i>Fès</i> Notre étude (CHU Hassan II) -51 cas
		Lille Toulouse Bordeaux	Marseille Rouen Reims Nancy	Jules- verne (route de Paris)	Autres équipes			
<i>Technique utilisée</i>	LEMESURIER et de W.H. HAGEDORN	Millard	Millard modifié	Millard	Tennisson (3 équipes) Malek (4 équipes)	Skoog Mulliken	Tennisson Millard	Millard

a. A l'hôpital de Kati :

Dans une étude réalisée à l'hôpital de Kati, (publié en 1997), les opérateurs de fente labiale ont adopté la plastie labiale selon la technique de LEMESURIER et de W.H.HAGEDORN chez les nourrissons sous anesthésie générale à partir de 4^{ème} mois. Chez les patients âgés plus de 12 ans, l'intervention avait lieu sous anesthésie locale ou locorégionale à la xylocaïne 2% après une prémédication. Pour ce qui est de la fermeture du palais secondaire et primaire, ils ont utilisé la technique de V. Veau. [55]

b. En France :

En France, le résultat d'une enquête nationale portant sur les techniques chirurgicales appliquées dans les différents centres de compétence est rapporté comme suit:

La lèvre : la technique de Millard, historiquement la plus utilisée, reste préconisée par 3 équipes dans sa description originale ; modifiée par 4 autres équipes, avec en particulier la disparition de l'incision péri-alairale. Tennisson a apporté une variation de l'utilisation de lambeau triangulaire en verticalisant la cicatrice pour la rapprocher de l'orientation de la crête philtrale (3équipes) ; le triangle étant un peu large pour augmenter la hauteur de lèvre, Malek l'a modifié en double triangle (4 équipes).

Le voile: les techniques sont également variées : Veau-Wardill, Furlow, Sommerlad.

Le palais: l'ensemble des équipes s'efforce de trouver des techniques pour une fermeture étanche.

Le nez: chacun rapporte une dissection adaptée aux conditions locales. Huit équipes seulement ont recours à l'utilisation d'un conformateur narinaire. [56]

A la clinique Jules-Verne :

La fermeture labionarinaire avec reposition du cartilage alaire : les incisions de la lèvre sont directement dérivées de celles de Millard avec rotation du philtrum et avancement latéral. L'incision péri-alairale n'est jamais utile. Le repositionnement de la base narinaire ne dépend que de la réparation musculaire, tout comme la hauteur de la lèvre. La dissection est la même dans les fentes uni- et bilatérales. Depuis fin 1997, un conformateur amovible binarinaire a été maintenu systématiquement pendant les quatre premiers mois pour tous les cas successifs de fentes bilatérales. Le résultat a été spectaculaire, au point que son usage est généralisé à toutes les formes de fentes en chirurgie primaire puis en chirurgie secondaire.

La fermeture du palais osseux à 18 mois. [58]

c. A Rabat :

Une étude a été réalisée à propos de 93 cas opérés au service de chirurgie pédiatrique (Chirurgie C) entre 1993 et 2000, les techniques utilisées sont :

La technique de Millard en cas de fente labiale complète et en cas de défaut de hauteur important.

La technique de Tennisson en cas de fente labiale incomplète avec conservation du seuil narinaire

Pour un seul cas, la fente a été opérée selon le procédé de Tennisson du côté droit et selon le procédé de Millard du côté gauche (fente labiale bilatérale asymétrique) [28]

d. A Bruxelles :

La prise en charge primaire et secondaire des fentes labiopalatines au centre labio-palatin de Bruxelles:

Tableau XII: chronologie de traitement des fentes labio-alvéolo-palatines.
Centre labio-palatin A. de Coninck, Bruxelles

	Fente labio-narinaire unilatérale	Fente labio-narinaire bilatérale	Fente palatine	Fente alvéolaire
Technique	Lèvre Skoog	Mulliken	Veau- Wardill -Kilmer	Grefe osseuse pariétale ou mandibulaire

La technique de Skoog a toujours eu la préférence pour la correction primaire des fentes unilatérales étroites ou larges. Cette technique permet d'obtenir d'emblée une lèvre équilibrée avec une hauteur labiale adéquate.

La technique de Veau Wardill Killner est préférée dans les fentes palatines complètes, larges.

Les fentes alvéolaires sont laissées volontairement béantes tant dans les fentes uni- que bilatérales. Elles seront fermées vers l'âge de sept ans, par une greffe osseuse lors de l'éruption de la canine définitive.

Depuis 1996, la technique de Mulliken est choisie pour la correction des fentes labiales bilatérales car les résultats à moyen terme (neuf ans) obtenus par la technique de Skoog pour les fentes bilatérales étaient décevants, notamment pour l'allongement columellaire et la correction narinaire. [60]

e. Notre étude :

Nous avons pratiqué la technique de Millard chez tous les patients, comme elle est classiquement décrite: en proposant une rotation-avancement de l'ensemble du prolabium, associé à un lambeau sous-narinaire formant un verrou à la partie supérieure de la lèvre fendue ; le prolabium est conservé dans sa totalité, donnant à la lèvre le galbe souhaité. Nous associons à 11, 76% des cas, une rhinoplastie à la réparation de la lèvre, et depuis 2009, un conformateur narinaire est mis en place.

En cas de défaut de hauteur important, on utilise la variante Millard II où l'incision du lambeau interne s'incurve vers le bas au pied de la columelle.

La technique de Millard nous permet un meilleur enrroulement du seuil narinaire pour les fentes labio-palatines.

2. Les résultats :

Tableau XIII : pourcentage de retouche chirurgicale dans les différentes séries

Série	% retouches
J. N. Mcheik et al. (Bordeaux) [61]	29 %
CHEGRI. B (Rabat) [28]	20 %
Notre étude (Fès)	9,8 %

Le pronostic de l'enfant est souvent bon, surtout en cas de fente labiale simple unilatérale selon une étude réalisée au service de chirurgie pédiatrique, hôpital des enfants CHU, Bordeaux, France. 28 de 95 de fentes opérées entre 1987 et 1997, ont nécessité une retouche chirurgicale (29 %). Ces retouches intéressaient la lèvre rouge, le vestibule, la lèvre blanche, la columelle et la narine. [61]

Les résultats d'une étude réalisée à Rabat au service de chirurgie pédiatrique (Chirurgie C) à propos de 93 cas opérés, sont en général bon dans une fente unilatérale simple et incomplète traité par la technique de TENNISSON. 19 cas ont nécessité une retouche chirurgicale (20 %). [28]

Dans notre série, le résultat est bon dans 84% des cas. Une retouche chirurgicale a été nécessaire pour cinq cas (9,8 %).

3. Les suites postopératoires :

Tableau XIV : les suites postopératoires

Série	Paris [59] (Hôpital de Necker-Enfant- Malades)	Bruxelles [60] (centre labio- palatin)	Rabat [28] Service de chirurgie pédiatrique	Fès (CHU Hassan II)
Durée d'hospitalisation	24h	24h	24h	24h
Reprise alimentaire	6h après l'intervention	le soir de l'intervention	Immédiatement	Immédiatement (semi-liquide)

Le protocole utilisé dans le service de stomatologie et de chirurgie maxillo-faciale et plastique de l'enfant à l'hôpital Necker-Enfant-Malades est un protocole minimaliste de réparation précoce avec une hospitalisation de 24 heures. L'allaitement au sein est possible et repris 6 heures après l'intervention. Si l'alimentation se fait par tétine et biberon avant l'intervention, elle est apportée par petites nouettes pendant une semaine jusqu'à l'ablation des fils. Les parents auront à masser la cicatrice, 2 mois après la réparation: cette forme terminale d'implication dans le traitement les responsabilise dans l'atténuation future de la cicatrice. [59]

Les suites opératoires selon le centre labio-palatin de Bruxelles : une céphalosporine de 1^{ère} génération est administrée en per opératoire. L'antalgique postopératoire est assurée par une infiltration des nerfs sous-orbitaires (0,5 ml de marcaine à 0,25% sans adrénaline) et relayée par des suppositoires de paracétamol. L'enfant est autorisé à téter le soir de l'intervention. La suture est soutenue pendant 24 heures par des stéri-strips ; elle est ensuite laissée à l'air. Sauf avis contraire du pédiatre, le nourrisson quitte le service le lendemain de l'intervention. Les

infirmières enseignent aux parents les soins simples de la suture labiale. Il est revu pour un contrôle précoce. [60]

Au service de chirurgie pédiatrique de Rabat, l'alimentation peut être reprise immédiatement à la cuillère, le patient peut sortir dans les 24 heures qui suivent l'opération.

Dans notre étude, Les suites opératoires sont en général simples. Nous prescrivons habituellement des antalgiques et des anti-inflammatoires pendant les 48 premières heures postopératoires afin d'atténuer l'œdème et de favoriser la reprise alimentaire. L'alimentation, en effet peut être reprise immédiatement, elle est semi-liquide pendant les 1ers jours, elle est ensuite subnormale à condition d'éviter les aliments durs. Une antibiothérapie est préconisée parfois dans les FLAP à cause de l'encombrement bronchique souvent associé et systématiquement en cas de fente palatine opérée, ainsi que les soins locaux à l'éosine. La durée d'hospitalisation est brève, le patient peut sortir dans les 24 heures qui suivent l'opération. On revoit l'enfant au 10^{ème} jour pour prescription d'un cicatrisant. L'enfant est revu et suivi de façon régulière afin d'évaluer le résultat et corriger les séquelles éventuelles.

CONCLUSION

La fente labiale est une malformation faciale relativement fréquente (1 pour 1000 naissances), elle résulte d'un défaut de fusion des bourgeons maxillaire supérieure et nasal interne.

C'est une disgrâce physique évidente, qui pénalise l'enfant dès sa naissance, ses retentissements esthétiques, fonctionnels, psychologiques et sociaux sont importants pouvant entraîner ainsi un drame familiale devant cet enfant tant désiré.

A la lecture de la littérature et comme pour le développement socio-économique, l'écart ne cesse de se creuser avec les pays développés, là où les parents demandaient que cette malformation soit réparée le plus rapidement possible, car ils ont eu le temps de prendre conscience que cet enfant existe avec une fente grâce au diagnostic anténatal. Avoir ce diagnostic c'est notre espoir dans l'avenir pour préparer au mieux les parents à accueillir leur futur enfant atteint de cette anomalie dans les meilleures dispositions psychologiques et à accepter toutes les exigences du traitement jusqu'à la fin de la croissance.

Cette préparation spécifique et rigoureuse permet aux parents de vivre la naissance de leur enfant comme normale, tout en ayant compris la malformation et son traitement.

Elle a également contribué à diminuer considérablement les répercussions psychologiques et fonctionnelles à long terme.

Le pronostic de l'anomalie faciale isolée est alors très bon psychologiquement et physiquement, grâce à une prise en charge multidisciplinaire, d'obédience pédiatrique qui commence dès la période anténatale pour se poursuivre bénéfiquement après la naissance.

La recherche d'une esthétique et d'une fonction les plus proches de la normale, explique la multiplicité des techniques mises au point ces dernières années.

Nous signalons enfin, que la prise en charge est longue et complexe, elle nécessite non seulement, une équipe multidisciplinaire (le pédiatre qui établit le diagnostic en premier, le chirurgien pédiatre qui répare plus ou moins bien cette déhiscence, l'orthodontiste et le psychologue), mais une surveillance régulière pendant toute la période de croissance pour rendre cette disgrâce moins apparente et moins choquante.

RESUME

Résumé

La fente labio-palatine est la malformation faciale la plus fréquente, environ 1 pour 1000 naissances.

Il s'agit d'une embryopathie précoce due à un défaut de fusion des bourgeons faciaux (maxillaires, naso-labiales) survenant au moment de la formation du palais primaire, puis du palais secondaire, c'est-à-dire entre la 4^{ème} et la 7^{ème} semaine de grossesse.

Elle revêt des aspects cliniques variables sous la forme de fente labiale, fente labio-palatine ou fente vélo-palatine.

C'est une malformation extrêmement choquante pour les parents et l'entourage, avec des conséquences psychologiques et fonctionnelles sur l'enfant.

Les fentes labiales et palatines continuent à intriguer les scientifiques, en dépit de nombreuses études menées depuis plusieurs années sur l'étiologie et la pathogénie de ces malformations, les résultats restent incomplets.

Notre travail fait état d'une étude rétrospective concernant 51 patients porteurs de fente labio-palatine, colligés au service de Chirurgie Pédiatrique de CHU Hassan II Fès durant six ans, allant de janvier 2004 à décembre 2009.

La moyenne d'âge de nos patients est de 15 mois, les âges extrêmes étaient 6 mois et 5 ans, nous avons noté une prédominance du sexe masculin avec un sex ratio de M/F= 1,43.

Nos cas se répartissent de la manière suivante:

- ü 41 fentes unilatérales (80, 4%)
- ü 10 fentes bilatérales (19, 6%).

Pour le traitement:

- Nos 41 cas de fente unilatérale ont été opérés selon le procédé de Millard (double plastie en Z)

- Nos fentes bilatérales ont été opérées selon la technique de Millard :
 - En un seul temps pour huit cas
 - En deux temps pour deux cas

Le résultat est bon dans 84% des cas.

Nous signalons enfin, que la prise en charge est longue et complexe, elle nécessite non seulement une équipe multidisciplinaire, mais aussi une surveillance régulière pendant toute la période de croissance.

Summary

Cleft lip and palate is the most common facial malformation, about 1 per 1000 births.

It is an early embryopathy due to a defect in fusion of the facial (maxillary, naso-external) occurring during the formation of the primary palate and then the secondary palate, that is to say between the 4th and 7th weeks of pregnancy.

It is of clinical variables in the form of cleft lip, cleft lip and palate or cleft palate bike.

Malformation is extremely shocking for parents and others, with functional and psychological consequences on the child.

The cleft lip and palate continues to intrigue scientists, despite numerous studies conducted over several years on the etiology and pathogenesis of these malformations, and the results remain incomplete.

Our retrospective study is about 51 patients, carrier of cleft lip and palate, collected to the service of Pediatric Surgery in the CHU Hassan II in Fès during 06 years between January 2004 and December 2009.

The mean age of our patients is 15 months; the extreme ages were 06 months and 05 years. The male sex predominates with a sex ratio of 1, 43 M/F.

Our cases were distributed as follows:

- 41 unilateral clefts (80,4%)
- 10 bilateral clefts (19,6%).

For treatment:

- Our 41 cases of unilateral cleft were operated by the method of Millard (double Z-plasty)
- Our bilateral clefts were operated using the technique of Millard :
 - In one time for 8 cases

- In two-step for two cases

The result is good in 84% of cases

Finally, we note, that support is long and complex and it requires not only a multidisciplinary team, but also regularly monitored throughout the growing season.

ملخص

يعتبر الفلح الشفهي الحنكي الشوه الوجهي الأكثر ترددا يهاز 1 في 1000 ولادة. و يتعلق الأمر باعتدال جيني مبكر يرجع إلى خلل في ضم البراعم الوجهية (الفقمية - الأنفية الخارجية) والذي يحدث فجأة في فترة تكوين الحنك الأولي ثم الحنك الثاني أي الأسبوع الرابع و السابع من الحمل. ويأخذ شكل مظاهر سريرية مختلفة كشكل الفلح الشفوي والشفوي الحنكي أو الفلح الحفافي الحنكي. ويعتبر هذا الشوه جد صادم بالنسبة للآباء و للمحيط مع مخلفات نفسية ووظيفية للطفل. ولا زالت الفلحات الشفوية و الحنكية تثير اهتمام العلماء رغم الدراسات المتعددة التي أنجزت منذ سنوات متعددة و الخاصة بالسببات و المرضيات لهذه التشوهات و تبقى النتائج غير مكتملة.

إن دراستنا الإستيعادية تضم 51 مريض حاملين لفلوح الشفة و الحنك، تم علاجهم بمصلحة جراحة الأطفال بالمركز الإستشفائي الجامعي الحسن الثاني بفاس و ذلك ما بين يناير 2004 و دجنبر 2009. كان متوسط العمر عند مرضانا خمسة عشرة شهرا، و تجاوز عدد الذكور عدد الإناث بنسبة 1,43.

و ينقسم مرضانا حسب الطريقة التالية :

• 41 فلح من جانب واحد (4,80%)

• 10 فلح من الجانبين (19,6%) أما بالنسبة للعلاج :

تمت جراحة الفلحات ذات الجانب الواحد حسب ميلار تمت جراحة الفلحات ذات الجانبين حسب

ميلار بالشكل التالي :

ü 8 في وقت واحد.

ü 2 في وقتين مختلفين متتابعين.

النتيجة جيدة بنسبة 84%.

تبقى الإشارة في الأخير أن مراحل العلاج طويلة و معقدة، تحتاج بالإضافة إلى فريق متعدد

الإختصاصات، مراقبة مستمرة طوال مدة النمو.

BIBLIOGRAPHIES

[1]. HSIEH F, LEEC, WUC, KOT, KAO M, WONG A et al

Anténatal ultrasonique findings of cranio-facial malformations

J. FORMOSAN .Med Assoc. 1991, 90, 551-4

[2]. COULY. G :

Crêtes neurales, morts cellulaires et fentes labio-maxillaires.

Chirurgie Pédiatrique. Vol. 24, n° 4-5, 1983, p 225-227.

[3]. RAPOSIO. E. PANARESE. P SANTI. P

Fetal unolateral cleft lip and palate: detection of enzymic in the amniotic fluid

Plastic and reconstructive surgery 103(2): 391-4, 1999 Feb

[4]. HOUZE DE L'AULNOIT, ELLART. D, FURBY. F

Diagnostic échographique anténatal des fentes labiales et labio-palatines à propos de 10 observations.

Journal de Gynécologie Obstétrique et Biologie de la Reproduction.

Vol. 20, n°3, 1991, p : 325-331.

[5]. PELLERIN. D, BERTIN. P

Techniques de chirurgie Pédiatrique.

MASSON. Paris. 1978.

[6]. T. MERESSE, J-P. CHAVOIN, J-L. GROLLEAU

Chirurgie réparatrice des lèvres

Elsevier Masson SAS. 2010, 45-555.

[7]. PAVY B., VACHER C., VENDROUX J., SMARRITO S.

Fentes labiales et palatines : Traitement primaire. Encycl Méd chir. Techniques chirurgicales- chirurgie plastique reconstructrice et esthétique, 45-580, 1998, 21p.

[8]. EPOIS. V

Anatomie et évolution du squelette facial dans les fentes labio-maxillo-palatines.

Chirurgie Pédiatrique. Vol. 24, n° 4-5, 1983, p : 240-245.

[9]. CHANCOLLE. A.R

Les muscles dans les fentes labiales et palatines.

Chirurgie. Pédiatrique. Vol. 24, n° 4-5, 1983, p : 234-239.

[10]. PERELMAN. R

Pédiatrie pratique Périnatalogie.

Ed. MALOINE. 1985.

[11]. E. NOIRRIT-ESCLASSAN, P. POMAR, R. ESCLASSAN, B. TERRIE, P. GALINIER, V.

WOISARD

Plaques palatines chez le nourrisson porteur de fente labiomaxillaire.

EMC- Stomatologie 1, 2005, 60-79.

[12]. Veau V.

Division palatine. Paris : Masson ; 1931.

[13]. BENOIST. M

Réhabilitation et prothèse maxillo-faciale.

Edition Juillien PRELA. Paris. 1978, p: 135-226 in (28).

[14]. MERRITT LINDA

Part . Understanding the embryology and genetics of cleft lip and palate.

Advances in Neonatal Care, 2005, (5) : 125-134.

[15]. Mossey PA, Arngrimsson R, McColl J, Vintiner GM, Connor JM.

Prediction of liability to orofacial clefting using genetic and craniofacial data from parents.

J Med Genet, 1998, 35 : 371-8.

[16]. F. Destruhaut, S. Fusaro, E. Vigarios, E. Toulouse, P. Pomar

Syndromes polymalformatifs et réhabilitation maxillofaciale

EMC Stomatologie, Elsevier Masson SAS, 2009, 22-050-C-50.

[17]. J. M. Rival, A. David

Génétique des fentes labio-palatines.

Rev. Stomatologie. Chirurgie maxillofaciale, 2001 ; 102, 3-4, 171-181.

[18]. Thomas T, Kurihara H, Yamagishi H, Yazaki Y, Olson EN

A signaling cascade involving endothelin-1, dHAND and msx1 regulates development of neural-crest-derived branchial arch mesenchyme.

Development, 1998; 125 : 3005-14.

[19]. Carter CO.

Genetics of common disorders.

Br Med Bull, 1969; 25 : 52-7.

[20]. Melnick M, Marazita ML, Hu DN.

Genetic analysis of cleft lip with or without cleft palate in Chinese Kindreds. Am J Med Genet Suppl, 1986; 2 : 183-90.

[21]. Lorent C, Cordier S, Goujard J, Ayme S, Bianchi F, et al.

Tobacco and alcohol use during pregnancy and risk of oral clefts. Occupational Exposure and Congenital Malformation Working Group.

Am J Public Health, 2000; 90 : 415-9.

[22]. Stoll C, Alembik Y, Dott B, Roth MP.

Associated malformations in cases with oral clefts.

Cleft palate Craniofac J, 2000; 37 : 41-7.

[23]. Prescott NJ, Lees MM, Winter RM, Malcolm S.

Identification of susceptibility loci for nonsyndromic cleft lip with or without cleft palate in a two stage genome scan of affected sib-pairs.

Hum Genet, 2000 ; 106 : 345-50.

[24]. Destruhaut F.

Syndrome EEC et prothèse maxillo-faciale.

[Thèse doctorat d'odontologie], Toulouse III, 2007.

[25]. Collège hospitalo-universitaire français de chirurgie maxillo-faciale et stomatologie.

Développement buccodentaire et anomalies.

Chir Maxillofac Stomatol 2004 ; 3 : 29-44.

[26]. Sperber GH, Wald J.

The palate- normal palate development.

Craniofac Dev 2001; 10 : 113.

[27]. Wyszynski DF, Perandones C, Bennun RD.

Attitudes toward prenatal diagnosis, termination of pregnancy and reproduction by parents of children with nonsyndromic oral clefts in Argentina.

Prenat Diagn 2003 ; 23 : 722-7.

[28]. CHEGRI B.

Les fentes labiales.

Thèse du Doctorat n° 365 Faculté de Médecine de Rabat, 2000.

[29]. Cockell A, Lees M.

Prenatal diagnosis and management of orofacial clefts.

Prenat Diagn 2000; 20 : 159.

[30]. Nyberg D, Mahony B, Kramer D.

Paranasal echogenic mass: a sonographic sign of bilateral cleft lip and palate before 20 menstrual weeks.

Radiology 1992; 184 : 757-9.

[31]. B. Grollemund, E. Galliani, V. Soupre, M. -P. Vazquez, A. Guedeney, A. Danion.

L'impact des fentes labiopalatines sur les relations parents-enfants.

Archives de Pédiatrie 17 (2010) 1380- 1385.

[32]. J. N. Mcheik, G. Levard

Réparation chirurgicale néonatale des fentes labiales : impact psychologique chez les mères

Archives de pédiatrie 13 (2006) 346- 351.

[33]. Strauss RP.

Beyond easy answers: prenatal diagnosis and counseling during pregnancy.

Cleft palate Craniofac J 2002; 39 : 164- 8.

[34]. Nusbaum R, Grubs RE, Losee JE, et al.

A qualitative description of receiving a diagnosis of clefting in the prenatal or postnatal period.

J Genet Couns 2008; 17 : 336- 50.

[35]. Pelchat D, Ricard N, Bouchard JM, et al.

Adaptation of parents in relation to their 6-month-old infant's type of disability.

Child Care Health Dev 1999; 25 : 377- 96.

[36]. Richman LC, Wilgenbusch T, Hall T.

Spontaneous verbal labeling : visual memory and reading ability in children with cleft.

Cleft palate Craniofac J 2005; 42 : 565- 9.

[37]. Persson M, Becker M, Svensson H.

General intellectual capacity of young men with cleft with or without cleft palate and cleft palate alone.

Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg 2008; 42 : 14- 6.

[38]. Kramer FJ, Gruber R, Fialka F, et al.

Quality of life and family functioning in children with nonsyndromic orofacial clefts at preschool ages.

J Craniofac surg 2008; 19 : 580- 7.

[39]. Matsumoto M.

Psychological problems related to visible differences in appearance : developmental perspectives.

Shinrigaku Kenkyu 2008; 79 : 66- 76.

[40]. Hunt O, Burden D, Hepper P, et al.

The psychosocial effects of cleft lip and palate: a systematic review.

Eur J Orthod 2005 ; 27 : 274- 85.

[41]. Oosterkamp BC, Dijkstra PU, Remmelink HJ, et al.

Satisfaction with treatment outcome in bilateral cleft lip and palate patients.

Int J Oral Maxillofac Surg 2007 ; 36 : 890- 5.

[42]. Marcusson A, Paulin G, Ostrup L.

Facial appearance in adults who had cleft lip and palate treated in childhood.

J Plast Reconstr Surg Hand Surg 2002 ; 36 : 16- 23.

[43]. Chuo CB, Searie Y, Jeremy A, et al.

The continuing multidisciplinary needs of adult patients with cleft lip and / or palate.

Cleft Palate Craniofac J 2008; 45: 633- 8.

[44]. Rey-Bellet C, Hohlfeld J.

Prenatal diagnosis of facial clefts: evaluation of a specialized counseling.

Swiss Med Wkly 2004 ; 134 : 640- 4.

[45]. MERCIER. J

Traitement des fentes congénitales labio-alvéolo-maxillaires et vélo-palatines.

Encycl. Med. Chir. (Elsevier. Paris), Pédiatrie, 4-016-A10, Odontologie, 22-066-B-12, 1998, p : 15.

[46]. J. Vrebos, C. C. Dupuis

A la rencontre du Pr Paul Dubois (Paris 1795- 1871). De la chéiloplastie néonatale dans les fentes labiales

Annales de chirurgie plastique esthétique 51 (2006) 253- 259.

[47]. MALEK. R

Traitement initial des fentes labio-palatines complètes chez l'enfant, état actuel du traitement.

Gazette Médicale, 1983, 91, n°12.

[48]. F Chaudré, EN Garabédian.

Chirurgie des fentes labio-vélo-palatines.

Encyclopédie Médico-Chirurgicale, 2003, Elsevier SAS, 46- 220.

[49]. Chancelle. AR.

Le temps et les fentes labio-palatines.

Ann. Chir. Plast, esthét. 1990, vol 35, n°2, p : 91- 97.

[50]. VEAU. V

Bec de lièvre. Forumes chirurgie

Ed. Masson Paris.

[51]. Benateau H, Roff JL, Cabouret D, Labbe D.

Prise en charge des fentes labio-maxillo-palatines au centre hospitalier universitaire de Caen : fentes labio-maxillo-palatines.

Ann Chir Plast Esthet 2002 ; 47 : 155- 8.

[52]. McComb H.

Primary repair of bilateral cleft lip nose: a 4 year review.

Plast reconstr surg 1994, 94: 37-47.

[53]. McComb H.

Primary repair of bilateral cleft lip nose: a 4 year review.

Plast reconstr surg 1990, 86: 882- 889.

[54]. R. Vanwijck, B. Bayet, J- L. Roffe, J-F. Compère, H. Benateau

Les séquelles labiales dans les fentes uni- et bilatérales.

Rev Stomatol Chir Maxillofac 2007 ; 108 : 265- 274.

[55]. M. L. DIOMBANA, H. KUSSNER, S. SOUMARE, O. DOUMBO, M. PENNEAU.

Fentes labiales et labio-palatines au service de stomatologie de Kati- 39 cas.

Médecine d'Afrique noire : 1997, 44 (12).

[56]. I. James.

Prise en charge chirurgicale des fentes labio-palatines : anatomies, calendriers et techniques des différents centres de compétence français.

Archives de Pédiatrie 2010 ; 17 : 781- 782.

[57]. Xu H, Salyer KE, Genecov ER.

Primary bilateral one- stage cleft lip / nose repair: 40- year Dallas experience : part I.

J Craniofac Surg 2009 ; 20 : 1913- 26.

[58]. J. -C. Talmant, J. -Ch. Talmant, J. -P. Lumineau.

Une approche fonctionnelle lors du traitement primaire des fentes labioalvéolopalatovélaires pour le minimum de séquelles.

Rev Stomatol Chir Maxillofac 2007 ; 108 : 255- 263.

[59]. G. Couly, B. Kverneland, B. Michel, Y. Gitton, L. Benouaiche

Fentes labiomaxillaires et vélopalatines. Diagnostic anténatal, modalités alimentaires, chirurgie réparatrice et surveillance pédiatrique.

EMC Pédiatrie, 4-014-C-55, 2009 Elsevier Masson SAS.

[60]. R. Vanwijck, B. Bayet, N. Deggouj, S. Siciliano, S. Bousaba

La prise en charge primaire et secondaire des fentes labio-palatines au centre labio-palatin de Bruxelles.

Ann Chir Plast Esthét 2002 ; 47 : 126- 33.

[61]. J. N. Mcheik, G. Levard, P. Vergnes, J. M. Bondonny

Réparation chirurgicale précoce des fentes labiales. Revue de 218 enfants (263 fentes labiales) opérés.

Ann Chir Plast Esthét 2002 ; 47 : 204- 9.