

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH  
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

FES



Année 2011

Thèse N° 142/11

# **FENTES PALATINES**

## **(A propos de 72 cas)**

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 27/10/2011

PAR

**Mme. BAAJ NADIA**

Née le 01 Juin 1985 à Fès

**POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE**

**MOTS-CLES :**

Enfant - Chirurgie palatine - palais - Fente palatine

**JURY**

M. BOUABDALLAH YOUSSEF.....	PRESIDENT ET RAPPORTEUR
Professeur de Chirurgie pédiatrique	
M. HARANDOU MUSTAPHA.....	} JUGES
Professeur agrégé d'Anesthésie réanimation	
M. OUDIDI ABDELLATIF.....	
Professeur agrégé d'Oto-Rhino-Laryngologie	
M. ATMANI SAMIR.....	
Professeur agrégé de Pédiatrie	
M. KHATTALA KHALID.....	MEMBRE ASSOCIE
Professeur assistant de Chirurgie pédiatrique	

# PLAN

INTRODUCTION ET RAPPELS .....	9
I- Embryologie .....	13
A_ Les bourgeons faciaux .....	13
1- Le bourgeon frontal.....	13
2- Les deux bourgeons maxillaires supérieurs.....	14
3- Les deux bourgeons mandibulaires.....	14
B_ Le modelage extérieure de la face.....	16
1- Fentes et sillons de la face.....	16
2- Fusionnement des différents bourgeons .....	17
C- Formation définitive de la face .....	18
1-Formation du squelette de la face .....	18
2-Formation de la musculature et de l'innervation de la face .....	19
3-Formation de la vascularisation de la face .....	20
D- Constitution des fentes faciales .....	22
II- Rappels anatomiques .....	25
A- Le voile du palais .....	26
1-Les muscles du voile du palais .....	26
2-Fonctions des muscles du voile du palais .....	30
3-Vaisseaux et nerfs du voile du palais.....	30
B- Le palais osseux.....	32
1- Les artères du palais osseux .....	32
2- Les veines du palais osseux .....	32
3- Les lymphatiques du palais osseux .....	32
4- Les nerfs du palais osseux.....	33
III- Classifications .....	36
A- Classification de Veau .....	36

B- Classification internationale : classification de Kernahan et Stark .....	40
1-Fentes intéressant le palais primaire .....	40
2-Palais secondaire .....	42
3-Association palais primaire et palais secondaire .....	43
C-Classification moderne.....	45
1-Les formes bénignes.....	45
2-Les formes malignes.....	45
MATERIELS ET METHODES .....	48
RESULTATS .....	52
I-Données épidémiologiques : .....	53
1-Répartition des fentes palatines selon l'âge .....	53
2-Répartition des fentes palatines selon le sexe.....	54
3-Poids de naissance .....	54
4-Cas similaires dans la famille .....	54
5-Les facteurs exogènes.....	54
II- Données cliniques :.....	55
1-Symptomatologie révélatrice des fentes palatines .....	55
2-Examen clinique.....	55
2.1. Types des fentes .....	56
2.2 . Les malformations associées.....	59
3-Bilan paraclinique.....	60
III-Données thérapeutiques :.....	60
1-La visite pré-anesthésique .....	60
2-Les techniques chirurgicales.....	60
3-La période post-opératoire .....	65
4-Le suivi .....	67

5-La prise en charge des complications .....	67
DISCUSSION .....	68
I-Épidémiologie et étiopathogénie .....	69
A-Fréquence :.....	69
1-Les statistiques de la maternité de Rabat .....	69
2-Les statistiques étrangères .....	70
B-Associations malformatives : .....	70
1-Incidence des malformations associées aux fentes palatines .....	70
C-Caractéristiques de l'enfant :.....	71
1-Sex-ratio.....	71
2-Poids de naissance .....	71
3-Gémellité.....	71
D- Caractéristiques parentales : .....	72
1-Origine ethnique .....	72
2-Age parental.....	72
3-Parité-rang de naissance .....	72
4-Enquête familiale.....	72
II-Facteurs étiologiques .....	73
A-Facteurs génétiques :.....	73
B-Facteurs exogènes : .....	74
1-Périodes sensibles ou critiques .....	74
2-Les agents tératogènes .....	74
2.1. Les médicaments .....	74
2.2. Les irradiations .....	75
2.3. Facteurs infectieux .....	75
2.4. Les autres facteurs .....	75

2.5. La maladie amniotique .....	76
III-Diagnostic anténatale .....	77
A- Anamnèse clinique anténatale .....	77
B- L'échographie : .....	77
1-Aspect échographique des fentes palatines au 2e trimestre:.....	78
2-Lésions associées .....	81
C-La radiographie.....	82
D- L'amnioscopie .....	82
E- L'embryoscopie et la fœtoscopie.....	83
F- Les conséquences du diagnostic anténatal .....	83
IV-Perturbation des fonctions et leur développement .....	85
1- La succion .....	85
2- La déglutition.....	85
3- Les troubles de la respiration .....	85
4- L'audition .....	85
5- La phonation.....	85
V-Examen et conduite à tenir devant une malformation faciale.....	86
A-Examen ORL .....	87
B-Examen ophtalmologique .....	88
1- Le globe oculaire .....	88
2- Les paupières et leurs annexes .....	88
3- La région intercanthale .....	89
C- L'examen neurologique.....	89
VI-Associations malformatives .....	90
A-Syndrome de Pierre Robin .....	90
1-Etude clinique.....	90

2-Les malformations associées .....	91
3-Les conséquences fonctionnelles .....	92
4-Conseil génétique.....	93
B-Syndrome de Goldenhar .....	95
C-Syndrome de Beckwith wiedemann.....	98
VII-Retentissement psycho-social des malformations faciales .....	101
IIX-Conseil génétique .....	103
IX-Traitement .....	105
A /La première consultation.....	105
B/Timing .....	105
C/Cas de la division vélo-palatine isolée .....	109
1. La date de l'intervention .....	109
2. La période pré-opératoire .....	109
3. La réparation chirurgicale .....	111
4. L'orthophonie .....	112
5. La surveillance de l'oreille moyenne .....	113
D/Cas de la division labio-maxillo-palatine complète .....	116
1. Le traitement orthopédique pré-opératoire .....	116
2. La fermeture chirurgicale de la fente.....	121
3. Le traitement orthopédique post-opératoire .....	126
4. L'orthophonie .....	126
5. La surveillance ORL .....	126
6. La surveillance de la croissance et le traitement orthodontique ....	126
E/Cas des fentes bilatérales .....	128
1. Le traitement orthopédique pré-opératoire.....	130
2. La fermeture chirurgicale.....	132

3. Le traitement orthopédique post-opératoire .....	132
4. L'orthophonie .....	132
5. La surveillance ORL .....	132
6. La surveillance de la croissance et le traitement orthodontique....	133
7. Les gestes chirurgicaux secondaires.....	133
Analyse des résultats .....	134
Conclusion .....	151
Résumé .....	155
Bibliographie .....	158



## ABREVEATIONS

F	: fente
FL	: fente labiale
FP	: fente palatine
FLAP	: fente labio-alvéolo-palatine
FL (P)	: fente labiale et /ou palatine
Rx	: radiologie
TDM	: tomodensitométrie
N	: normal
Fig	: figure
Obs	: observation
Vol	: volume

# INTRODUCTION

Parmi les anomalies congénitales de la face, les fentes labiales et palatines sont de loin les plus fréquentes, statistiquement la proportion est d'environ 1cas pour 600 naissances.

Les fentes sont des malformations de l'embryon liées à un trouble survenant entre la 4ème et la 7ème semaine de grossesse

- soit défaut de fusion des bourgeons qui sont "sous-développés",
- soit absence de rupture du pont ectodermique siégeant entre les bourgeons.

Cette pathologie peut revêtir divers aspects cliniques :

- Simple encoche de la lèvre - Fente de la lèvre pouvant se prolonger jusqu'à la narine - Fente de la lèvre et la narine et étalement de l'aile du nez - Fente du palais - Ces diverses descriptions peuvent se combiner entre elles et dans certains cas être bilatérales.

Actuellement, l'échographie rend possible un diagnostic avant la naissance, permettant une préparation psychologique de la famille et une prise en charge de l'enfant dès la naissance.

Le risque d'apparition de fente palatine peut être apprécié en fonction des facteurs génétiques.

Mais, compte tenu des possibilités thérapeutiques actuelles, il n'y a pas lieu de déconseiller une grossesse. La famille doit être néanmoins prévenue.

Il est normal que les parents s'interrogent sur la cause de la fente. Malgré le fait que de multiples causes possibles soient en voie d'investigation, aucune cause unique n'a été mise en évidence. La majorité des fentes semble être due à une combinaison de facteurs héréditaires et environnementaux.

Les troubles engendrés par les fentes sont de deux ordres :

- fonctionnels avec un retentissement sur la phonation et sur la déglutition
- esthétiques, avec une anomalie de l'articulé dentaire en corrélation avec la morphologie de l'étage moyen de la face et sa répercussion sur les tissus mous, sur la lèvre et sur le nez.

De nos jours, cette activité tend à diminuer de plus en plus grâce à une prise en charge de ces patients dans une structure pluridisciplinaire comprenant : chirurgien, orthophoniste, orthodontiste, spécialiste en prothèse maxillofaciale, psychiatre ou psychologue, pour un soutien psychologique de l'enfant et de son proche entourage.

C'est pour ces raisons que nous exposerons 72 cas de fentes palatines colligés au service de chirurgie pédiatrique du CHU Hassan II de Fès sur une période s'étalant de janvier 2004 à décembre 2010.

**EMBRYOLOGIE DES**  
**FENTES LABIO-PALATINES**

# I-DONNEES EMBRYOLOGIQUES :

## RAPPEL EMBRYOLOGIQUE : [1]

La genèse de certaines anomalies congénitales peut parfois être comprise à la lumière d'une bonne connaissance de l'embryologie.

En effet, l'étude du modelage de la face et du cloisonnement du stomadaeum explique clairement l'anatomie de plupart des malformations congénitales pouvant survenir à ce niveau par suite de perturbations dans la croissance des ébauches ou dans les processus de fusionnement.

A la fin du premier mois de son développement, l'embryon humain a un aspect comparable à celui des autres vertébrés : il est muni de formations branchiales qui constituent les parois latérales de la bouche primitive, mais qui ne jouent aucun rôle dans la respiration, laquelle est assurée par le placenta.

L'extrémité céphalique est très développée et rabattue sur la face ventrale. La face est constituée de bourrelets grossiers : les bourgeons faciaux, qui circonscrivent le stomadaeum ou bouche primitive qui sera ensuite en communication avec l'intestin primitif.

## A/Les bourgeons faciaux : [2-3]

Le stomadaeum est limité à la fin du premier mois de développement par cinq bourgeons. (Figure 1)

### 1-Le bourgeon frontal :

Unique, volumineux, forme le plafond du stomadaeum. Il contient le prosencéphale, lequel émet deux évaginations latérales: les deux vésicules optiques qui induisent à un épaissement épiblastique ou placodes cristalliniennes. Plus

ventrales, et plus près du stomadaeum, à la quatrième semaine, apparaissent les placodes olfactives, sous forme de 2 épaissements épiblastiques.

Ce bourgeon va se trouver morcelé par la progression des gouttières olfactives en:

- un bourgeon frontal à la partie haute,
- un bourgeon nasal externe en dehors de la fossette olfactive,
- deux bourgeons nasaux internes entre les fossettes olfactives,

excroissances du massif nasal médian de part et d'autre de l'incisure interglobulaire.

Les bourgeons interne et externe forment autour de l'orifice olfactif un bourrelet en fer à cheval interrompu à la partie basse.

### 2 -Les deux bourgeons maxillaires supérieurs:

Ils limitent latéralement le stomadaeum

### 3 -Les deux bourgeons mandibulaires:

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

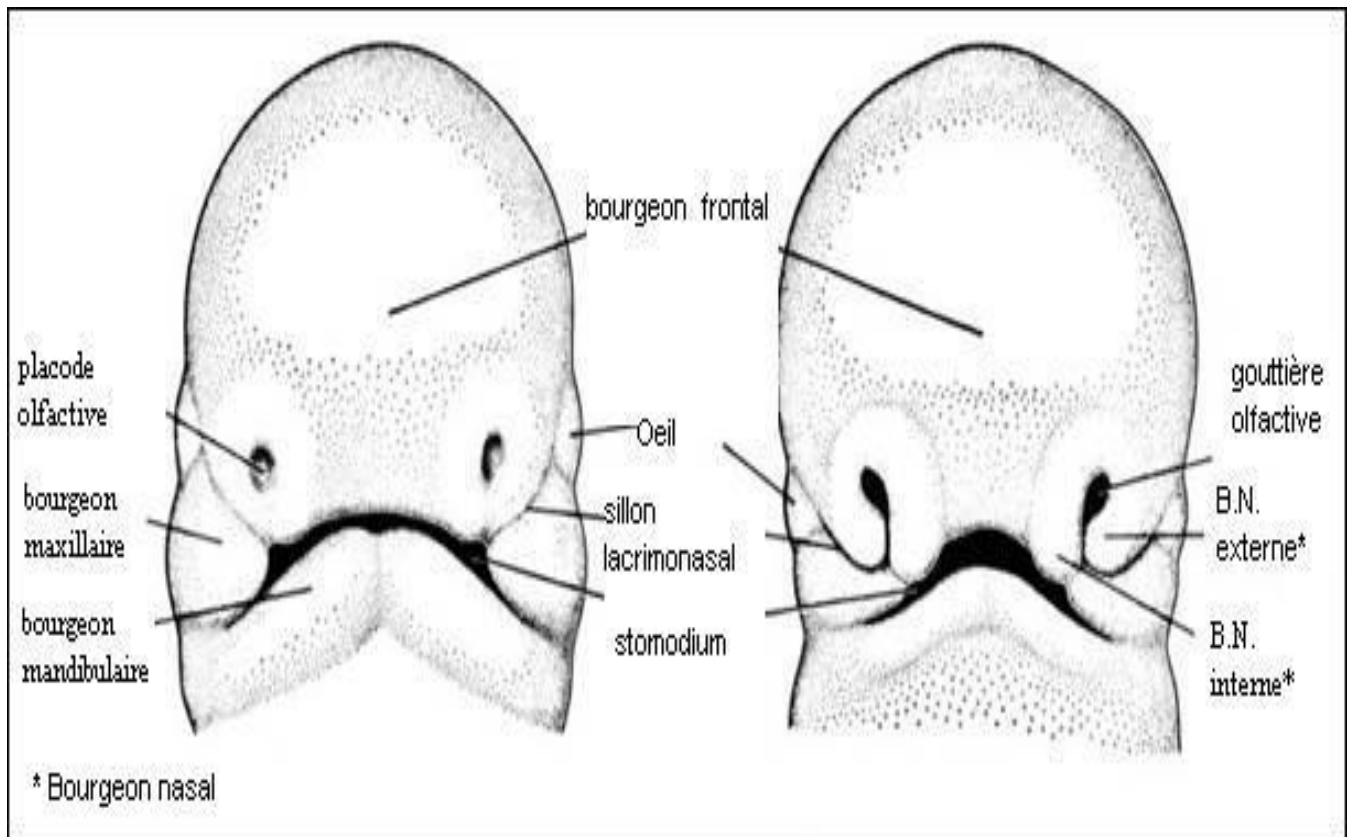


Figure 1 : 5-6<sup>ème</sup> semaine: formation des bourgeons de la face [5]



## B/Le modelage extérieur de la face:[4-5]

A la fin de la cinquième semaine, chaque placode olfactive se transforme en une gouttière ou fossette olfactive et s'entoure d'un épaissement mésoblastique en forme de fer à cheval à concavité inférieure.

- La berge externe constitue le bourgeon nasal externe.
- La berge interne constitue le bourgeon nasal interne.

Entre les deux bourgeons nasaux internes, le bourgeon frontal, constitue le massif nasal médian surmonté de l'aire triangulaire.

### 1-Fentes et sillons de la face:

Les différents bourgeons faciaux sont séparés les uns des autres par des fentes et sillons plus au moins profonds qui sont de chaque côté:

#### 1-1/Le sillon intermaxillaire ou intermaxillo-mandibulaire :

Entre le bourgeon maxillaire supérieur et le bourgeon mandibulaire.

#### 1-2/La fente oro-nasal :

Entre l'extrémité du bourgeon nasal interne d'une part, et celles du bourgeon nasal externe et du bourgeon maxillaire supérieur d'autre part.

#### 1-3/Le sillon orbito-nasal ou lacrymo-nasal:

Qui va du sillon orbitaire à la fente oro-nasal.

#### 1-4/L'incisure interglobulaire(médiane) :

C'est une légère dépression du bord libre du massif nasal médian, entre les deux bourgeons nasaux internes.

## 2-Fusionnement des différents bourgeons: crêtes neurales-mort cellulaire-

### bourgeoisement de la face:

Le développement du pôle supérieur se réalise lors de la neurulation à partir de la plaque neurale, ébauche cellulaire commune, bidimensionnelle du cerveau, de la peau faciale et du mésenchyme céphalique.

Entre le 25<sup>ème</sup> et le 30<sup>ème</sup> jour embryonnaire, les cellules de la crête neurale céphalique quittent le bourrelet neural à partir de niveaux précis pour se diriger ventralement, alors que la gouttière se ferme en un tube. Cette migration les mène à la face inférieure du tube neural alors qu'elles se divisent activement.

Cette masse cellulaire issue de la crête neurale présente de grandes activités mitotiques et elle est responsable du développement volumétrique des bourgeons faciaux et des arcs branchiaux dans lesquels ces cellules se différencient en tissu osseux, cartilagineux, dermique, musculaire, dentaire, etc....

Ces bourgeons sont constitués de mésenchyme entouré d'ectoderme, ils vont confluer et fusionner. Ce phénomène de fusion nécessite au moins que soient assurées trois conditions biologiques:

- Ø Un développement volumétrique suffisant des bourgeons.
- Ø la compétence de l'ectoderme de recouvrement des bourgeons pour que la mort cellulaire assure leur accollement.
- Ø 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 EPITHELIAL. Celui-ci va disparaître par mort cellulaire et permettre la fusion des bourgeons. (figure2)

Le défaut de fusion, qu'elle qu'en soit la cause, va entraîner une fente faciale.

## C/Formation définitive de la face:

La 7<sup>ème</sup> semaine est la période des phénomènes de coalescence et de nivellement, les sillons disparaissent, les bourgeons fusionnent, la fente intermaxillo-mandibulaire se réduit par confluence des bourgeons maxillaires et mandibulaires.

A la 8<sup>ème</sup> semaine:

- les oreilles se dorsalisent.
- Les yeux se médialisent, occupant une position de plus en plus antérieure, par suite de la poussée latéro-dorsale,
- le nez et le menton se dessinent.
- la fente buccale diminue.
- la tête s'est dégagée du tronc.

### 1-formation du squelette de la face:

1-1-Dérivés des arcs branchiaux:

Le 1<sup>er</sup> arc branchial est à l'origine de la presque totalité du squelette de la face. Les 2<sup>e</sup>, 3<sup>e</sup>, 4<sup>e</sup> et 6<sup>e</sup> arcs interviennent dans la formation de cartilage et d'os de l'oreille et du cou.

Dans la partie centrale du bourgeon mandibulaire, se développe le cartilage de Meckel qui induit la formation du maxillaire inférieur. Un prolongement du cartilage de Meckel pénètre dans le bourgeon maxillaire supérieur où il induit la transformation du mésenchyme du bourgeon maxillaire supérieur en os de membrane: maxillaire supérieur, écaille du temporal, apophyse zygomatique, malaire, apophyse ptérygoïde du sphénoïde et palatin.

## 1-2-Dérivés du bourgeon frontal:

A partir du massif nasal médian se forment, toujours sur le mode membranaire: l'unguis, l'os propre du nez, le prémaxillaire de vomer.

Le bourgeon frontal est à l'origine du *neurocrane*. On distingue: un neurocrane membraneux qui correspond à la plus grande partie de la boîte crânienne et dont l'ossification membranaire se fait directement sans passer par le stade cartilagineux; un neurocrane cartilagineux ou chondrocrane, constitué de divers cartilages qui dérivent du mésoblaste para-axial et qui, par ossification enchondrale, formeront une partie des os de la base du crâne: corps du sphénoïde et ethmoïde.

## 2-Formation de la musculature et de l'innervation de la face:

La musculature de la face et de la partie antérieure du cou dérive de la composante myogène du mésoblaste des arcs viscéraux, à partir de la fin de la 6<sup>e</sup> semaine.

La systématisation de la musculature de la face peut être établie en tenant compte du fait que son origine embryologique est la même que celle de son innervation. Une lame mésenchymateuse, née du 2<sup>e</sup> arc, s'étale sur toute la face pour constituer les muscles superficiels de l'expression faciale innervés par le facial. Les muscles de la mastication, innervés par le trijumeau interne, proviennent du 1<sup>er</sup> arc : temporal, masséter, ptérygoïdien externe, mylo-hyoïdien, ventre antérieur du digastrique, tenseur du voile du palais et le tenseur du tympan.

La musculature de l'œil et des paupières proviennent du mésenchyme des somites préoptique, et est innervée par les branches du nerf oculomoteur.

### 3-Formation de la vascularisation de la face:

La vascularisation de la face procède de l'évolution des arcs aortiques.

Après la 6<sup>e</sup> semaine, la vascularisation est assurée par les carotides:

- Carotide interne dérivée du 3<sup>e</sup> arc et de l'extension craniale de l'aorte dorsale.
- Carotide externe dérivée des portions ventrales des deux premiers arcs.

La vascularisation se développe dans les bourgeons faciaux et les ébauches, de telle sorte qu'un défaut de vascularisation n'est jamais responsable de la persistance d'une fente entre les bourgeons (E.Frederiks, 1973). Cependant, il a été montré que des hémorragies peuvent se produire lors de la mise en place, par anastomose, de certains vaisseaux comme l'artère stapédienne ; ces hémorragies seraient responsable de troubles du développement aboutissant à des malformations telles le syndrome des 1<sup>er</sup> et 2<sup>e</sup> arcs branchiaux (D. Poswillo, 1973).

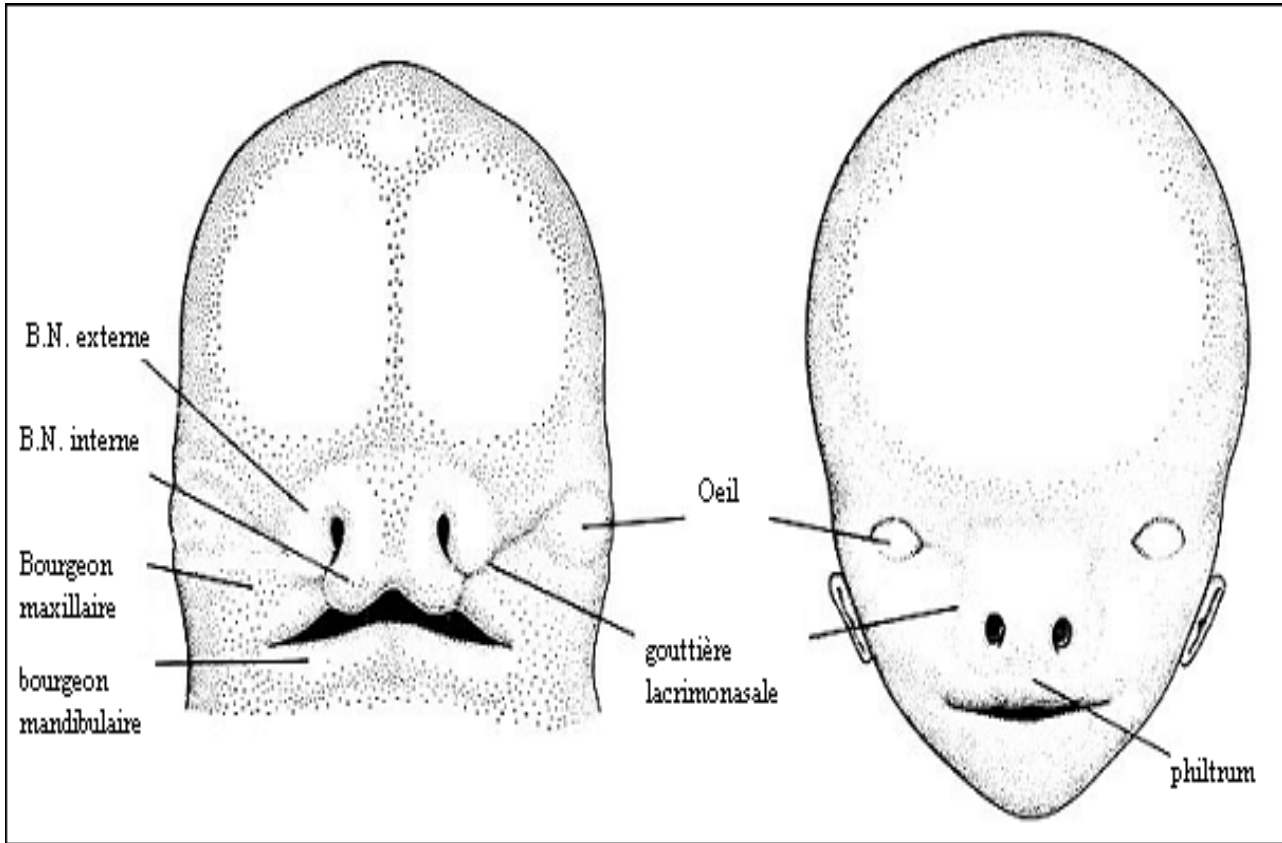


Figure 2 : 7-10<sup>ème</sup> semaine : fusion des bourgeons nasaux internes et nasaux externes[5]

## D- CONSTITUTION DES FENTES FACIALES

Si depuis très longtemps, il est admis que les fentes faciales proviennent d'un défaut de coalescence des bourgeons faciaux, le déroulement intime de cette morphogénèse pathologique est resté méconnu et très controversé.

Bien des auteurs, tels Dursy (1869), Hiss (1874), Hochstetter (1936), Veau (1937), Steninger (1941), Couly (1980), pour ne citer que ceux là, se penchèrent sur ce problème.[1]

Actuellement, la plupart d'entre eux sont unanimes sur le rôle important du mésoblaste dans la coalescence des bourgeons faciaux et attachent un grand intérêt à sa migration.

Ces bourgeons faciaux, d'abord constitués d'une double membrane ectoblastique, sont secondairement pénétrés de mésoblaste. Lors de la morphogénèse normale, ces bourgeons confluent les uns vers les autres et se réunissent de façon intime par résorption de l'ectoderme qui revêt leur zone de contact. Cette résorption allant de paire avec la fusion de leurs mésodermes: c'est la confluence par mésodermisation.

Lorsque la mésodermisation ne se fait pas ; les bourgeons restent séparés par de l'ectoderme et aboutissent ainsi à des malformations fissuraires. Plus la mésodermisation s'arrêtera précocement, plus la fente qui en découlera sera sévère.

En définitive, deux théories s'opposent quant à l'explication embryologique de la genèse de ces fentes faciales:

- Classiquement, et selon la théorie de Hiss, la fente est due à un défaut de confluence des bourgeons: c'est le "mécanisme de formation primitive".[1-4]
- Hochstetter, Veau et Politzer décrivent quant à eux, un "processus de formation secondaire", selon lequel les bourgeons s'accolent effectivement, mais le mur épithélial, formé par l'accolement des deux épiblastes, n'est pas ; mesodermisé; il surviendra secondairement une déhiscence par absence de mesodermisation: l'épiblaste se résorbe et la fente se trouve constituée.[1-4]

Actuellement:

\*Certains auteurs (Steninger, Tondury et Pfeiffer) pensent que les deux mécanismes peuvent intervenir.[1]

\*la théorie la plus récente, et en grande partie encore à l'étude, fait jouer un rôle prépondérant aux formations mésenchymateuses.

Ainsi, le stomadaeum se trouve circonscrit par des formations mésenchymateuses continues mais soulevant de façon inégale le revêtement épiblastique. Ce mésenchyme se trouve concentré à certains endroits de la face et constitue ce que nous appelons bourgeons. Ailleurs, il est en moindre quantité et forme ce que nous dénommons sillons.

La fusion apparente de ces bourgeons se fait par une répartition plus harmonieuse de ce mésenchyme en rapport avec la confluence des structures mésenchymateuses au fond des sillons, et non par soudure entre les bords épiblastiques des sillons.

Le déterminisme des fissures doit être recherché dans une hypoplasie des structures mésenchymateuses à un endroit quelconque de la face, et particulièrement là où le mésenchyme se trouve en petite quantité, à savoir au fond des sillons.

Cette théorie, fort séduisante et la plus générale, expliquera certainement ce que Wolf a montré, en l'occurrence que tous les intermédiaires entre l'absence d'un bourgeon facial et les fissures les plus légères peuvent exister, ces dernières pouvant intéresser un point quelconque de la face.

Il à noter enfin, que le phénomène de régulation sur lequel a insisté Wolf, complique encore plus ce problème, car l'absence d'un bourgeon facial en pathologie humaine, est toujours atténué par suppléance mésenchymateuse des bourgeons voisins.



# RAPPEL

# ANATOMIQUE

## II-Rappel Anatomique :

Le palais forme la paroi supérieure de la cavité buccale.

Il est constitué de deux parties. Dans les deux tiers antérieurs, le palais est dur car osseux alors que dans le tiers postérieur il est dit mou car constitué d'une aponévrose et de muscles.

Le palais osseux est formé par la réunion des lames horizontales (processus palatins) des deux os maxillaires et de la réunion des lames horizontales des os palatins.

Au cours de l'enfance et de l'adolescence, la croissance et le développement du palais osseux sont dépendants des pressions linguales exercées lors des 1500 à 2000 déglutitions salivaires quotidiennes, dites "en dents serrées" ou "déglutitions physiologiques". Le développement palatin contribue à une mise en place harmonieuse des dents permanentes lors de la permutation dentaire.

A cette maturation palatine correspond également celui des fosses nasales et des sinus maxillaires, induisant ainsi une meilleure respiration nasale et une parfaite ventilation des sinus. La langue, et surtout sa fonction (*pressions palatines*), est donc bien autre chose qu'un simple organe associé au seul tube digestif.

Le palais mou, fragile, est la réunion des fibres du muscle tenseur du voile du palais, du muscle élévateur du voile du palais ainsi que des muscles uvulaires, palato-glosse et palato-pharyngien. A son extrémité postérieure, pend la luette. Il est mobile grâce à ces muscles, notamment lors de la déglutition afin d'empêcher un reflux d'aliments vers les choanes (orifices postérieurs des cavités nasales).

L'innervation des muscles du palais est la suivante: le muscle tenseur du voile du palais est innervé par le nerf mandibulaire (V3) via le ganglion otique d'Arnold; les autres muscles sont innervés par les nerfs glosso-pharyngien (IX) et vague (X).

## A/Le voile du palais ou palais mou [6-7-8-9]

Le voile du palais se compose d'une lame fibreuse sur laquelle s'insère un muscle médian impair et de chaque côté, et de chaque côté quatre muscle pairs.

L'ensemble est recouvert d'une muqueuse de type oral en avant, de type respiratoire en arrière. La lame fibreuse (aponévrose palatine) est constituée par le tendon en éventail du muscle tenseur du voile du palais (péri staphylin externe). Elle n'occupe que la moitié ventrale du voile et se fixe en avant sur le bord dorsal du palais dur (lames horizontales des os palatins)

### 1-Les muscles du voile (figures 3 -4)

#### 1.1-Le muscle tenseur du voile du palais :

Il naît dans la fosse scaphoïde située dans la fosse médialement par rapport aux muscles ptérygoidien médial, en arrière de cette fossette sur la lèvre ventrale du sillon de la trompe auditive jusqu'à l'épine de l'os sphénoïde. Il s'insère également sur la face antérolatérale, fibreuse, de la trompe auditive et sur le crochet de la lame cartilagineuse.

De cette origine assez longue, le muscle, dans l'ensemble vertical, concentre ses fibres en un tendon qui va se réfléchir à angle droit sur l'hamulus (ou crochet) ptérygoïdien. Il s'épanouit alors en un éventail fibreux horizontal qui constitue l'aponévrose palatine, la charpente fibreuse du voile du palais. Il est innervé par le nerf du muscle tenseur du voile du palais, rameau du nerf mandibulaire.

#### 1.2-Le muscle élévateur du voile du palais :

Il naît de la lèvre dorsale du sillon de la trompe auditive (gouttière tubaire), donc dorsalement par rapport à la trompe. Ce muscle fusiforme va progressivement contourner la trompe pour se placer sous elle et soulever son plancher fibreux. Arrivées à l'ostium pharyngien de la trompe, les fibres musculaires s'inclinent en

bas, en arrière et médialement. Elles soulèvent ainsi un repli muqueux. En même temps, le muscle forme un arc concave, en arrière qui s'appuie sur le cartilage tubaire. Il se termine en éventail sur la face dorsale de l'aponévrose palatine.

### 1.3-Le muscle palato pharyngien :

Entièrement situé à l'intérieur du pharynx, il se place contre la face interne des muscles constricteurs. Ce muscle, concentré à sa partie moyenne où il soulève l'arc muqueux palato pharyngien, se dissocie en éventail à ses deux extrémités ; son origine principale se fait sur toute la longueur de la ligne médiane, à l'aponévrose palatine. Deux faisceaux accessoires viennent de l'hamulus ptérygoïdien et du bord inférieur du cartilage tubaire.

Les fibres se concentrent en une mince colonne charnue, oblique en bas, en arrière et latéralement qui soulève l'arc palato pharyngien et atteint la face dorsale du pharynx; les fibres musculaires se dispersent en éventail où l'on peut discerner deux faisceaux: l'un se termine sur les bords supérieur et dorsal du cartilage thyroïde, l'autre très étalé en hauteur forme une lame très mince qui suit le muscle constricteur inférieur du pharynx et s'unit au muscle controlatéral(faisceau pharyngien).

### 1.4-Le muscle palato-glosse(muscle glosso-staphylin) :

Naît de la face inférieure de l'aponévrose palatine par un petit éventail tendineux. Les fibres se concentrent en un mince cordon oblique en bas, en avant et latéralement qui soulève un repli muqueux ou arc palato-glosse.

Parvenues au bord latéral de la langue, elle se recourbent en bas, en avant et médialement vers le septum lingual où elles se terminent.

### 1.5-Le muscle uvulaire (muscle azygos de la luette) :

Est situé tout entier dans l'épaisseur du voile du palais. Il naît de l'épine nasale postérieure et de la face dorsale de l'aponévrose palatine. Il se dirige dorsalement et se termine sur la face profonde de la muqueuse de l'uvule.

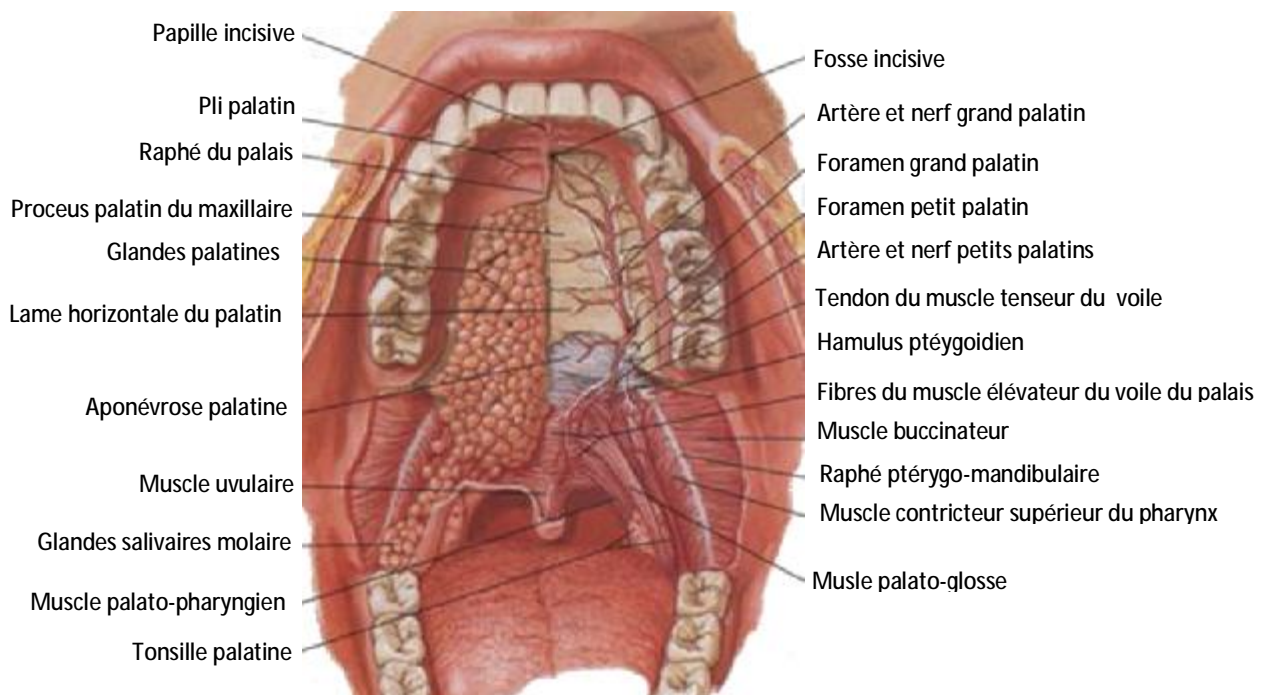


Figure3: Vue antérieure du palais [8]

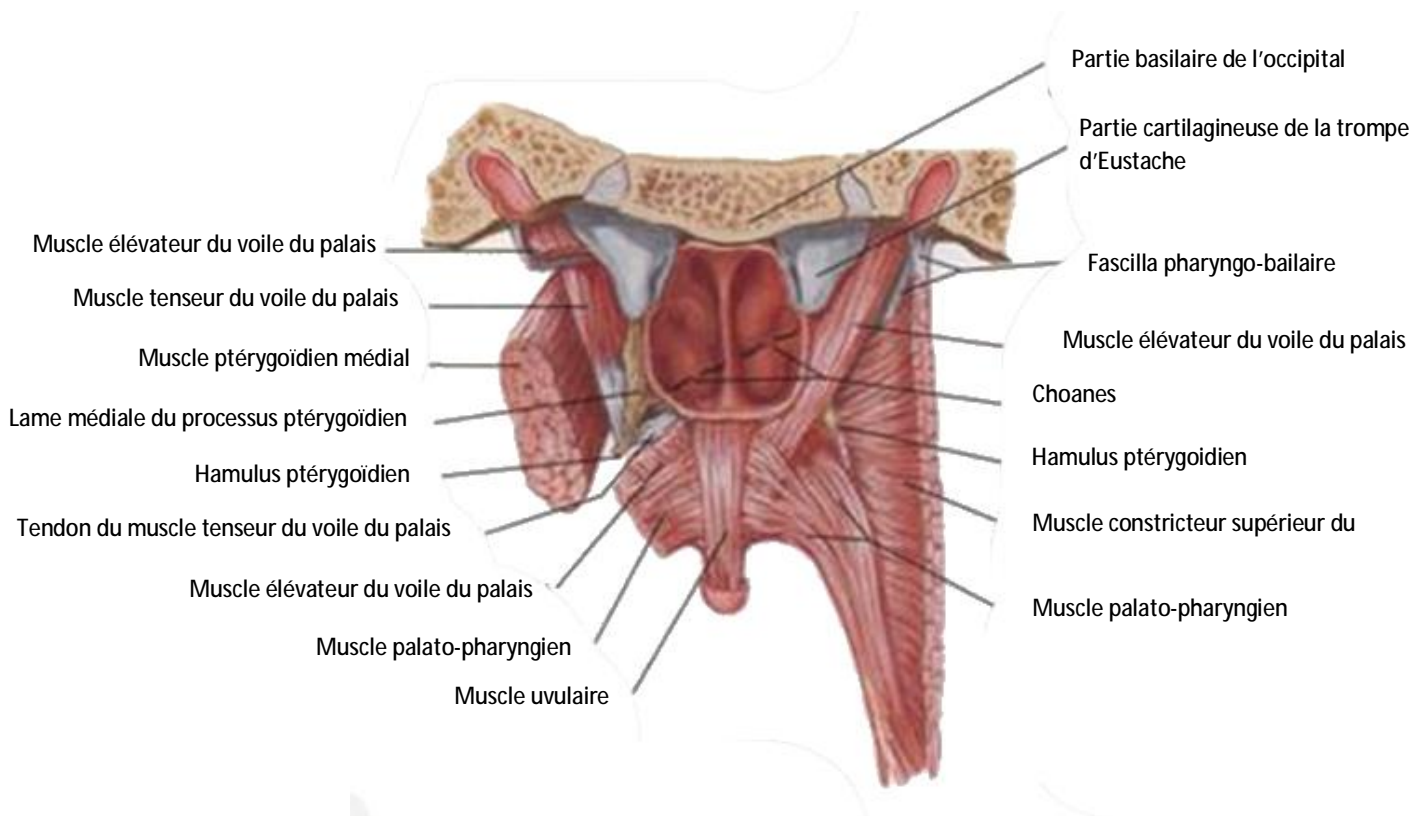


Figure4: Vue postérieure du palais [8]

## 2-Fonctions des muscles du voile du palais :

Le muscle tenseur du voile du palais met en tension l'aponévrose palatine et permet alors aux autres muscles de mobiliser le voile du palais.

Le muscle élévateur élève le palais au cours de la déglutition et le plaque contre la paroi dorsale du pharynx. L'ostium intra pharyngien est ainsi fermé. Les muscles tenseurs et éleveurs du voile du palais ouvrent en même temps l'ostiumpharyngien de la trompe.

Les muscles palato-pharyngien et palato-glosse sont des abaisseurs du voile et jouent un rôle dans la phonation.

Le muscle palato-pharyngien élève également le larynx par son insertion thyroïdienne et ouvre la trompe auditive par son insertion tubaire.

## 3-Vaisseaux et nerfs du voile du palais :

### 3.1-Les artères :

L'artère linguale donne l'artère dorsale de la langue destinée au muscle palato-glosse.

L'artère faciale vascularise le voile du palais par l'intermédiaire de l'artère palatine ascendante.

L'artère maxillaire (interne) donne dans la fosse ptérygo\_palatine(arrière-fond de la fosse ptérygo-maxillaire), l'artère palatine descendante qui passe par le canal grand palatin.

### 3.2-Les veines :

Le plexus veineux sous muqueux dorsal rejoint les veines de la cavité nasale et par leur intermédiaire le plexus ptérygoïdien et la veine jugulaire interne.

Le plexus veineux sous-muqueux antérieur se déverse dans les veines de la langue et la veine jugulaire interne.

### 3.3-Les nerfs

#### 3.3.1-Innervation sensitive :

Elle est assurée par le nerf maxillaire, deuxième branche du nerf trijumeau. Les nerfs ptérygo-palatins, branches du nerf maxillaire, donnent les nerfs grand palatin et palatin accessoire.

Le nerf grand palatin descend dans le canal palatin postérieur. Les nerfs petit palatin et palatin accessoire descendent en arrière du grand palatin dans les canaux palatins accessoires. L'arc muqueux palato-glosso-pharyngien, est à l'origine du réflexe nauséux.

#### 3.3.2-Innervation motrice :

Le muscle tenseur du voile du palais est innervé par le nerf tenseur du voile, rameau du nerf mandibulaire, troisième branche du nerf trijumeau.

Tous les autres muscles du voile sont commandés en apparence par le nerf vague, déjà moteur des muscles constricteurs moyen et inférieur du pharynx et moteur du larynx. Les fibres empruntent le nerf facial selon le circuit suivant :

Nerf vague-rameau auriculaire- nerf facial- nerf grand pétreux-nerf du grand pétreux- nerf du canal ptérygoidien-ganglion ptérygopalatins-nerf ptérygopalatins-nerf grand palatin. Le noyau moteur du voile est le noyau ambigu situé dans la moelle allongée.



## B/Le palais osseux: (figure5)

Il constitue la charpente osseuse ogivale, qui porte les dents, c'est l'enclume contre laquelle vient frapper la mandibule.

Il est formé par l'union des processus palatin des maxillaires, et des lames horizontales des os palatins. Il est perforé en avant par le canal incisif et en arrière par le canal grand palatin.

Il recouvre d'une muqueuse qui présente en avant une saillie médiane, la papille incisive, qui recouvre le foramen incisif, et latéralement des saillies transversales ou plis palatins transverses. Une couche de glandes orales accessoires occupe la partie postérieure.

- La vascularisation et innervation :

Les vaisseaux et les nerfs sont placés à la face profonde de la muqueuse sur chaque partie latérale de la voûte

### 1 .Les artères :

Les artères viennent de l'artère sphéno-palatine à travers le canal incisif, et de l'artère palatine descendante par le canal grand palatin. Cette dernière se ramifie en artère grande palatine et artères petites palatines.

### 2 .Les veines :

Les veines sont satellites aux artères

### 3 .Les lymphatiques :

Les lymphatiques vont rejoindre les nœuds lymphatiques jugulo-digastriques.

#### 4 .Les nerfs :

Les nerfs viennent du nerf maxillaire : nerf naso-palatin par le canal incisif, nerf grand palatin par le canal grand palatin et nerf petits palatins et palatins accessoires par les canaux petits palatins.

Le seul pédicule important est postéro-latéral : les éléments qui sortent du foramen incisif peuvent être sélectionnées; par contre le pédicule postéro-latéral doit être respecté car il assure la vitalité de la muqueuse palatine. Les incisions chirurgicales doivent être antéro-postérieures.

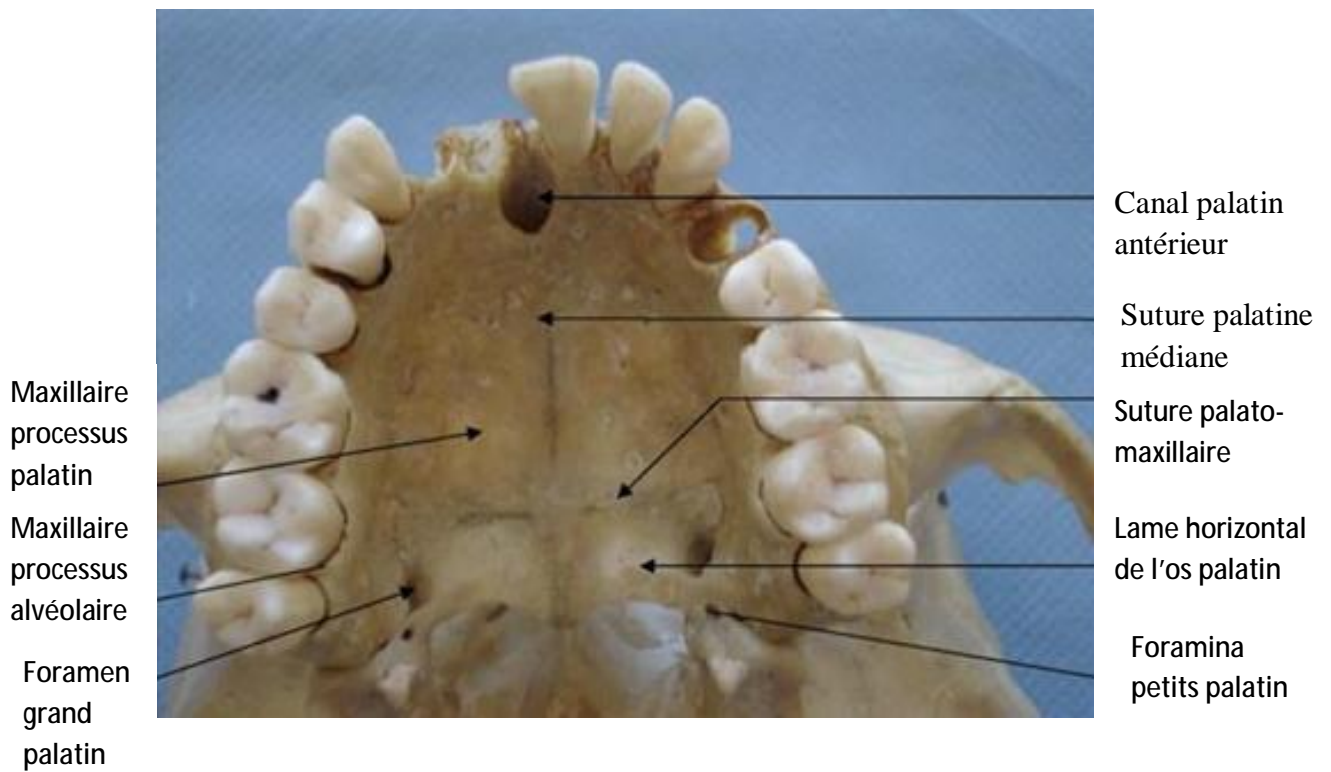


Figure5: vue inférieure du palais dur

Laboratoire d'anatomie de la faculté de médecine et de pharmacie de Fès

# CLASSIFICATIONS

## III-classifications :

Les classifications sont indispensables à l'identification des cas, elles se fondent sur des données morphologiques, avec une composante embryologique variable mais non prédominante.

Les classifications proposées sont nombreuses, nous décrirons les plus importantes.

### A-Classification de Veau : [10]

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

Division simple du voile (figure6)



Division de la luvette



Division partielle du voile



Division de la totalité du voile

Figure6 : Divisions simples du voile [10]

Division du voile et de la voûte palatine ne dépassant pas le foramen incisivaire.(Figure 7)

Division du voile et de la voûte palatine associée à une fente labio-alvéolaire unilatérale. (Figure 8).

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 labio-alvéolaire bilatérale totale. (Figure9)

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 7 : Division du voile et de la voûte palatine d'après Veau [10]



Figure 8 : Fente labio-alvéolo-palatine unilatérale totale d'après Veau [10]

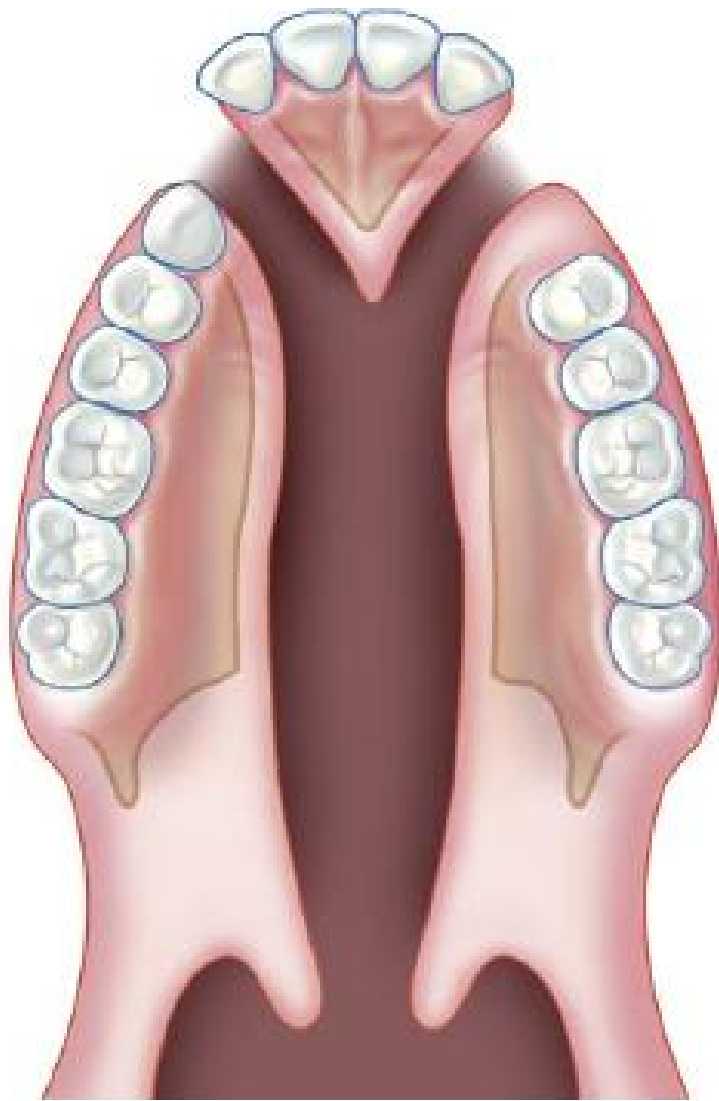


Figure 9: Fente labio-alvéolo-palatine bilatérale totale d'après Veau [10]



## B-Classification internationale : classification de Kernahan et Stark [10-12-13]

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

### 1. Fente intéressant le palais primaire : (figure 10)

On subdivise ces fentes en :

- Fente unilatérale incomplète du palais primaire (1/3, 2/3, 3/3 de la lèvre).  
(Figure 10A)
- Fente unilatérale complète du palais primaire (1/3, 2/3 alvéolaire). (Figure 10B)
- Fente bilatérale complète du palais primaire (3/3 alvéolaire). (Figure 10 C)

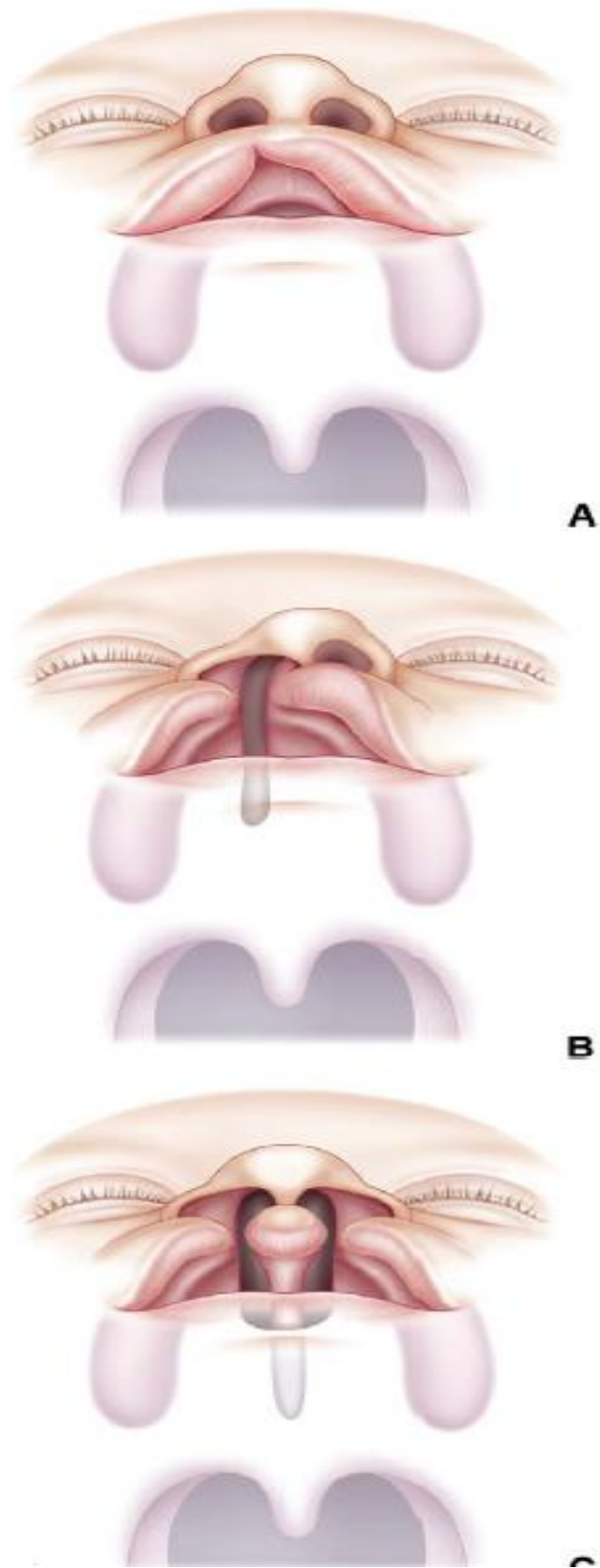


Figure 10: Fente intéressant le palais primaire d'après Kernahan et Stark

2. Palais secondaire (voûte palatine osseuse et voile) : (figure11)

-fente incomplète du palais secondaire. A

-fente complète du palais secondaire. B

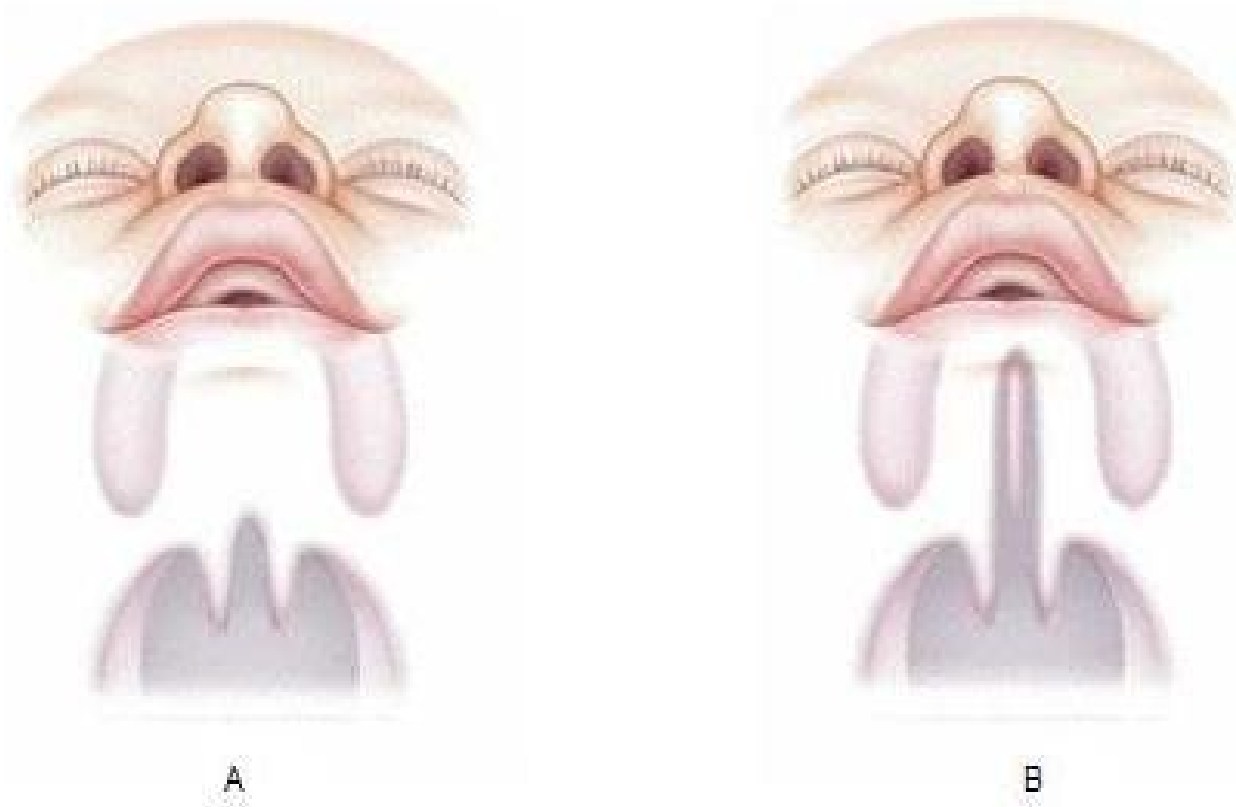


Figure11:fentes concernant le palais secondaire d'après Kernahan,Stark  
Harkins.In[10]

### 3. Association palais primaire et palais secondaire : (figure 12)

On distingue:

- Fente unilatérale complète du palais primaire et secondaire. (Figure 12 A)
- Fente bilatérale complète du palais primaire et secondaire. (Figure 12 B)
- Fente unilatérale incomplète du palais primaire et secondaire. (Figure 12 C)

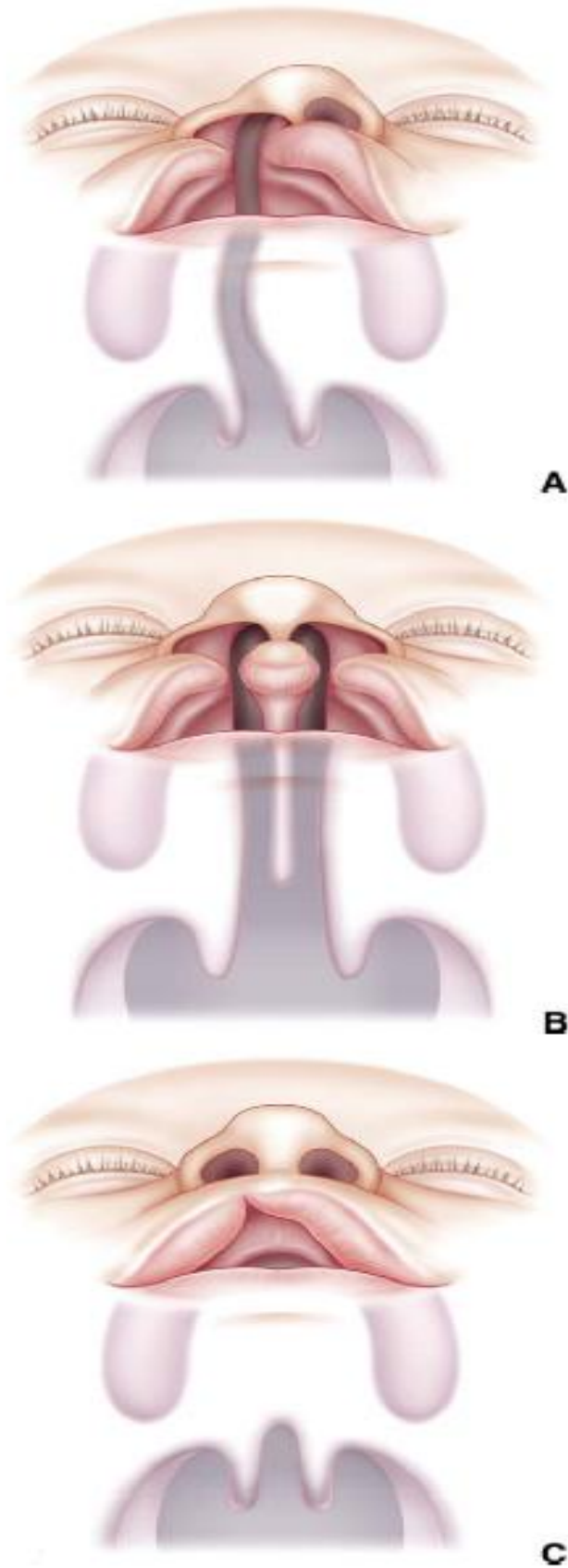


Figure 12: Association palais primaire et palais secondaire d'après Kernahan et Stark

[10]

## C. La classification moderne : [10-13]

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

### 1. Les formes bénignes: (figure 13)

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.

### 2. Les formes malignes: (figure 14)

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.

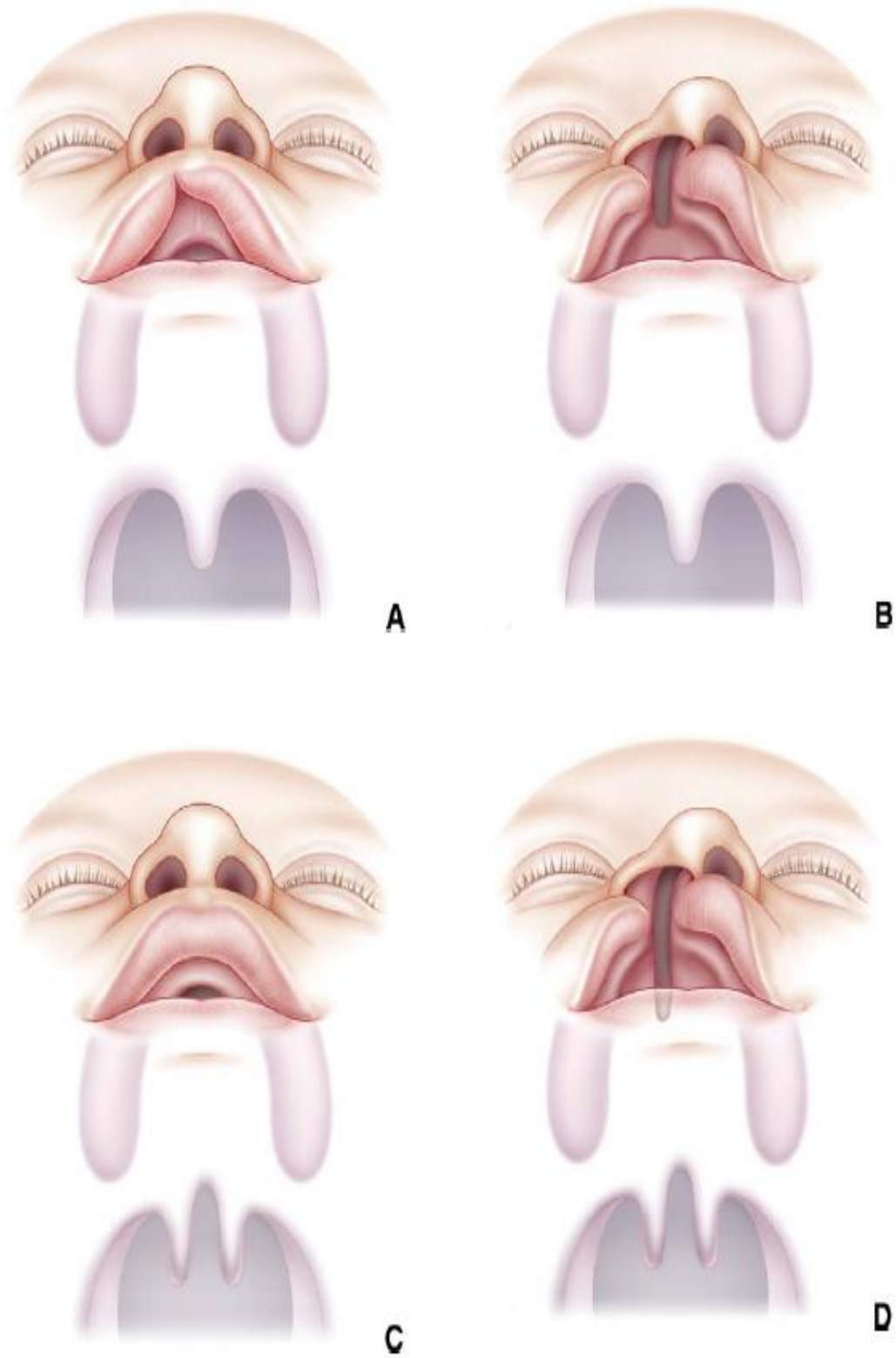


Figure 13: Exemples de formes bénignes. [10]

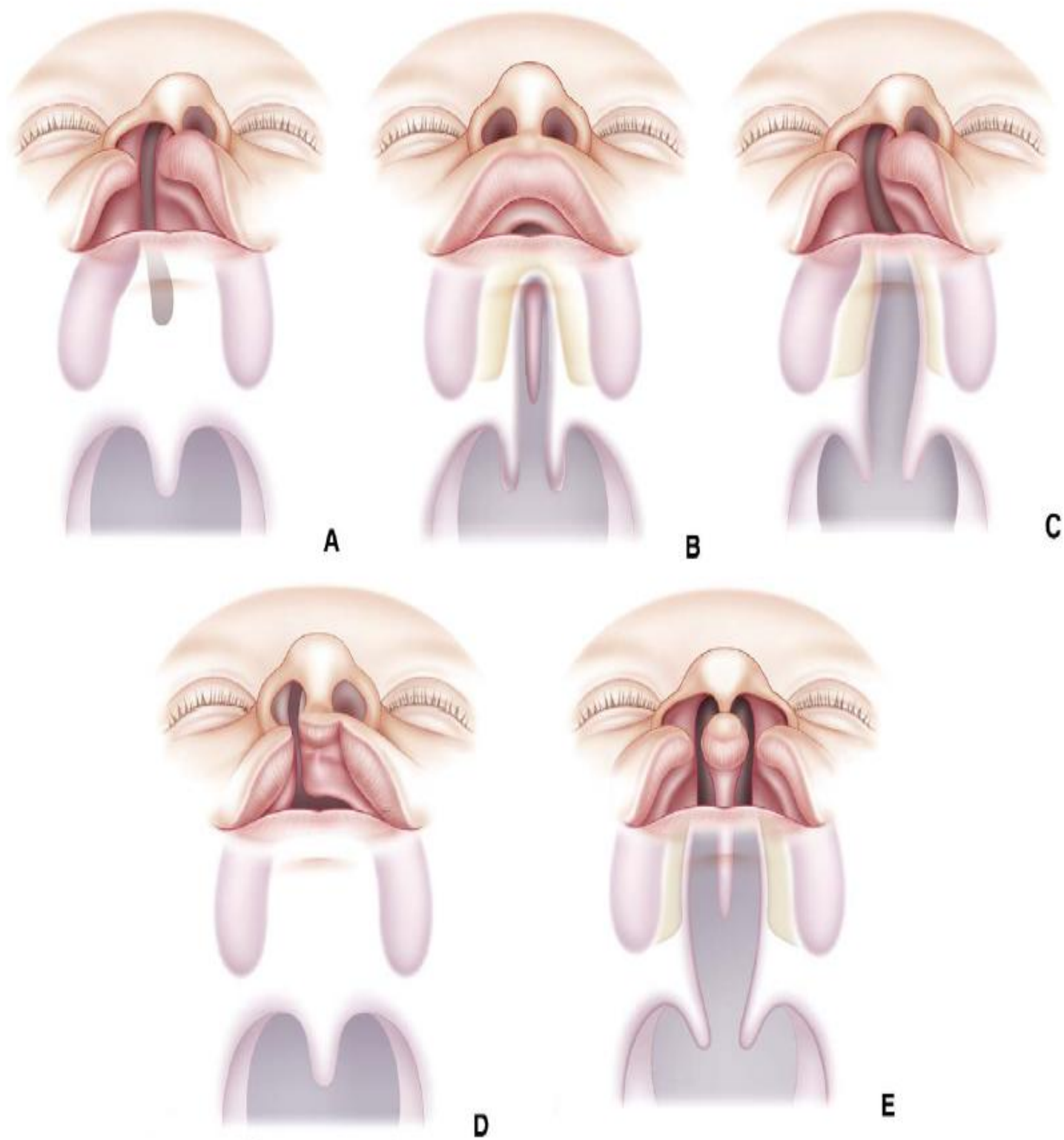


Figure 14: Formes malignes. [10]



# MATERIELS ET METHODES

Notre étude a porté sur 72cas opérés au service de chirurgie pédiatrique du CHU Hassan II de Fès. Il s'agit d'une enquête rétrospective sur dossiers, nous incluons dans notre série tout enfant ayant été pris en charge entre janvier 2004 et décembre 2010 et porteurs d'une fente palatine. Les critères d'inclusion sont les suivants:

- Patients de tout âge vus et opérés pour fente palatine au service de chirurgie pédiatrique du CHU Hassan II de Fès.

∅ Les critères d'exclusion sont les suivants :

- Dossiers inexploitable.
- Manque de suivi

Pour l'étude de notre de nos dossiers, nous avons établi une fiche d'exploitation qui regroupe les données suivantes :

Identité :

N°dossier :

Nom du patient :

Age :

Sexe : M 1 F 1

Fratrie :

Région :

Antécédents

Personnels :

Poids de naissance :

Infection à répétition : PP1 ORL 1

APGAR à la naissance :

Gynéco-obstétricaux :

Maternelle :

Age de la mère :

Pathologie maternelle :

Prise médicamenteuses :

Grossesse : Suivie 1 Non suivie 1

Bilans au cours de la grossesse :

Accouchement :

Médicalisé 1 A domicile 1

Familiaux :

Consanguinité des parents : oui 1 non 1

Cas similaires dans la famille : oui 1 non 1

Analyse clinique et paraclinique :

Diagnostique : anténatal 1 postnatal 1

Examen clinique :

-Examen ORL :

Examen de la cavité buccale :

Examen otoscopique :

Rhinoscopie antérieure :

Examen de la face :

-Caractères de la fente :

Type :

Siège :

Dimensions :

-Examen général :

Malformations associées : oui 1

non 1

Examen paraclinique :

Radiographie thoracique :

TDM cérébrale :

Traitement :

Age de l'intervention :

Calendrier des interventions chirurgicales :

Bilans de P.e.c :

Technique chirurgicale :

Traitement adjuvant :

Rééducation orthophonique :

Traitement orthodontie :

Suites opératoires :

Séquelles :

Phonatoires :

Auditives :

Psychologique :

# RESULTATS

Dans notre enquête, l'analyse des différents facteurs étiologiques se basait essentiellement sur un interrogatoire établi avec la mère se qui peut rendre les résultats discutables parce que :

- ü D'une part nous ne disposons pas toujours de conditions médicales et socio-économiques idéales pour établir un bilan lésionnel associé et préciser d'éventuels facteurs étiologiques.
- ü D'autre part, la majorité des grossesses ne sont pas suivies, une infection ou bien une prise médicamenteuse pendant la grossesse sont rarement précisé par la mère du fait de son ignorance ou de son inattention.

## I. Données épidémiologiques :

### 1. Répartition des fentes palatines selon l'âge de consultation :

Dans notre série la moyenne d'âge était de 20,5 mois avec des extrêmes d'âge allant de 6mois à 8ans.

La tranche d'âge la plus prise en charge est entre 6et 12 mois avec un taux de 51,4% (*Figure15*) :

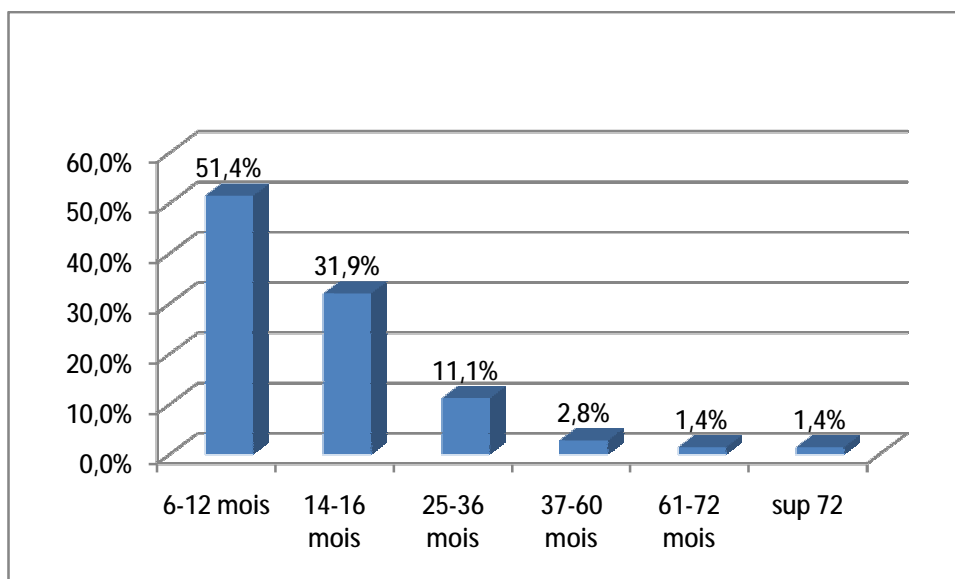


Figure.15 : Répartition des patients en fonction d'âge

## 2. Répartition de la fente palatine selon le sexe :

Les fentes palatines sont plus fréquentes dans le sexe masculin avec un sexe ratio de 1,12 (38 de nos patients étaient de sexe masculin, et 34 de sexe féminin).

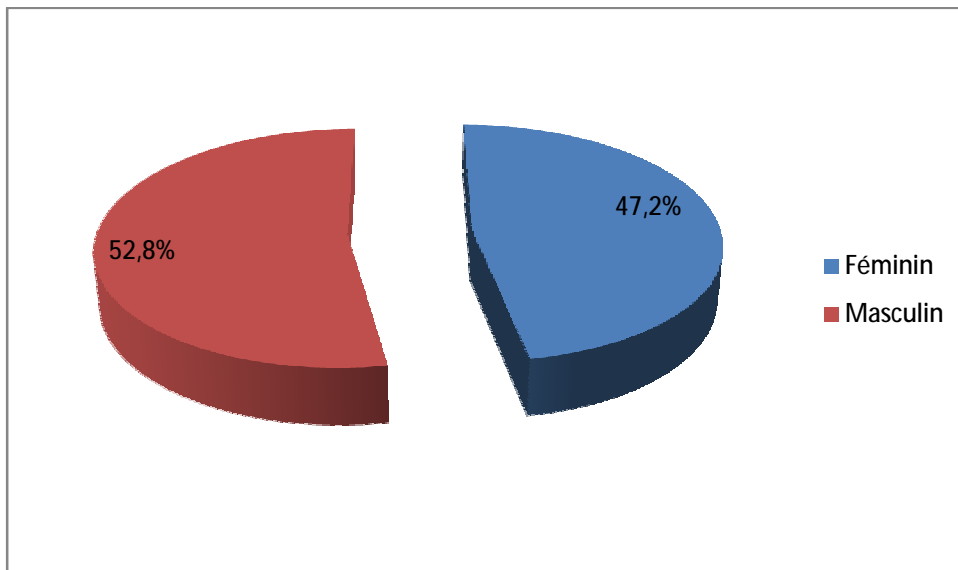


Figure.16: Répartition selon le sexe

## 3. Poids de naissance :

Le poids de naissance n'est pas précisé dans les dossiers.

## 4. Cas similaires dans la famille :

Dans nos observations, 9 cas ont été relevés (consanguinité de premier degré)

## 5. Les facteurs exogènes :

Il est trop 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 palatine est le plus souvent inopinée, accidentelle ce qui soulève la question d'un agent tératogène.

Dans notre série on a relevé la présence de deux mères diabétiques.

## II. Données cliniques :

### 1. Symptomatologie révélatrice des fentes palatines :(figure17)

Dans notre série, le signe de début est fait de reflux bucco-nasale dans 34cas, de fentes labiales dans 16 cas, de broncho-pneumopathies à répétition dans 13cas, et constations de fentes palatines dans 9 cas.

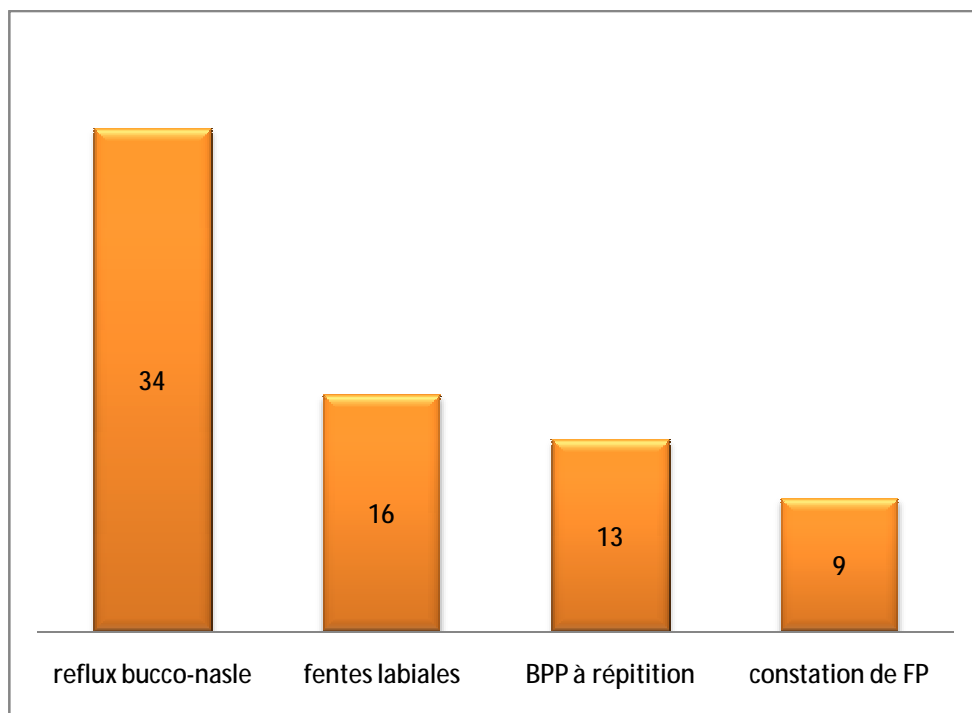


Figure17:symptomatologie révélatrice

### 2. Examen clinique :

-L'état général est conservé dans 100% des cas.

-Bon état bucco-dentaire chez les enfants au-dessus de 2ans soit chez 83.3% des patients.



## 2.1-Types des fentes :(figure18)

Types de fentes	Nombres de cas
Fentes du palais mou (figure19)	21 cas (29%)
Fentes des palais mou et dur (figure20)	35 cas (49%)
Fentes labio-alvéolo-palatines unilatérales (figure21)	10 cas (14%)
Fentes labio-alvéolo-palatines bilatérales (figure22)	6 cas (8%)

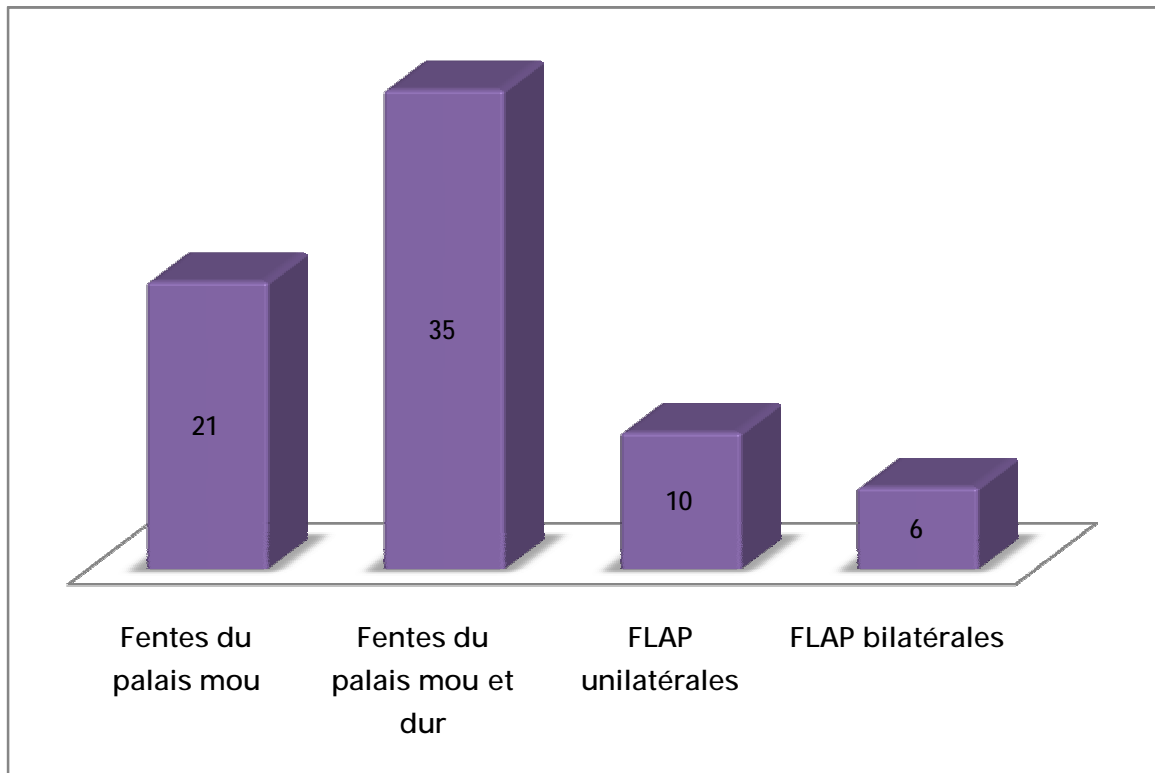


Figure18: type des fentes



Figure19: fente du palais mou. Service de chirurgie infantile du CHU Hassan II de Fès



Figure20: fente du palais mou et dur. Service de chirurgie infantile du CHU Hassan II de Fès



Figure21: FLAP unilatérale. Service de chirurgie infantile du CHU Hassan II de Fès



Figure22: FLAP bilatérale. Service de chirurgie infantile du CHU Hassan II de Fès

## 2.2- Les malformations associées :(figure23)

Leurs recherche doit être systématique grâce à un examen global et précis. Il peut s'agir de syndromes identifiés se transmettant ou non selon les règles de l'hérédité mendélienne, de syndromes chromosomiques le plus souvent non héréditaire ou encore de syndromes polymalformatifs ne correspondant pas à une entité définie.

D'après notre série, les malformations associées trouvées sont :

Malformations associées	Nombres de cas
Sd de PIERRE ROBIN	5 cas (7%)
Microcéphalie	1 cas (1%)
Malformation cardiaque	5cas (7%)
Dysmorphie (hypertélorisme-aplatissement de la racine du nez-scannocéphalie- oreilles bas implantées)	1cas (1%)
Fentes labiales	16cas (22.5%)
Polydactylie du pied gauche et absence du 4éme orteille à droite	1cas (1%)
Hernie de la ligne blanche	1cas (1%)

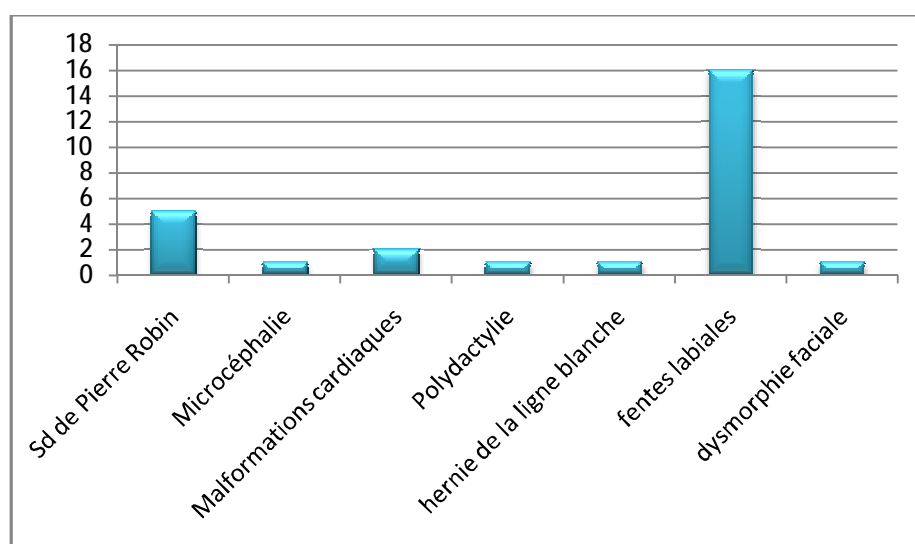


Figure23: les malformations associées

### 3. Bilans paraclinique :

L'échographie cardiaque est réalisée dans le cadre de bilan malformatif chez 10 patients. Elle a révélé une communication interventriculaire chez 2 patients, et une communication interauriculaire chez 3 patients.

TDM cérébrale est réalisée chez 5 patients, elle révèle une atrophie cérébrale chez 2 patients.

### III/ Les données thérapeutiques :

#### 1. Visite pré anesthésique :

- Faite quelques jours avant l'intervention.
- Le bilan pré-anesthésique objective:
  - ü TP entre 80% et 100%
  - ü TCK iso.
  - ü NFS révèle une anémie entre 8 et 10 dans 50% des cas.
  - ü L'ionogramme est normal.

#### 2. Les techniques chirurgicales :

- Ainsi le patient dont l'état général et les critères biologiques sont compatibles avec l'intervention est retenu comme candidat à la réparation chirurgicale.
- Les malades ont bénéficié des temps opératoires suivants:
  - § sous anesthésie générale avec intubation nasotrachéale.
  - § tête sur la têtère en hyperextension.
  - § mise en place de l'ouvre bouche.

-Technique chirurgicale pour les fentes du palais mou : (figure24)

- mise en place de fil de traction sur les 2 hémiluettes.
- 2 incisions au niveau du bord médial du palais mou.
- Incision de décharge de part et d'autre du palais mou.
- Dissection entre les 2 plans nasal et buccal.
- Suture en 2 plans.
- Luettoplastie.



Incision de décharge.



Suture du plan muqueux buccal.

Figure 24: Technique chirurgicale pour les fentes du palais mou. Service de chirurgie infantile du CHU Hassan II de Fès

-Technique chirurgicale pour les fentes du palais mou et dur:

- 2incisions au niveau du palais fibreux antérieur bilatéral avec mise en place de fils de traction.
- Incision au niveau des berges internes du palais mou et dur arrivant jusqu'au 2 hémilurette et ruginage au niveau du palais dur.
- Incision de décharge bilatérale.
- Suture en 2 plans.
- Luettoplastie.

-Technique chirurgicale pour les fentes labio-alvéolo-palatines unilatérales:

\*les formes bénignes :

- Incision des bords médiaux du palais.
- Courte incision latérale
- Ruginage permettant d'obtenir 2 lambeaux.
- Incision médiane antérieure, et décollement du plan nasal.
- Suture en 2plans au vicryl4/0 avec croisement d'un lambeau.

\*les formes malignes :

- Incision des bords médians du palais.
- incision de décharge bilatérale.
- Ruginage permettant d'obtenir 2 lambeaux.
- Décollement du plan nasal.
- Suture en 2plans au vicryl4/0 en lambeaux croisées.

-Technique chirurgicale pour les fentes labio-alvéolo-palatines bilatérales :

(figure25)

- incision médiane de part et d'autre du defect puis dissection permettant d'individualiser 2 plans: nasal et buccal.
- en antérieur décollement du plan nasal par rapport à l'os.



- incision médiane en regard de l'os Vomer permettant d'obtenir 2 hémilambeaux.
- suture en antérieur du plan nasal de chaque côté à l'aide des lambeaux.
- contre incision latérale décollement de 2 lambeaux, qu'on croise pour la suture du plan buccal.



25a: FLAP bilatérale



25b: décollement de deux lambeaux au niveau du palais dur





25c: suture du plan nasal



25d: suture du plan buccal

Figure25 : technique chirurgicale pour les fentes labio-alvéolo-palatines bilatérales. Service de chirurgie infantile du CHU Hassan II de Fès.

### 3. La période post-opératoire :

Les suites opératoires immédiates sont en générale simples sauf chez 2 patients qui ont présenté un retard du réveil et furent transférés en réanimation.

Les antalgiques sont prescrit pendant les 48 premières heures afin d'atténuer l'œdème et de favoriser la reprise alimentaire.

Une antibiothérapie est prescrite systématiquement ainsi que les soins locaux par un antiseptique spray.

La sonde gastrique est gardée pendant 3 jours.

Le séjour hospitalier étant de 3jours.

L'enfant est revu de façon régulière à fin d'évaluer les résultats et de corriger les séquelles.

Les suites opératoires chez nos patients objectivent, des fistules dans 9 cas (figure27), lâchage de suture dans 5cas (figure28).

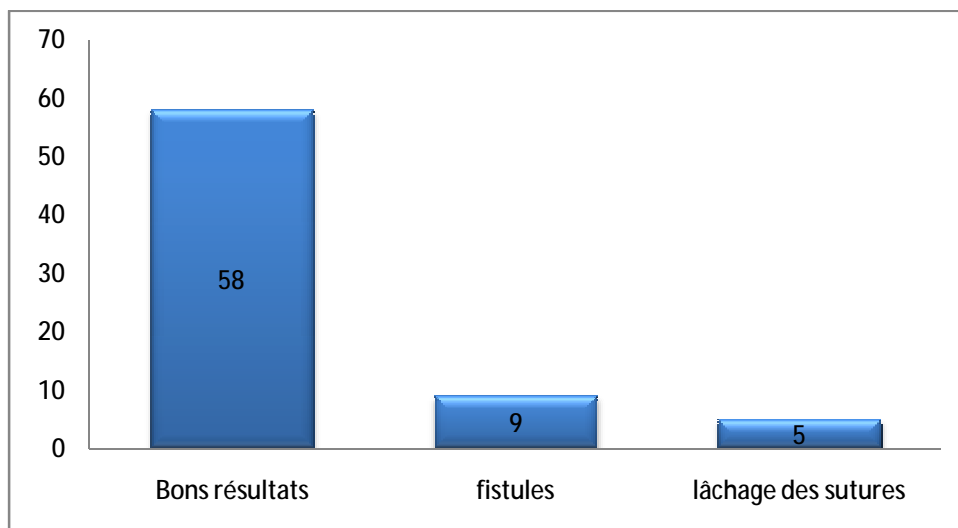


Figure26: les suites opératoires

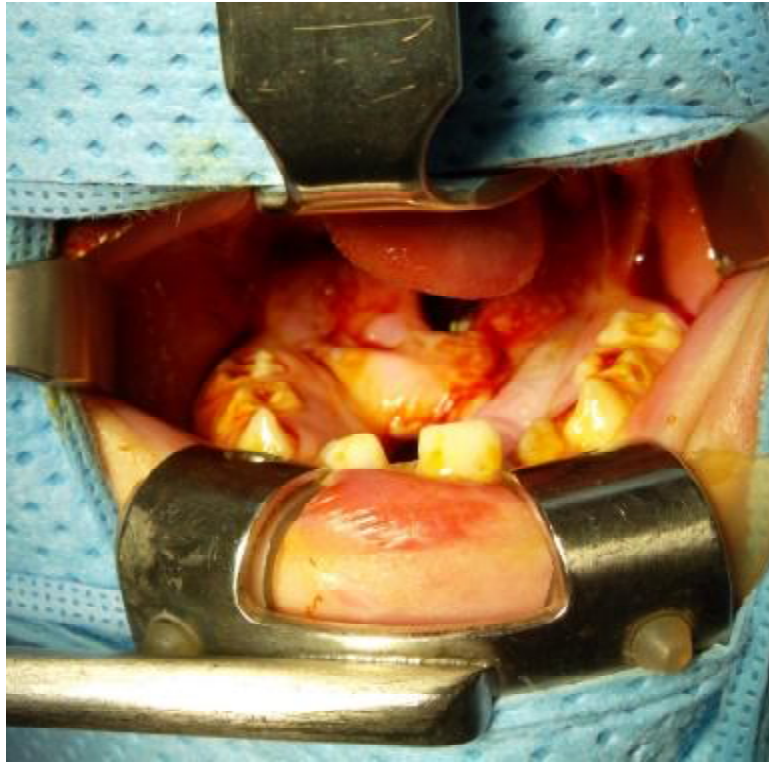


Figure 27: Patient présentant 2 fistules antérieure et postérieure. Service de chirurgie infantile du CHU Hassan II de Fès.



Figure28: patient présentant un lâchage des sutures. Service de chirurgie infantile du CHU Hassan II de Fès.

#### 4. Le suivi :

Les malades sont orientés pour un suivi orthophoniste et orthodontique.

Plusieurs facteurs influencent cette prise en charge en particulier le niveau culturel des parents et le niveau de vie.

#### 5. La prise en charge des complications :

\*traitement des lâchages : ils ont été pris en charge par la même technique.

\*traitement des fistules : il a nécessité une seule réintervention dans 6 cas, et dans 3cas 2 reprises.

# DISCUSSION

## I-EPIDEMIOLOGIE :

Les malformations de la face sont dominées par les fentes labio-alvéolo-palatines qui sont, de loin, les plus fréquentes, les autres fentes et anomalies de la face étant très rares. Nous centrerons donc l'étude épidémiologique sur les fentes labio-alvéolo-palatines tout en les situant dans le cadre global des malformations.

### A/Fréquence: [14-15-16-17-18-19]

Il faut noter que les enquêtes statistiques au Maroc sont rendues difficiles par le grand nombre d'accouchement à domicile non répertoriés, notamment dans le monde rural.

L'absence d'un registre épidémiologique national nous a amené à reprendre des statistiques marocaines anciennes ou étrangères récentes.

### 1-Statistiques de la maternité de Rabat pour la période entre 1930 et 1940:

La fréquence a été estimée sur 71.874 naissances (mort-nés inclus).

La fréquence globale est de : 1 fente palatine pour 1382 naissances (0,72‰).

	Naissances	Nombre de FP	Incidence
Marocains musulmans	42 300	26	1/1630(0,61‰)
Marocains européens	21 997	19	1/1150(0,87‰)
Marocains juifs	7 667	7	1/1094(0,91‰)
Total	71 874	52	1/1382(0,72‰)

## 2-Dans les statistiques étrangères :

L'incidence de cette affection est nettement supérieure à ces chiffres :

La fréquence des fentes palatines, toutes formes anatomiques confondues, est de 2‰ aux USA, 1‰ en France et 0,8‰ au Danemark.

Plus précisément, les chiffres seraient de 0,96‰ pour les fentes labiales associées ou non à une fente palatine et de 0,56 ‰ pour les fentes palatines selon M.L Briard (France).

Il est intéressant de noter l'importance des fentes dans le cadre des autres malformations congénitales. Il ressort des enquêtes menées en Europe par Mc Koon et Record en 1960 et par Leck et Lesi en 1968, que les fentes arrivent au 4<sup>e</sup> rang après le pied bot, la spina bifida et les cardiopathies.

## B/Associations malformatives : [19-20]

### 1-Incidence des malformations associées aux fentes :

Elles représentent environ 10% des cas.

La recherche de malformations associées doit être systématique chez tout nouveau-né porteur de FP grâce à l'examen pédiatrique initial qui doit être complet et précis d'emblée.

Les lésions associées sont très variées, isolées ou entrant dans le cadre d'un syndrome malformatif.

Les syndromes maxillo-faciaux les plus fréquemment retrouvés sont :

\*Le syndrome de Pierre Robin :

- Fente palatine
- Glossoptose
- Microretrognatisme

\*Le syndrome de Van Der Woude :

- Fente labiale
- Fistule muqueuse de la lèvre inférieure

Il faut rappeler que la fréquence des syndromes malformatifs avec fente est beaucoup plus élevée chez les mort-nés que chez les enfants vivants.

## C/Caractéristiques de l'enfant : [21-22]

### 1-Sexe ratio :

Dans la littérature, il existe un consensus sur le sexe ratio :

Les fentes palatines sont plus fréquentes chez les filles avec un sexe ratio de 0,84

### 2-Poids de naissance :

Les filles porteuses de fentes palatines ont un poids de naissance abaissé de façon significative.

Ce phénomène signalé par plusieurs auteurs ne relève d'aucune explication.

### 3-Gémellité :

Les différentes études ont montré une augmentation du pourcentage des fentes palatines chez les jumeaux.

Dans la plupart de ces cas le jumeau apparié est indemne, mais il est intéressant de noter que pour les paires où les 2 jumeaux ont une fente palatine, il s'agit du même type pour les 2 jumeaux.



## D/Caractéristiques parentales :

### 1-Origine ethnique :

Il semblerait que les fentes soient plus fréquentes chez les Japonais, les Malais et les Indiens Nord-Américains; et plus rares chez les noirs.

### 2-Age parental :

Il a été noté une augmentation significative de l'âge maternel pour les fentes palatines.

L'âge paternel ne présente pas de particularité.

### 3-Parité-rang de naissance :

Il est constaté que la proportion des multipares est plus importante en cas de fente palatine.

Le rang de naissance est plus élevé, le risque de survenue de fente palatine augmente avec la taille de la fratrie.

Par ailleurs, si le risque de survenue d'une fente palatine augmente à priori avec l'âge maternel, cette augmentation semble plutôt liée à l'augmentation parallèle de la parité des femmes: l'effet âge maternel pourrait n'être que la parité.

### 4-Enquête familiale :

L'incidence des fentes parmi les frères et sœurs des porteurs de fentes palatines est 50 à 60 fois plus élevée que dans la population générale.

La fréquence chez les apparentés de 1<sup>er</sup> degré (parents et germains) est 30 fois plus élevée que chez ceux du 2<sup>e</sup> degré (oncles, tantes et grands parents).

## II-FACTEURS ETIOLOGIQUES

Même si le mécanisme intime de la constitution des fentes reste imprécis, il est admis que ces malformations sont dues, soit à des causes génétiques, soit à l'action de facteurs exogènes tératogènes.

### A/Facteurs génétiques : [23-24-25]

Ils sont responsables de 30% des cas environ.

Ils entraînent des modifications des formules chromosomiques qui peuvent être numériques ou structurales :

\*Aberrations chromosomiques numériques : les plus retrouvées sont les trisomies 13 ,15 ou18.

\*Aberrations structurales : la plupart des aberrations chromosomiques résultent de cassures chromosomiques, provoquées par divers facteurs d'environnement, comme par exemple les radiations, des virus, des produits chimiques,...Exemples : translocation, délétion, duplication, inversion.

Ils peuvent également entraîner des anomalies à l'échelon génétique : dans ce cas c'est la transmission de la malformation chez la descendante qui est révélatrice du tare, celle-ci est à 100% quand elle est sous forme homozygote, on comprend alors pourquoi la consanguinité augmente le risque de la malformation.

La distribution familiale des fentes palatines confirme l'existence d'une composante génétique importante dans l'étiologie des fentes palatines. L'hypothèse d'un modèle alternatif a été proposée, à savoir celui d'une grande hétérogénéité avec des formes sporadiques et des cas héréditaires. Pour Melnick et Shields, l'hypothèse la plus vraisemblable serait celle d'une susceptibilité à un ou plusieurs

facteurs tératogènes, ce qui laisse entier le problème du caractère mono ou polygénique de la susceptibilité.

## B/Facteurs exogènes : [26-27]

Certains agents, appelés tératogènes, peuvent provoquer des malformations congénitales pendant le développement des structures. Les organes embryonnaires sont sensibles au maximum aux agents nocifs durant les périodes de différenciation rapide.

### 1-Périodes sensibles ou critiques :

Le développement de l'embryon est le plus facilement perturbé pendant la période organogène, particulièrement du 13<sup>e</sup> au 60<sup>e</sup> jour. Pendant cette période, les agents tératogènes peuvent être létaux ou provoquer des malformations majeures.

### 2-Les agents tératogènes :

#### 2-1-Les médicaments :

\*Epilepsie et médicaments antiépileptiques :

De nombreuses études estiment que 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 chez ces femmes.

Le rôle tératogènes des médicaments antiépileptiques a été établi il y a plus de 15ans. Tous les antiépileptiques (drogues sédatives, phénobarbital,...) peuvent entraîner l'apparition ces malformations.

Quant au mécanisme des effets tératogènes éventuels, l'hypothèse la plus souvent suggérée est celle d'un antagonisme entre le médicament antiépileptique et l'acide folique.

Les médicaments antiépileptiques sont donc tératogènes, mais leur rôle est certainement intriqué avec celui d'autres facteurs liés à la maladie elle-même, tels que les gènes.

\*Thalidomide :

Ce médicament a fait l'objet d'un procès retentissant dans les années 60 en Allemagne.

Une grande quantité de preuves ayant montré que ce dernier était un agent tératogène puissant.

La littérature a rapporté des cas de fentes faciales dû à la thalidomide.

2-2-Radiations :

Les radiations ionisantes sont des agents tératogènes puissants. Un traitement chez des femmes enceintes par de fortes doses de rayons X ou du Radium pendant la période embryonnaire sensible du développement peut causer des malformations congénitales.

2-3-Facteurs infectieux :

Virus : Rubéole, C.M.V.

Bactéries : Syphilis

Parasites : Toxoplasmose.

Toute fièvre ou éruption cutanée pendant la grossesse doit obligatoirement faire rechercher des malformations.

2-4-Autres facteurs:

\*Diabète :

A côté de ses conséquences abortives, de prématurité et de mortalité périnatale, le diabète peut causer des malformations de tout type. Il serait un pourvoyeur de fentes avec une fréquence, chez les mères diabétiques, qui atteint 2 fois la normale.

\*Facteurs carentiels :

La carence en acide folique pourrait engendrer des fentes palatines. Ainsi une étude faite par M.Tolarova a démontré dans une enquête prospective qui a porté sur des grossesses à risque élevé de fentes palatines, qu'on donnant une préparation polyvitaminique (Spofavit\*) comme supplément, on aboutit à des résultats significatifs: sur 85 grossesses ayant eu cet apport vitaminique supplémentaire, il y a eu 1 seule récurrence, alors que sur 212 grossesses ayant refusé l'apport, il y a eu 15 récurrences.

Spofavit: 200UI de vitamine A, 1mg de vitB1, 1 mg de vitamineB2, 1mg de vitamineB6, 50mg de vit C ,100UI de vitamine D3, 2mg de vitamine PP et 1mg de panthotenate de calcium.

Les carences en vitamine A, en iode et en magnésium sont également incriminées dans l'apparition des fentes congénitales.

\*Consommation de Fenugrec :

Il a été noté, d'après une étude faite par Belbaraka.H sous la direction des Pr F.Ferhan Tachinante à la faculté des sciences de Rabat, que 60% des mères d'enfants présentant une fente ont consommé du fenugrec (sous forme d'infusion ou d'extraits fluides) au cours de la grossesse.

### 2-5-La maladie amniotique :

Sous le terme de maladies amniotiques est regroupé un ensemble d'anomalies très diverses, touchant essentiellement les membres et la tête : malformations faciales y compris les fentes faciales, sillons congénitaux, amputations de segments de membres, syndactylie. Selon Clavert, cette maladie amniotique est une embryopathie acquise qui résulterait d'une agression externe pour l'embryon dans son milieu liquidien, cependant, la nature de l'agent responsable reste inconnue : il peut être infectieux, toxique, médicamenteux, métabolique ou multiple.

### III-DIAGNOSTIC ANTENATAL :

La découverte d'une malformation congénitale est toujours extrêmement choquante pour les parents avec des conséquences psychologiques éventuelles sur l'enfant.

Or, de nos jours la naissance d'un enfant malformé ne devrait plus être une surprise néo-natale. En effet, et de l'avis de plusieurs auteurs, les données complémentaires de l'échographie et de la radiographie permettent de faire le diagnostic anténatal des malformations dans peu près de 99% des cas.

#### A/L'anamnèse clinique anténatale: [28]

En fait l'interrogatoire précis à la recherche de facteurs de risque, ainsi que l'examen clinique anténatal ne permettant que de suspecter les malformations congénitales.

Ainsi, toute discordance entre la taille de l'utérus et l'âge gestationnel, toute croissance anormale du fœtus ou diminution de ses mouvements ou toute métrorragie du début de la grossesse constituent des signes d'appel et doivent entraîner la recherche d'une éventuelle malformation.

#### B/L'échographie : [29]

Elle constitue la meilleure méthode de diagnostic des malformations pour tous les auteurs. En effet, à côté des anomalies externes du corps fœtal, l'échographie permet aussi de détecter des anomalies internes cérébrales ou viscérales.

Le moment idéal pour le diagnostic de la plupart des anomalies anatomiques se situe entre la 16<sup>e</sup> et la 20<sup>e</sup> semaine de développement où tous les viscères fœtaux sont définitivement en place.

\*Les circonstances de découverte :

- 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 antiépileptiques, en particulier la phénytoïne.
- De plus en plus fréquemment, il s'agit d'une découverte inopinée au cours d'un examen morphologique systématique.

L'échographiste se doit alors d'effectuer un bilan détaillé et complet à la recherche d'autres malformations avant d'affirmer qu'il s'agit d'une anomalie apparemment isolée.

### 1-Aspect échographique des fentes palatines au 2<sup>e</sup> trimestre:

La fente palatine est difficile à mettre en évidence.

Au mieux, elle est visualisée directement sur une coupe frontale postérieure.

Sur le profil fœtal, il est facile de mettre en évidence un micro-rétrognatisme.

Son association à une fente vélo-palatine doit faire suspecter un syndrome de Pierre-Robin avec des incidences importantes sur la gestion de la naissance.

La fente palatine isolée est donc de diagnostic difficile lorsqu'elle n'est pas associée à une séquence de Pierre Robin. C'est dans un tels cas de figure que le Doppler couleur peut être d'un grand apport en visualisant la communication entre la cavité buccale et les fosses nasales lors mouvements respiratoires et des mouvements de déglutition.

## Echographie en 2 Dimensions

- Lèvres et nez

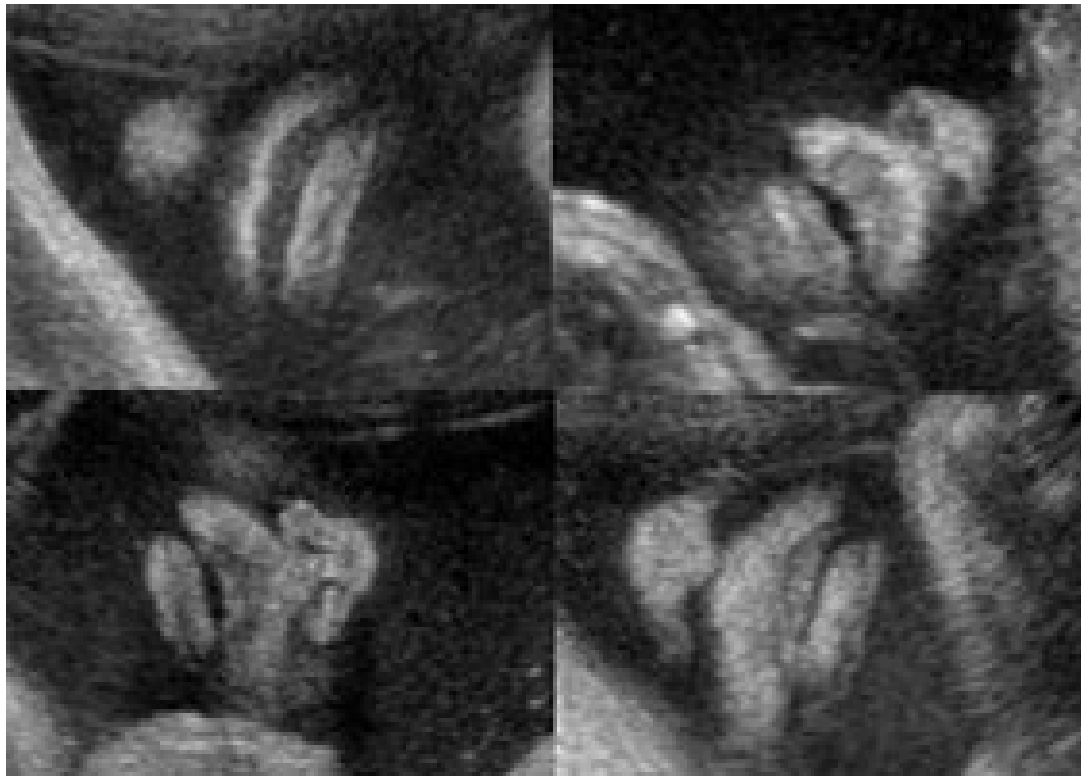


Figure29: Aspect échographique d'une lèvre normale [58]

- Fentes labiales



Figure30: Aspect échographique de fente labiale [58]



- Arcade dentaire maxillaire

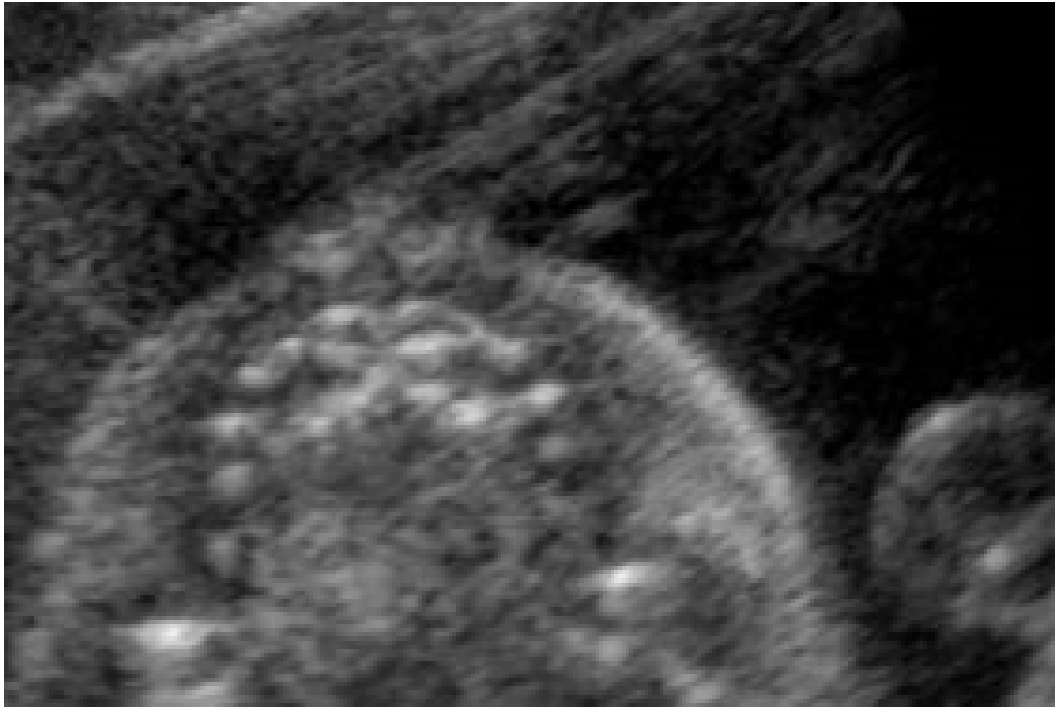


Figure31: Aspect échographique d'une arcade dentaire normale [58]

- Fente labio-palatine

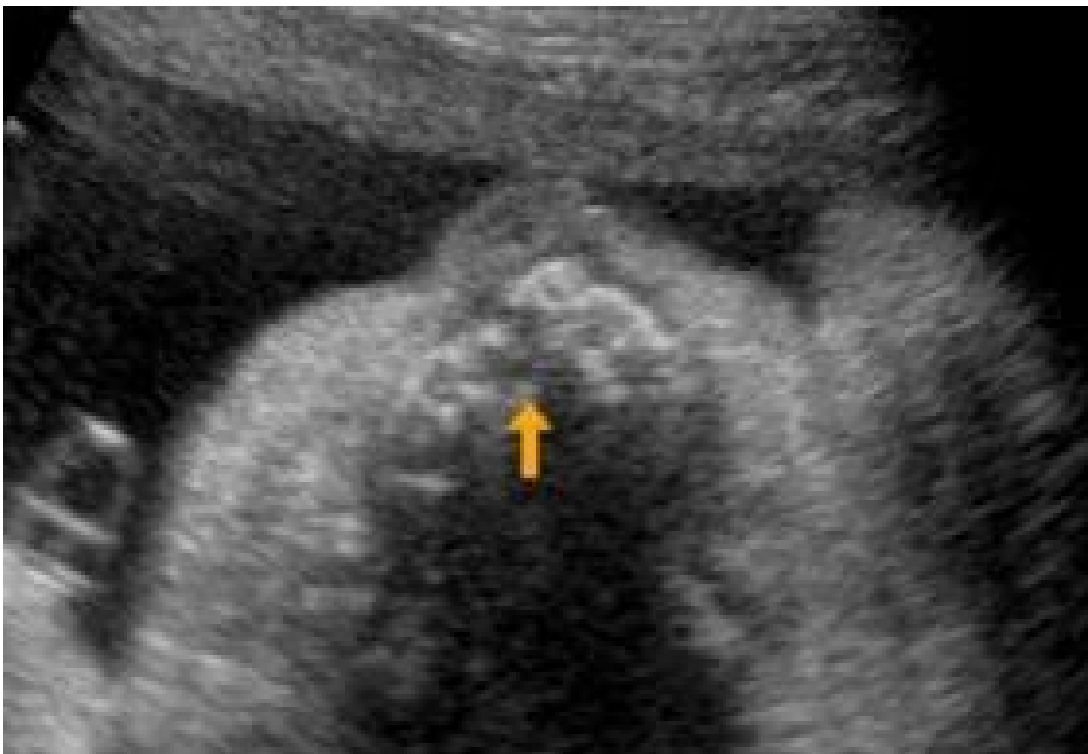


Figure32: Aspect échographique de fente labio-palatine [58]

Il faut rechercher une fente palatine devant toute fente labiale, mais le diagnostic est plus aisé car l'on a été alerté par la fente labiale.

Une question essentielle se pose alors : la fente est elle isolée et de bon pronostic ou s'inscrit-elle dans un contexte polymalformatif pouvant même être héréditaire ?

L'examen échographique cherchera alors à vérifier l'absence de malformations associées.

## 2-Lésions associées:

La découverte échographique d'une fente palatine doit faire pratiquer une recherche minutieuse de lésions associées, en particulier:

- Les lésions cérébrales : "la face est un marqueur du cerveau"
  - Holoprosencéphalies.
  - Agénésie calleuse.
  - Dilatation ventriculaire.
- Cyclopie-monorhinie.
- Anomalies des membres.
- Associations évocatrices de :
  - Syndrome de Pierre Robin* : la séquence de Pierre Robin est assez évidente car il est facile de mettre en évidence un micro-rétrognatisme: le menton est pratiquement absent et toute la partie inférieure de la face est en arrière de la ligne prolongeant l'os frontal.
  - Syndrome de Beckwith-Wiedemann*: Omphalocèle, macrosomie, viscéromégalie.
  - Trisomie 13* : Holoprosencephalie, hypotélorisme, reins hyperéchogènes, hexadactylie post axiale,...

- *Trisomie 18* : hypotrophie, cardiopathie, mains crispées, persistance des kystes des plexus choroïde, ...

Le diagnostic des fentes palatines a été le défi échographique des années 80, le diagnostic des autres anomalies de la face est celui des années 90.

Relever ce défi nous a permis une meilleure compréhension de ces anomalies et donc une meilleur prise en charge pré et post-natale.

### C/ La radiographie : [30]

La radiographie ne permet pas un dépistage précoce des malformations, en effet avant la 18<sup>e</sup> semaine, le fœtus n'est pas visible à la radiographie. Toutefois, à la fin de la grossesse, la radiographie du contenu utérin sans préparation permet de déceler les anomalies squelettiques et l'anencéphalie.

### D/L'amnioscopie : [30]

Elle ne peut se pratiquer qu'après la 16<sup>e</sup> semaine de gestation où la quantité de liquide amniotique est suffisante. Elle se fait par voie abdominale sur vessie pleine et on tire 15 à 20 cc de liquide amniotique.

Elle permet le dépistage de certaines malformations congénitales telles des anomalies du tube neural (anencéphalie, spina-bifida) par dosage de l' $\alpha$  Foeto-protéine et de la bilirubine, des anomalies chromosomiques par étude du caryotype, et des déficits enzymatiques.

Cette technique n'est pas sans risque: elle peut entraîner des blessures fœtales, une infection, elle peut même induire des malformations ou simplement échouer.

## E/L'embryoscopie et la fœtoscopie : [30]

Encore au stade expérimental, l'embryoscopie et la fœtoscopie permettent l'observation directe du contenu ovulaire.

### 1-la fœtoscopie :

Cette vision optique du fœtus par voie abdominale ne peut être faite avant la 16<sup>e</sup> semaine. Elle est indiquée devant la suspicion de fissure labiale ou d'anomalies des extrémités, mais les risques importants auxquels elle expose et le peu de renseignements qu'elle peut fournir réduisent ses indications.

### 2-L'embryoscopie :

C'est l'introduction par voie vaginale d'un mini amnioscope qui, appliqué à travers le col utérin sur les membranes ovulaires vers la 8<sup>e</sup> semaine, visualise certaines parties de l'embryon.

Cet examen expose à la rupture des membranes, l'infection ovulaire et l'avortement et ne permet que rarement de voir la totalité de l'embryon.

Les indications de ces 2 techniques sont encore très réduites du fait de leur risque iatrogène et surtout grâce à l'apport de l'échographie qui est d'une innocuité totale.

## F/Les conséquences du diagnostic anténatal [29-30]

Un diagnostic prénatal de fente labio-palatine va avoir des conséquences sur la prise en charge de cet enfant. Pour les parents il permettra de recevoir une meilleure information sur la malformation, et donc d'avoir une meilleure compréhension de son origine et de son traitement. Tout cela aura lieu en dehors du contexte de la naissance, moment de joie, qui peut être gâché par l'arrivée d'un

enfant au visage inattendu. Le diagnostic bien avant la naissance permet aux parents de se renseigner sur la malformation et de rencontrer les équipes chirurgicales qui la prennent en charge. Il permet aussi de rencontrer des parents qui ont vécu la même épreuve, ou d'aller discuter sur des forums de parents sur internet. Ce diagnostic permet vraiment de réaliser ce qu'est la fente labio-palatine, et d'en comprendre les réelles possibilités chirurgicales.

Pour l'équipe médicale, ce diagnostic permet de rencontrer les parents bien avant la naissance, d'expliquer la malformation du bébé et son traitement. Il permet surtout de rassurer les parents sur la chirurgie néo natale (dans le premier mois de la vie), et d'apaiser l'inquiétude familiale bien compréhensible. Il permet de mettre en place et de nouer une relation de confiance entre les parents et l'équipe chirurgicale, relation indispensable à une bonne prise en charge de cet enfant dès sa naissance.

Mais un diagnostic prénatal, cela peut aussi être le risque pour l'enfant de voir son développement s'arrêter. En effet il existe parfois des demandes parentales d'interruption de grossesse après un diagnostic de fente labio-palatine. C'est aux médecins, et au chirurgien en particulier, d'expliquer les possibilités de réparation pour cet enfant, d'expliquer qu'une image, aussi nette soit elle, n'est jamais qu'une image et ne préjuge en rien des capacités futures de l'enfant à naître. Enfin cette interruption est interdite par la loi par ce qu'il s'agit d'une malformation curable et que le pronostic vital n'est pas en jeu.

## IV-PERTURBATION DES FONCTIONS ET DE LEUR DEVELOPPEMENT :

La fente palatine perturbe un certain nombre de fonctions physiologiques :

1. La succion : est difficile, car l'enfant ne peut aspirer, sa cavité buccale ne pouvant pas être close (ce qui est nécessaire pour créer une force de pression positive ou négative) à la fois à cause de la division labiale et palatine.
2. La déglutition est gênée par la position postérieure de la langue et l'importance de ces contractions postérieures qui la font s'insinuer dans la fente.
3. Les troubles de la respiration sont importants : la respiration orale est privilégiée par rapport à la respiration nasale (les choanes sont asymétriques, la cloison nasale est déviée).

Dans les cas du syndrome de Pierre Robin, la rétroposition de la langue et la possibilité de son incarceration dans la fente peuvent créer des troubles respiratoires dramatiques par obstruction des voies aériennes supérieures.

4. L'audition : est perturbée par le dysfonctionnement de la trompe d'Eustache dont les muscles péri-staphylins internes sont anormaux en raison de la fente. De plus, les phénomènes de pression dans le nasopharynx sont modifiés. L'otite séreuse est quasi obligatoire dans les fentes palatines.
5. La phonation qui débute très tôt, est totalement anormale en raison de la division palatine.

Ainsi toutes ces fonctions sont perturbées d'emblée. L'apprentissage est donc pathologique et, très vite, les circuits neuronaux proprioceptifs et musculaires s'établissent selon un schéma opératif anormal.

Ces considérations ne font que justifier une réparation aussi précoce que possible.

## V-Examen et conduite à tenir devant une malformation faciale :

La dynamique embryologique particulière du développement facial explique la grande variété et ainsi le polymorphisme clinique des accidents morphologiques plus souvent en délétion qu'en excédent.

Si ceux-ci peuvent être authentifiés sans grande difficulté devant l'agénésie, l'hypoplasie de structure ou d'organe; leur rattachement ou leur intégration dans un syndrome connu est par contre parfois difficile.

En fait, l'origine et le développement embryonnaire communs de la face, du cou, des structures cervico-thoraciques antérieures et du cerveau, à partir de l'étape de la neurulation ont permis de proposer une grille de lecture prédictive des anomalies associées aux malformations de la face:

- Les malformations faciales antérieures (telles que les fentes labio-maxillaires uni ou bilatérales) sont prédictives d'anomalies cérébrales antérieures oculaires et endocriniennes hypophysaires.
- les malformations latéro-faciales maxillo-mandibulaires sont prédictives de déficit sensoriel auditif, visuel, d'origine malformative et d'anomalies du fonctionnement neurologique du tronc cérébral. Ces dernières perturbent la commande de l'oralité et de la ventilation. Un pourcentage élevé d'anomalies cardiaques, urinaires et squelettiques est associé à ces malformations.

Il faut préciser que, par principe, tout accident morphologique facial authentifié impose la réalisation d'une tomodensitométrie cérébrale.

## A/L'EXAMEN ORL :

- Examen de la cavité buccale du nouveau né :

La bouche du nouveau né, cavité d'origine ectodermique, délimitée par l'épaisseur du tégument facial, est très facile à examiner. Un œil exercé permet d'en faire l'inspection grâce à un bon éclairage et une abaisse langue. Ainsi sera-t-il aisé de séparer le normal du pathologique. Sont tour à tour appréciés l'anatomie et la physiologie orale. Les freins de la langue et des lèvres, le volume de la langue dont la convexité épouse l'harmonieuse concavité du palais, les reliefs des futures dents sont faciles à observer.

La succion et la déglutition, indice de la maturation et de l'autonomie néonatale feront l'objet d'une appréciation minutieuse. Passé le cap des premiers jours, le nourrisson doit téter avec vigueur (le biberon en 15 minutes en moyenne). Un nourrisson qui tète mal est un nourrisson en péril.

- L'atteinte de l'oreille moyenne ou interne, fait partie d'un nombre élevé de syndromes en association avec une fente faciale. L'examen des conduits auditifs externes au microscope doit être systématique.

- La ventilation nasale est souvent affectée :

-par l'existence d'une obstruction choanale unilatérale.

-par la déformation des filières nasales.

La vérification de la perméabilité de chaque filière, ainsi que l'examen du pharynx et du larynx doivent être effectués de façon systématique.



## B/L'EXAMEN OPHTALMOLOGIQUE :

Le globe oculaire, les paupières et leurs annexes sont fréquemment intéressés.

### 1-le globe oculaire :

L'anophtalmie est peu fréquente, la microphthalmie est observé dans les fentes obliques orbito-faciales. Le globe participe parfois au syndrome fissuraires sous forme d'un colobome de l'iris, voire du nerf optique.

### 2-les paupières et leurs annexes :

- Le colobome palpébral : il prédomine à la paupière inférieure plus volontiers au tiers interne des paupières
- L'appareil lacrymo-nasal :

L'appareil lacrymal est affecté par compression ou par rupture de la voie excrétrice. La résultante clinique associe le larmolement à des épisodes infectieux itératifs de dacryocystite, les fistules lacrymales sont rarissimes.

On notera que dans les fentes labio-alvéolo-palatines on observe 12% d'anomalies lacrymales.

L'examen systématique des voies lacrymales est requis, vérifiant la perméabilité par injection par un point lacrymal et en pratiquant une dacryographie dans le cadre de la scanographie.

- Le sourcil : il participe à la fente plus volontiers au niveau de la racine ou du tiers moyen.
- Le canthus interne : il est en dystocie plus souvent inférieur et antérieur.

### 3-la région intercanthale :

- Les hypertélorismes :

Ils sont définis par une augmentation de la distance intercanthale. Leurs importances et leurs caractéristiques anatomo-cliniques doivent faire l'objet d'un bilan en imagerie parfaitement systématisée :

- coupes en scanner bidimensionnel suivant un plan neuro-orbitaire.
- examen en résonance magnétique pour étudier le contenu orbitaire.
- la reconstruction en 3 dimensions qui permet le bilan anatomique exact de l'hypertélorisme.

Deux types de mécanismes peuvent être retrouvés: une dysraphie cranio-faciale par fente médiane naso-prémaxillaire ou par anomalie de développement naso ethmoïdal.

- Les hypotélorismes: la cause la plus habituelle est celle d'une hyporhinencéphalie ou arrhinencéphalie, la forme extrême étant la cyclopie où il existe une fusion des cavités orbitaires.

Il faut en rapprocher les dysplasies septo-maxillaires (syndrome de Binder) où il existe une hypoplasie de la partie médiane de l'ethmoïde.

### C/EXAMEN NEUROLOGIQUE :

L'implication cérébrale, toujours évoquée, est souvent constatée.

L'examen scanographique vérifie l'état de l'encéphale, une investigation plus fine par IRM sera prescrite à la demande de la clinique.

L'appréciation du quotient intellectuel est, quant à elle, difficile et soumise à l'aléa subjectif.

## VI-ASSOCIATIONS MALFORMATIVES :

### A-Syndrome de Pierre Robin

Il existe à ce jour une littérature très abondante concernant un syndrome de Pierre Robin, aussi appelé « Pierre Robin Anomalad ». Sa description antomo-clinique est parfaitement connue depuis Pierre Robin avec l'association classique d'une division palatine, d'une glossoptose et d'une micrognathie.

#### 1-Etude clinique: [31-32]

##### 1.1-la retromicrognathie : (figure33)

C'est le retrait de l'arcade dentaire inférieure qui est de 10 à 12mm en dedans et en arrière de l'arcade dentaire supérieure, le menton effacé semble se continuer avec le cou.

##### 1.2- la glossoptose :

La langue se trouve très postérieure dans l'isthme du gosier dans une position particulière:

- Sa base bascule en arrière autour s'un axe transversal horizontal passant par le corps de l'os hyoïde et obstruant le vestibule pharyngien.
- Son corps encadré par les bords de la division palatine, est oblique en haut et en avant, parfois pratiquement vertical.
- la pointe se dirige elle aussi en haut vers les bords de la fente et présente sa face ventrale au regard de l'observateur.

La glossoptose peut se compléter par un enclavement lingual dans la fente palatine, ce qui majore d'une manière très importante la détresse respiratoire ainsi que le pronostic vital.

La glossoptose se majore également lors de l'inspiration et lors des mouvements de succion car la pressions négatives pharyngiennes attirent la langue en arrière et réduisent le calibre des voies aériennes supérieures.

### 1.3-la division palatine : (figure 34)

Dés les travaux originaux de Pierre Robin, la division palatine n'apparaît pas constante, bien que certains travaux en aient fait une un critère fondamental de diagnostic. La fréquence globale serait entre 70% et 83% des cas selon Delmotte.

Tous les types de divisions palatines peuvent être retrouvés :

- division totale du palais secondaire (70%)
- division incomplète du palais osseux (15%)
- division partielle du voile du palais (15%)

Dans les cas les plus typiques, il s'agit d'une forme totale d'atteinte du palais secondaire, très large, avec parfois une véritable hypoplasie des moignons vélaire: la forme générale de cette division du palais est en « U », ce qui la distingue des divisions palatines simples en « V ».

Dans les cas où il n'existe pas de division du palais, on retrouve un certain nombre d'anomalies: palais ogival ou et surtout de dysraphie vélaire (division sous muqueuse du voile) qui peuvent s'accompagner de troubles fonctionnels majeurs.

## 2-les malformations associées: [31-32]

Dans 60% des cas de syndrome de Pierre Robin, il existe des anomalies associées intéressant surtout l'œil (myopie forte, glaucome congénital, microphthalmie), le squelette, le cœur, et l'extrémité céphalique.

### 3-les conséquences fonctionnelles: [32]

Elles sont la conséquence des anomalies anatomiques vélo\_maxillo\_palatines, mais aussi des troubles de développement musculaire des muscles masticateurs, oro-pharyngiens et pharyngo-oesophagiens.

- Les troubles respiratoires :

Ils ont été pendant longtemps la cause principale de mortalité du syndrome. Ils se manifestent dès la période néonatale, et correspondent à 3 mécanismes qui se succèdent chronologiquement :

- En période périnatale, la glossoptose qui entraîne un blocage aigu de la filière respiratoire.
- Dès les premiers jours de vie, installation d'un syndrome d'apnées obstructives ou mixtes,

De manière durable, la survenue de broncho-pneumopathies secondaires aux troubles de déglutition ou au reflux gastro-oesophagien.

- Les troubles de l'alimentation :

Ils sont mis en évidence par les difficultés alimentaires dès les premières tentatives d'alimentation. Ils sont de 3 ordres :

- un trouble du réflexe succion-déglutition
- un reflux gastro-oesophagien
- un trouble de la mastication-déglutition secondaire.

#### 4-Conseil génétique:[32]

Lorsque le syndrome de Pierre Robin est bien identifié, le caryotype est inutile.

L'individualisation comme syndrome est très discutée, et lorsqu'il y a d'autres malformations associées (cardiaques par exemple), plusieurs auteurs ont rapporté des cas familiaux qui peuvent être transmis de façon récessive liée à l'X ou dominante.

Par conséquent et en pratique, le conseil génétique ne pourra pas complètement rassurer un couple ayant un enfant atteint, et donc une surveillance échographique sera nécessaire pour le suivi des grossesses ultérieures.



Figure34: nourrisson porteur de fente palatine dans le cadre du syndrome de Pierre

Robin [59]



Figure33 : nourrisson présentant une rétromicrognathie dans le cadre du syndrome

de Pierre Robin [59]

## B- Le syndrome de Goldenhar :

Le syndrome de Goldenhar est une association rare d'étiologie indéterminée, qui, en dehors des lésions caractéristiques faciales et rachidiennes, peut affecter les membres, les viscères thoraco-abdominaux et le système nerveux central.

Ce syndrome a été décrit pour la première fois en 1952. Et depuis 150 cas isolés ont été rapportés.

Son étiologie reste inconnue, bien qu'on sache qu'il intéresse le 1<sup>er</sup> arc branchial. Du point de vue pathogénique, il serait en rapport avec une atteinte de la crête neurale et plus précisément un trouble de la prolifération des cellules à ce niveau.

### 1-Etude clinique: [33]

Le syndrome de Goldenhar en association aux fentes palatines, comprend :

1.1-Des anomalies de l'oreille généralement unilatérales: microtie ou absence du pavillon, atrésie du conduit auditif externe, fistule borgne et appendices pré-auriculaires, lésions de l'oreille moyenne s'accompagnant d'hypoacousie ou de surdité. (Figures 35)





Figure 35: enfant porteur de microtie et de kyste dermoïde epibulbaire dans le cadre du syndrome de Goldenhar [59]

1.2-Des anomalies oculaires, dont les plus fréquentes sont le kyste dermoïde epibulbaire qui peut s'insérer sur la conjonctive oculaire ou sur la cornée, voir sur les deux, le colobome de l'iris, de la choroïde ou de la paupière supérieure ,la microphthalmie et le ptosis. Le colobome de la paupière supérieure en particulier est typique du syndrome, l'opposant à celui de la paupière inférieure du syndrome de Franceschetti. (figure35)

1.3-Une asymétrie de la face avec macrostomie et anomalie de l'articulé dentaire, en rapport avec l'hypoplasie unilatérale des maxillaires, parfois associée à celles du malaire ou du rocher. (figure36)



Figure 36: enfant porteur d'une asymétrie de la face dans le cadre du *syndrome de Goldenhar* [61]

1.4-Des malformations vertébrales de siège le plus souvent cervical ou dorsal haut, les plus communes étant les héli vertèbres, les vertèbres surnuméraires, les fusions vertébrales et le spina-bifida.

Parfois des malformations des membres et des atteintes affectant le cœur, les poumons, et l'appareil urinaire.

Tous ces signes peuvent être dissociés, cependant l'hypoplasie mandibulaire et les appendices préauriculaire doivent être présents pour affirmer le syndrome.

## C-Syndrome de Beckwith Wiedemann:

### 1-Définition :

Selon Wiedemann « il s'agit d'un syndrome constitutionnel qui associe à un gigantisme et une accélération de l'âge osseux, une macroglossie, une omphalocèle, des altérations du métabolisme des hydrates de carbone et des lipides »

Wiedemann propose le nom d'EMG syndrome : omphalocèle, Macroglossie, Gigantisme.

La littérature française a consacré le terme de syndrome de Beckwith Wiedemann.

### 2-Etude clinique: [34]

La triade classique :

1.1-La macroglossie est pratiquement constante : on la retrouve dans 82% à 95% des cas selon les auteurs ; elle serait pathognomonique pour Wiedemann.

Elle est d'importance variable, attirant souvent l'attention dès la naissance. Elle peut entraîner des troubles respiratoires et de l'alimentation.

Elle régresse le plus fréquemment spontanément, le volume de la langue s'accommodant à celui de la cavité buccale. Elle peut persister, entraînant des troubles de la croissance et de la morphologie dento-faciale.

Elle nécessite rarement une glossectomie partielle. (figure37)



Figure37: enfant porteur de macroglossie dans le cadre de syndrome de Beckwith Wiedemann [62]

1.2-Les anomalies ombilicales : présentes dans 75% des cas, constituent le deuxième élément constant de cette entité. Le plus souvent, il s'agit d'une omphalocèle vraie. Dans 20% des cas, on retrouve une hernie ombilicale de volume le plus souvent modeste et de pronostic favorable. (figure38)



Figure38: enfant porteur d'hernie ombilicale dans le cadre de syndrome de Beckwith Wiedemann [60]

1.3-la macrosomie, retrouvée chez 40% des malades, représente le troisième signe principal de l'affection.

- Le poids et la taille de naissance sont élevés.
- Le gigantisme staturale est harmonieux, il peut manquer à la naissance pour s'affirmer secondairement, l'excès pondéral est souvent présent dès la naissance. On retrouve une avance de l'âge osseux dans 25% des cas.

1.4-la dysmorphie faciale, observée dans 39% des cas, associe un visage grossier, une légère protrusion des globes oculaires, un étage moyen du crâne en retrait, un naevus flammeus. Une indentation des lobules de l'oreille est fréquemment retrouvée, sous la forme de petits sillons linéaires parallèles ou convergents formant un V ou un Y renversé.

1.5-La viscéromégalie, notée dans un cas sur trois, concerne surtout le foie, la rate, les reins et les surrénales.

1.6- Des anomalies des organes génitaux externes sont retrouvées dans 25% des cas, il s'agit d'une cryptorchidie, d'une hypertrophie clitoridienne ou d'un hypospadias.

## VII-Retentissement psycho-social des malformations faciales :

Toute malformation faciale constitue une situation dramatique dont les retentissements psychologiques et sociaux sont très importants.

Les malformations constituent une disgrâce physique évidente siégeant au visage qui constitue la partie la plus apparente du corps humain.

En plus de l'aspect esthétique, l'enfant va présenter des troubles fonctionnels, notamment en ce qui concerne la phonation et l'audition qui sont d'une importance capitale pour la communication avec les autres et surtout à l'âge adulte.

Ces enfants malformés vont donc devoir supporter, en plus des difficultés usuelles de l'enfance et de l'adolescence, une charge surajoutée qui va persister de façon plus ou moins importante pendant toute leur croissance.

Les parents, quant à eux, souffrent particulièrement du syndrome de l'oiseau blessé, ils vont avoir un désir instinctif de protéger leur enfant des déceptions de la vie, ce qui va se transformer en surprotection, qui est préjudiciable tant pour l'enfant que pour les parents, ces derniers négligeant souvent les autres enfants de la fratrie.

Dans les pays développés, il existe des maisons des fissurés où ces enfants sont suivis et instruits. A l'âge scolaire, les enfants assistent aux classes de ces maisons, où des instituteurs spécialisés peuvent tenir compte des problèmes émotionnels de ces enfants et distinguer des déficits de l'audition ou de la phonation. En même temps, les parents peuvent voir comment d'autres enfants, avec des limites semblables, apprennent à dépasser leurs problèmes.

Il faudra donc évaluer, tout au long du suivi de l'enfant, le retentissement psycho-sociale cette malformation. Tout traitement ne pourra pas être complet que

s'il associe une prise en charge pédopsychiatrique de l'enfant et une éducation des parents et de l'entourage. Sinon, la croissance de l'enfant peut être perturbée et il n'apprendra jamais à être autonome.

Il faut se rappeler qu'en dehors du préjudice esthétique et fonctionnel, ces patients sont le plus souvent normaux sur tous les aspects.

Beaucoup d'entre eux sont extrêmement intelligents et pourront contribuer énormément à la société, à condition que leur santé mentale soit traitée au même titre que leur malformation physique.

## VIII-Conseil génétique :

Une des premières questions posées par les parents porte sur la nature héréditaire de l'anomalie, puis viendra inéluctablement la question sur le risque encouru lors de maternités ultérieures.

En fait, la survenue d'une fente est plus souvent inopinée, accidentelle, ce qui soulève surtout la question d'un agent tératogène. Mais il existe des formes familiales dont la fréquence est difficile à définir. Il est facile de les identifier quand l'interrogatoire retrouve de nombreux cas dans les antécédents. Il faut toute fois préciser que l'absence de ceux-ci ne permet pas d'éliminer un facteur génétique ou la conjonction de facteurs génétiques chez les deux parents.

Nous avons vu dans le chapitre concernant épidémiologie que l'incidence familiale décroît rapidement avec le lien de parenté. Pour Carter la distribution des fentes répond aux critères de l'hérédité polygénique. En fait, on estime que, lorsque la fente est isolée, le risque de récurrence chez les enfants à naître ou chez les germains est de 3 à 4%. L'étude du caryotype ne permet pas en règle d'apporter des éléments en faveur d'une forme héréditaire. La probabilité de découvrir une anomalie chromosomique, le plus souvent trisomie 13, plus rarement trisomie 18, est de 5% si la fente est isolée, si la fente est associée à d'autres anomalies, cette probabilité passe à 25%.

Toutefois, il faut savoir rechercher attentivement les fossettes de la lèvre inférieure qui feront évoquer le syndrome de Van Der Woud se transmettant selon le mode autosomique dominant.

Dans les cas de polymalformations, le rattachement à un syndrome défini permet d'établir un conseil génétique précis en cas de maladie génétique dont le mode de transmission est connu.



Dans les autres cas (associations malformatives non regroupable dans le cadre d'un syndrome connu), un caryotype peut être demandé.

Au totale, le conseil génétique ne peut être celui de déconseiller une procréation, compte tenu d'ailleurs des possibilités thérapeutiques des malformations, mais il pourra rassurer ou conseiller une échographie de surveillance des grossesses ultérieures.

## IX-Traitement :

### A- La première consultation [35-36]

Elle est fondamentale car l'information précise de la famille est le premier terme du traitement car la collaboration des parents et de l'équipe médico-chirurgicale est indispensable.

Cette première consultation a maintenant bien souvent lieu en pré-natal car le diagnostic est devenu échographique.

Au cours de cette première consultation sera évoquée la chronologie prévisible du traitement en fonction de la forme clinique. Elle permettra d'essayer d'atténuer l'inquiétude naturelle des parents devant l'annonce de la malformation.

Cette première consultation comprendra naturellement un examen somatique complet à la recherche de malformations associées.

Seront aussi évoqués les facteurs étiologiques de la fente et une consultation de conseil génétique est réalisée soit immédiatement soit le plus rapidement possible pour faire cesser les différentes interrogations des parents quant à leur responsabilité et à la survenue de malformations similaires chez de futurs enfants.

Enfin, cette première consultation comprendra une consultation d'anesthésie.

### B -Timing : [37]

Si tous les spécialistes s'accordent à dire que les fentes palatines doivent être opérées relativement tôt, la controverse persiste quant à la technique à utiliser et au timing des opérations. Idéalement, on aimerait pouvoir fermer ces fentes le plus tôt possible, et même avant la naissance. La chirurgie intra-utérine des fentes a été

tentée sur des animaux de laboratoire, mais elle comporte encore beaucoup trop de risques et d'inconnues pour être recommandée sur le fœtus humain.

Technique et timing opératoire : la controverse.

Dans certains centres, on opère la lèvre dans les premiers jours de la vie du nouveau-né.

Nous considérons que les avantages ne justifient pas les risques. Les avantages seraient indéniables, avant tout pour les parents et la mère en particulier, qui pourrait quitter l'hôpital avec son bébé et pourrait le montrer avec fierté et, probablement, assumer elle-même plus facilement la malformation et ses séquelles. Les avantages ne compensent pas, à nos yeux, les risques opératoires.

A 3 mois, le bébé supportera beaucoup mieux le stress opératoire grâce à une prise de poids conséquente et grâce à une meilleure résistance aux infections. De plus, la croissance en général et celle du maxillaire en particulier s'accompagne d'une nette diminution de la largeur de la fente. Le chirurgien peut procéder à la fermeture chirurgicale de la fente en exerçant une tension sensiblement moins importante. Les risques de lâchage des sutures et les effets secondaires défavorables sur la croissance maxillaire ultérieure s'en trouvent diminués.

La technique et le timing de la fermeture de la fente palatine sont les éléments qui soulèvent toujours les plus fortes controverses entre spécialistes.

Une fermeture trop précoce et une technique traumatique (fermeture sous une tension trop forte, un décollement trop étendu des muqueuses et la production de trop de tissu cicatriciel dans les zones de croissance sensibles) auront des conséquences très défavorables sur la croissance du maxillaire supérieur, l'alignement des dents et l'occlusion dentaire, comme de très nombreuses études l'ont montré.

A l'opposé, la fermeture tardive de la fente palatine (à 4 ou 5 ans, voire plus tard), si elle offre des avantages au niveau de la croissance du maxillaire qui est plus harmonieuse, aura des conséquences graves sur la qualité de l'élocution du patient, des défauts d'articulation, une rhinolalie ouverte seront difficiles voire impossibles à corriger ultérieurement. On doit donc trouver un compromis: opérer le palais assez tôt pour permettre à l'enfant de développer une phonation optimale, mais pas trop tôt pour ne pas compromettre la croissance maxillaire ultérieure. La technique et le timing du Professeur Malek (Paris) offre un compromis excellent en proposant une réparation précoce et une technique peu traumatique.

1) La première intervention, réalisée à 3 mois, consiste en une véloplastie ou staphylorrhaphie : la fermeture du voile du palais. En fermant d'abord la fente vélaire, on obtient une normalisation précoce de sa fonction musculaire, très importante pour le développement ultérieur de la parole.

Le voile fermé, on observe systématiquement une rapide diminution spontanée de la largeur de la fente palatine, favorisée par le port de la plaque de tétée durant toute la période comprise entre les deux opérations.

2) La fente palatine antérieure et la fente alvéolaire, plus étroites au moment où l'on procédera à sa fermeture chirurgicale au moment du deuxième temps opératoire (6ème mois), pourront être fermées avec plus de facilité, en décollant une surface de muqueuse moins importante et en exerçant beaucoup moins de tension.

La croissance ultérieure du maxillaire en sera favorablement influencée.

Les fentes labio-maxillo-palatines seront fermées en deux temps opératoires (à 3 et à 6 mois) s'il s'agit d'une fente unilatérale (un côté), ou en trois temps (3, 6 et 8 mois) s'il s'agit d'une fente bilatérale (les deux côtés).

Les fentes palatines isolées sont fermées entre l'âge de 3 et 9 mois, en fonction de leur importance (largeur et longueur de la fente) et le "timing" sera discuté avec le chirurgien pendant les premiers mois de vie du bébé.

Les fentes labiales ou labio-maxillaires simples, sans atteinte du palais, pourront être fermées dès l'âge de trois mois.

## C – Cas de la division vélo-palatine isolée

### 1 – La date d'intervention [38]

L'âge idéal de la réparation semble être de 6 à 9 mois environ : le geste doit se situer avant l'intégration des mécanismes de la phonation faute de quoi des habitudes nocives vont s'installer, difficiles à corriger même si on procure ensuite à l'enfant un sphincter vélo-pharyngé de bonne qualité. En effet, l'enfant va commencer à parler avec son voile fendu si la réparation n'a pas été effectuée à cette époque, il va acquérir des praxies du langage en conséquence.

Lorsque le geste chirurgical lui redonnera un voile normal ou sub-normal, il devra perdre ses mécanismes pour en acquérir de nouveaux, ce qui est toujours plus difficile qu'une acquisition primaire.

### 2 – La période pré-opératoire [39]

En attendant la date prévue de la fermeture chirurgicale, une simple plaque palatine obturatrice est mise en place pour permettre une alimentation normale.

Des empreintes du palais sont prises, en général sans anesthésie générale, et la plaque palatine amovible est confectionnée. Cette plaque doit naturellement être changée toutes les 5 à 6 semaines en raison de la croissance de l'enfant.

La plaque palatine (figures 39-40)



A: Prise d'empreinte



B: empreinte de FP unilatérale



C: Plaque palatine

Figure39: plaque palatine [10]

Elle facilite l'alimentation au biberon, elle évite l'interposition linguale dans la fente; elle apaise l'enfant. Les parents la nettoient eux-mêmes plusieurs fois par jour. Elle se manipule facilement



Figure40: port de plaque palatine [10]

### 3-La réparation chirurgicale [40-41-42-43]

L'analogie est étroite entre la fente labiale et la fente vélaire; dans l'un et l'autre cas, on constate la rupture d'une sangle musculaire, le vice d'insertion étant responsable de la morphologie des structures fendues. En effet, au niveau du voile comme à la lèvre, le muscle conditionne à la fois la forme et la fonction.

Sur le plan fonctionnel, le sphincter vélo-pharyngé intervient dans de très nombreuses situations, de la respiration à la mastication, de la déglutition à la phonation.

Le rôle essentiel du voile du palais dans la phonation est joué par le muscle péristaphylin interne qui agit en synergie avec les autres muscles composant le sphincter vélo-pharyngé. Le voile n'a de vie propre qu'intégré dans le vélo-pharynx dont le pharynx proprement dit constitue la pièce centrale et postérieure d'un système musculo-aponévrotique à expansion multiple (vers le voile, l'oreille, la langue et l'enveloppe faciale).

La sanction réside là encore dans la reconstitution de la sangle pharyngée, véritable sphincter d'importance capitale.

Il n'y a pratiquement jamais de déficit quantitatif tissulaire, mais une distribution défavorable des tissus, en particulier de la muqueuse palato-vélaire, bloquée et invaginée sur le bord postérieur des lames palatines.

Malgré cela, les résultats restent défectueux et peu à peu se développe l'importance de l'idée d'une réparation avant tout fonctionnelle. Pourtant la nécessité de la suture musculaire révélée par VEAU restera très longtemps ignorée

C'est grâce à RUDING que l'on reviendra aux principes énoncés par VEAU: sa technique consiste à désinsérer les muscles de la fente au niveau de leurs attaches antérieures et de leurs connexions avec les muqueuses buccale et nasale, et de les suturer, non plus en latéro-latéral comme VEAU, mais en termino-terminal.



KRIENS précisera définitivement la technique de la suture musculaire on insistant sur le fait que le muscle de la fente est bloqué au niveau de l'épine nasale postérieure, ce qui empêche l'allongement du palais.

Le voile du palais est fermé par un travail strictement médian sans contre incision latérale. Une véloplastie intra vélaire peut y être associée, cette opération consiste à une dissection des muscles élévateurs qui en cas de fentes se dirigent en avant pour s'attacher aux lames palatines osseuses. Ils sont libérés des muqueuses nasale et orale jusqu'au contact de la paroi latéropharyngée et transposés transversalement pour être suturés l'un à l'autre en avant de la luette. Cette dissection faite avec un grossissement change radicalement les capacités du voile qui s'allonge dans les mois qui suivent et s'élève beaucoup mieux.

#### 4 – L'orthophonie [44-45-46]

Une rééducation orthophonique est souhaitable.

L'orthophonie sera mise en route après un bilan complet visant à étudier ce qu'il convient de rééduquer: lèvres, joues, langue et/ou voile.

Cette rééducation devra être précoce à partir de 4 ans si l'enfant ne présente pas de retard de langage, mais s'il n'est pas possible de commencer aussi tôt, les 5ème et 6ème années sont encore très favorables.

Il est important, pour que cette rééducation donne de bons résultats, d'obtenir une coopération de l'enfant et de la mère, qui devront être motivés. Le facteur familial est capital. On peut aussi se servir de l'entourage comme stimulant obligeant le jeune patient à corriger ses troubles mais surtout ne le laissant pas se décourager.

Les résultats seront surtout sensibles à long terme et c'est vers 10-12 ans que se jugera l'efficacité thérapeutique.

Il faut être hostiles à la réalisation de principe d'une pharyngoplastie complémentaire à deux exceptions près : chez les débiles mentaux ou lorsque le pharynx est très vaste : dans de tels cas, nous avons recours à une pharyngoplastie dynamique selon le procédé de transposition antérieure des piliers d'ORTICOCHEA. [37-47-48]

## 5 – La surveillance de l'oreille moyenne [40-49-50]

Il est admis depuis de longue date que les enfants porteurs d'une fente palatine sont plus souvent atteints du point de vue auditif qu'une population normale. Si l'accord est fait sur la réalité de l'atteinte de l'oreille moyenne, il subsiste une incertitude quant au pourcentage d'atteinte de l'audition : la fréquence varie entre 3 et 90 % mais la moyenne de 50 % semble pouvoir être retenue puisque de nombreux auteurs donnent des chiffres situés entre 40 et 60 %.

Il est admis par tous que l'hypoacousie réalise une surdité de transmission, avec, dans l'ensemble, une conduction osseuse normale.

La pathogénie de cette hypoacousie, l'otite séro-muqueuse n'a pas encore fait l'unanimité mais on retrouve quatre facteurs essentiels:

- le dysfonctionnement tubaire,
- l'atteinte chirurgicale,
- les infections rhinopharyngées récidivantes,
- l'obstruction nasale.

Les troubles otologiques et l'hypoacousie qu'ils entraînent risquent de retentir gravement sur le développement intellectuel et sur le devenir scolaire de ces enfants.

Les problèmes auditifs de la fente palatine ne devront donc pas être négligés mais au contraire pris en considération et faire l'objet d'une surveillance attentive.

Le traitement curatif de ces troubles constitués sera complété par un traitement préventif dont le but sera d'en éviter l'apparition ou la récurrence.

- Traitement curatif [49]

C'est le traitement de l'otite séro-muqueuse en général qui s'applique à ces enfants malformés:

- Traitement médical : il s'agit de combattre ou de prévenir tous les troubles pathologiques pouvant atteindre l'ensemble des muqueuses aériennes supérieures. Il consistera surtout en une lutte contre les problèmes infectieux locaux de la sphère ORL. Il faut tenter d'améliorer l'état de la muqueuse, éventuellement diminuer l'hypersensibilité et lutter contre l'allergie. Le traitement modificateur de terrain sera un adjuvant précieux pour stimuler l'organisme en général. De même la stimulation des défenses immunitaires aidera l'enfant à lutter contre les infections récurrentes.

- Traitement chirurgical : c'est celui de l'otite séro-muqueuse : drainage trans-tympanique dont les résultats sont appréciés suivant l'évolution de l'audiogramme, adénoïdectomie quand elle est indiquée.

- Traitement préventif : [34-35]

Il doit s'inscrire maintenant que les troubles otologiques sont reconnus chez les jeunes porteurs de fente palatine, dans le programme thérapeutique général.

Le temps chirurgical de réparation vélaire est bien sûr le plus important. En recréant les conditions anatomiques favorables, il doit redonner à la trompe la possibilité d'un fonctionnement normal. Une trompe perméable et fonctionnelle vaut mieux que tous les traitements substitutifs.

La reperméabilisation des fosses nasales assurera le libre passage aérien vers le cavum et vers les orifices tubaires. L'éradication de tous les foyers infectieux (naso-pharyngiens, sinusiens, amygdaliens, dentaires) et le traitement modificateur

du terrain associé à une stimulation des défenses locales et générales visent à réduire le nombre des épisodes infectieux.

On ne négligera pas dans le traitement préventif des troubles otologiques :

- les crénothérapies,
- la rééducation tubaire.

Deux points particuliers méritent d'être soulignés :

- la notion d'un dépistage aussi précoce que possible de l'atteinte auditive afin d'éviter le retentissement de l'hypoacousie sur l'acquisition du langage, sur la scolarité, et donc à plus longue échéance, sur le devenir intellectuel et social des enfants,
- la nécessité de mettre en œuvre des traitements appropriés pour éviter l'apparition des complications propres à l'otite séro-muqueuse et permettre de diminuer chez l'adulte le pourcentage d'atteinte otologique.

Les parents doivent prendre conscience de la nécessité d'une surveillance otologique régulière.

## D – Cas de la fente labio-maxillo-palatine complète

Aux problèmes soulevés par la fente au niveau labial et au niveau vélaire, s'ajoute le problème de la fente intéressant les structures osseuses maxillo-palatines.

Le traitement doit prendre en compte les troubles de croissance induits par l'existence de la malformation qui sont plus importants que dans les cas précédents.

Un traitement orthopédique pré-opératoire se doit alors d'être institué.

### 1 – Le traitement orthopédique pré-opératoire [51]

Ce traitement orthopédique occupe la période pré-opératoire, c'est-à-dire les 4 à 6 premiers mois, mettant à profit la plasticité des structures osseuses du nourrisson pour tenter de réaligner les berges osseuses dans les différents plans de l'espace.

Le premier rôle de la plaque palatine est d'obturer la fente, facilitant l'alimentation en restaurant une séparation entre voies respiratoires et voies digestives. Elle fournit de plus un repère à la langue, permettant un réalignement de la posture linguale, celle-ci ne venant plus s'insinuer dans la fente, autorisant une redistribution des poussées exercées et un abaissement des lames palatines.

Le second rôle de la plaque palatine est la prévention ou le traitement du collapsus des deux fragments ou, suivant les cas, le rapprochement des deux berges des fentes trop larges pour être accessibles à une adhésion labiale et éventuellement le guidage de la croissance pour essayer de se retrouver dans une position satisfaisante de relation des deux fragments lors du temps de la fermeture définitive.

Les plaques palatines doivent impérativement s'adapter aux structures anatomiques : freins latéraux, freins sagittaux, tubérosités postérieures, vomer, afin d'éviter les lésions muqueuses.

La prise d'empreinte est un geste apparemment simple mais non dénuée de risques, en particulier dus à la possibilité de rétention de fragments d'alginat au niveau de la fente ou dans le carrefour aéro-digestif. Elle peut être réalisée sans anesthésie mais lorsqu'une précision maximale est désirée, en particulier dans les empreintes qui vont servir à confectionner une plaque avec dispositif de traction, il est préférable d'avoir recours à une anesthésie générale. Une fois le négatif obtenu, le moulage est préparé au laboratoire, permettant de disposer du positif pour débiter le travail extemporané.

Le renouvellement des plaques s'effectue toutes les 5 à 6 semaines dans la mesure où l'enfant grandit.

L'hygiène buccale et l'entretien de la plaque demandent une certaine rigueur. Il convient que les parents y consacrent le temps nécessaire après chaque biberon ou prise alimentaire.

On distingue deux grandes catégories de plaques :

- les plaques dites « neutres » : il s'agit de plaques palatines simples, dépourvues de tout appendice ou accessoire pouvant agir sur les fragments maxillaires,

- les plaques dites « actives » soit classiquement par l'intermédiaire de vérins, utilisées essentiellement dans les fentes à déformation convergente, la gouttière étant naturellement segmentée. L'activation des plaques comportant un vérin se fait de  $\frac{1}{4}$  à  $\frac{3}{4}$  de tour par semaine.

- soit par l'intermédiaire de traction élastique (sur gouttière segmentée): mise au point d'un type de traction par chaînette élastique sur gouttières fixées par épingles trans-maxillaires, dans certains types de fentes tant unilatérales que bilatérales.

- et/ou pour certains par la création de « chambres à vide » ou de plaque à zones souples.

La mise en place du traitement orthopédique est faite le plus rapidement possible, habituellement dans la semaine suivant la naissance. Elle nécessite une hospitalisation enfant/mère-accompagnante de 1 à 5 jours pour réaliser la prise d'empreinte, la confection de la plaque et sa pose.

- dans les fentes unilatérales totales larges sans correction du petit fragment

- Jusqu'à 3 semaines : plaque de contention pour l'alimentation en raison de la longueur de l'anesthésie générale nécessaire pour le traitement orthopédique actif et de la difficulté de placement du matériel à cet âge,

- A 3 semaines : Après la mise en place d'une plaque palatine obturatrice simple pendant 3 semaines, on réalise une nouvelle plaque-base en acrylique recouvrant séparément la totalité de chaque fragment. La réalisation de cette plaque nécessite de prendre des empreintes sous anesthésie générale pour obtenir une bonne précision.

Inclus dans l'acrylique au moment de la confection, 2 gabarits sont positionnés pour permettre le passage ultérieur d'épingles de fixation trans-palatine, puis retirées à la finition. Au niveau des tubérosités maxillaires, une barre métallique terminée à chaque extrémité par des axes de rotation : une partie est noyée dans l'acrylique, l'autre partie laissée libre permettant les mouvements de rotation du côté du grand fragment, l'axe de rotation du côté petit fragment est

noyé dans l'acrylique verrouillant ainsi tout déplacement latéral externe. Devant la barre, à la partie la plus basse du petit fragment, un crochet en levier sera positionné perpendiculairement à la force de traction. Antérieurement sur le grand fragment, un crochet partiellement noyé dans l'acrylique arrimera la chaînette élastique, cette dernière partant du levier fixé à l'opposé sur le petit fragment. On peut y adjoindre un dispositif d'axe similaire au niveau de la partie antérieure du grand fragment si nécessaire.

La plaque palatine ainsi confectionnée est mise en place sous anesthésie générale et fixée par l'intermédiaire de 2 épingles dans les orifices prévus à cet effet. Ces épingles ont une longueur de 15 à 18 mm en fonction de l'âge du nourrisson, elles sont situées le long des berges palatines, selon un axe leur permettant d'esquiver les bourgeons dentaires

La tension de la chaînette élastique sera de 100 à 120 gr, réajustable si nécessaire en cours de traitement.

L'effet recherché est de :

- exercer une rotation interne sur le grand fragment.
- permettre éventuellement au petit fragment, dès sa phase active terminée, de se déplacer vers l'avant en simultané au mouvement de rotation interne du grand fragment.

2 à 3 semaines seront nécessaires pour obtenir un résultat s'approchant de la réalité morphologique.

- Adhésion labiale vers la 6<sup>e</sup> semaine, il s'agit d'un geste chirurgical portant sur la lèvre et l'aile nasale. Il ne s'agit pas d'une véritable reconstruction chirurgicale de la lèvre avec ses structures musculaires mais de créer un pont tissulaire entre les berges de la fente qui ajoute son effet à celui du traitement orthopédique, dans le but de maintenir les fragments, gagner quelques millimètres



pour que les fragments se rejoignent. On en profite pour préformer l'aile nasale par une dissection inter-cutanéocartilagineuse au niveau alaire, menée entre la crête latérale et la peau jusqu'au dôme.

- 6 à 10 jours après l'adhésion labiale : une nouvelle plaque palatine de contention avec ressort nasale (modification du diamètre de la narine) est mise en place jusqu'à l'intervention, la plaque étant là aussi modifiée en fonction de la croissance de l'enfant toutes les 5 à 6 semaines.

- dans les fentes unilatérales totales avec endognathie du petit fragment :

Le schéma général est le même mais on réalise une plaque dont l'axe de rotation de la barre métallique postérieure est laissé libre du côté petit fragment pour permettre un déplacement latéral externe. En arrière de la barre, sur la partie linguale du petit fragment, une butée bloquera en phase terminale le déplacement antéro-externe de ce fragment.

L'effet recherché est de :

- ressortir antérieurement le petit fragment jusqu'à son point de butée.
- exercer une rotation interne sur le grand fragment.
- permettre éventuellement au petit fragment, dès sa phase active terminée, de se déplacer vers l'avant en simultané au mouvement de rotation interne du grand fragment.

Après l'adhésion labiale, la plaque palatine mise en place comporte éventuellement un vérin noyé dans la résine acrylique (fonction de l'endoposition résiduelle).

## 2 – La fermeture chirurgicale de la fente [41-42-51]

L'intervention chirurgicale de fermeture de la fente a lieu vers le 5<sup>ème</sup> -6<sup>ème</sup> mois.

Toutes les structures sont réparées en un temps.

Le geste porte sur :

a- la lèvre et le nez : la réparation chirurgicale de ces structures est identique à celui des fentes labiales isolées,

b- le voile : la réparation chirurgicale du voile est également identique à celui des fentes vélares isolées,

c - le palais osseux et la région de l'arcade alvéolaire [38]

Pendant très longtemps, l'attitude a été abstentionniste au niveau de l'alvéole et du palais osseux, le malade et le chirurgien se contentant d'un obturateur mécanique.

VEAU propose une reconstitution de la voûte palatine en deux plans, nasal et buccal, dont l'accolement efface le vide créé par la palatoplastie en un plan. Les rétractions cicatricielles seront réduites au maximum, d'une part grâce à la suture maxillaire au niveau du voile, d'autre part par la limitation des surfaces cruentées. Cette technique a été précisée par WARDILL et KILNER qui réalisaient :

- un plan nasal de la même manière que VEAU,
- un plan buccal à l'aide de 4 lambeaux muco-périostés : deux à pédicules antérieurs (petits), deux à pédicules postérieurs, réalisant une plastie en V Y de retro-position.

Ce procédé reste l'un des plus utilisés pour la réalisation de la fermeture du palais.

Entre 1955 et 1960, se situe la période des autogreffes, dont certaines sont encore parfois pratiquées.

Les autogreffes qui réalisaient l'inclusion d'une greffe osseuse au niveau du défaut osseux de l'arcade avaient un certain nombre d'avantages : suppression du diastasis entre les fragments osseux, rétablissement de la continuité de l'arcade alvéolaire supérieure, évitant le collapsus de l'arche, rétablissement d'une hauteur uniforme de l'arcade, évitant le risque d'une fistule bucco-nasale, permettant l'évolution des germes dentaires, fournissant des conditions favorables à l'orthodontie post-opératoire, évitant la conjonction maxillaire et l'endognathie asymétrique.

Le prélèvement des greffons a été costal ou iliaque ou tibial. Les techniques ont varié essentiellement dans la manière de réaliser une poche hermétique pour contenir les greffons.

La finalité de la technique est de créer un pont osseux entre les deux arcades alvéolaires du maxillaire supérieur, à travers la fente, dans le but de stabiliser les deux fragments.

STRICKER (1972) a développé une technique utilisant une greffe de périoste d'origine tibiale, pontant non seulement l'alvéole, mais aussi tout le palais osseux. L'idée de base est de réparer la fosse nasale seulement avec des tissus provenant de la fosse nasale.

La conséquence de reconstruire la fosse nasale avec les tissus qui lui appartiennent déplace le problème vers le côté buccal : comment refermer le plan buccal ? Une interdiction formelle limite : pas d'emploi de la fibro-muqueuse palatine en raison du risque d'altération de la vascularisation de la région et des cicatrices responsables de l'endognathie.

Actuellement, la solution est dans le périoste, à un double titre : il assure une couverture buccale correcte sans besoin d'utiliser la fibro-muqueuse palatine, il produit de l'os au niveau de la fissure.

La zone donneuse choisie est le tibia en raison de la facilité de prélèvement et de la bonne évolution du périoste de cet os long. Une pièce de périoste de 15 à 20 mm de large et de 40 à 70 mm de long est prélevée par une incision longitudinale parallèle à la crête tibiale. Le prélèvement est effectué aux dépens des faces interne et externe du tibia. La prise se situe à la partie moyenne de la diaphyse.

La réparation du plan buccal est donc assurée par cette greffe périostée tibiale, exposée en bouche sur ses trois quart postérieurs, couverte par le muscle en avant.

En effet, cette greffe couvre non seulement le défaut osseux au niveau de l'alvéole, mais aussi du palais osseux primaire, mais de plus, elle s'étend en arrière sur toute la longueur des lames palatines osseuses, jusqu'au voile mou, sur le palais secondaire, essayant de rétablir une anatomie la plus proche possible de la normale.

La réparation du plan nasal est effectuée à l'aide de deux lambeaux : interne voméro-septal et externe nasal. Les deux lambeaux sont abaissés dans la fente et adossés.

Les 8 premiers jours, la greffe périostée présente un aspect peu encourageant, d'une couleur jaunâtre. Elle évolue lentement pour aboutir à une couleur rosée vers le 15<sup>ème</sup> jour. L'os néo-formé apparaît au 2<sup>ème</sup> mois sur les films radiographiques occlusaux. A l'examen buccal, la greffe a alors pris l'aspect de la muqueuse buccale qui l'entoure à l'exception d'une coloration un peu plus rougeâtre. Au 3<sup>ème</sup> mois, les images radiographiques montrent parfaitement la présence d'os néo-formé. Macroscopiquement, il est impossible de distinguer ce qui est muqueuse buccale et ce qui est périoste. Des examens histologiques réalisés au 3<sup>ème</sup> mois au niveau de la greffe périostée démontrent l'existence d'une muqueuse structurellement identique au reste de la muqueuse buccale.

Au niveau de la zone donneuse tibiale, on observe, dans certains cas, une réaction périostée à type d'hyperostose locale, qui disparaît en quelques mois.

3 mois après l'intervention. Des contrôles radiologiques sur des téléradiographies sur papier millimétré réalisés sur des cas opérés ne montrent pas d'altération en ce qui concerne la croissance entre les deux tibias.

Au 10<sup>ème</sup> jour, la greffe est prise en général et le premier objectif (reconstruire le plan buccal sans recourir à la fibro-muqueuse palatine) est réalisé. Au bout de 3 mois, 86 % des enfants présentaient des images nettes de néo-formation osseuse. Dans 14 % des cas, on ne trouvait aucune image (y compris les greffes perdues). L'articulé dentaire est un paramètre important dans le contrôle de la croissance faciale de ces malformés, car il reflète la position du maxillaire par rapport à la mandibule. Parmi les enfants opérés, 16 % présentaient une occlusion parfaite, 60 % présentaient un articulé avec contact prématuré ou inversion complète d'une seule dent (la canine supérieure du côté de la fente en général), 24 % présentaient une inversion de l'articulé au niveau de tout un département dentaire. Aucun n'a présenté une inversion complète de l'articulé.

Les déformations verticales sont habituelles chez les enfants opérés par les techniques classiques. Leurs cause principale en est l'obliquité des lames palatines.

Dans 54 % des cas, une infragnathie modérée (petite encoche au niveau de l'alvéole avec ascension des fragments à ce niveau inférieur à 2 mm), dans 43 % des cas, une ascension de 3 à 4 mm, dans 3 % des cas, une ascension plus importante.

Actuellement, l'attitude vis-à-vis du palais osseux varie suivant les écoles :

- soit attitude abstentionniste, c'est à dire que le palais osseux n'est pas fermé dans le jeune âge. La fente est laissée à ce niveau ouverte. L'enfant porte une plaque palatine obturatrice jusqu'au geste chirurgical à ce niveau. Cette fermeture est différée jusqu'à une date variable : 5 ans ,10 ans ou à 12 ans, c'est à dire jusqu'à la

date à laquelle les opérateurs estiment que la plus grande partie de la croissance du maxillaire supérieur est terminée.

Les abstentionnistes attribuent en effet aux gestes osseux toute la responsabilité des importants troubles de croissance rencontrés. Le principal facteur mis en cause est la rétraction cicatricielle consécutive à l'intervention sur le palais dur, responsable d'un blocage des forces d'expansion antérieure du squelette naso-maxillaire, mais aussi d'un blocage de la croissance suturale, en particulier médio-palatine et voméro-pré-maxillaire. Cette attitude est logique et respectueuse, autant que faire se peut de la croissance du maxillaire.

Certaines équipes ferment d'abord la lèvre (à des dates variables de 2 à 6 mois), puis le voile (entre 9 et 12 mois), puis la région maxillo-palatine.

- soit attitude interventionniste, c'est à dire fermer la fente osseuse précocement (à 6 mois). Mais cette attitude ne peut se concevoir que si l'on n'utilise pas, pour fermer la fente au niveau alvéolo-palatin, de lambeaux muco-périostés locaux, générateurs de cicatrices bridant la croissance. C'est à dire que la fermeture de la fente dans cette zone ne se conçoit qu'avec l'utilisation d'un apport tissulaire pour reconstituer le plan buccal : soit greffe cutanée, soit greffe muqueuse, soit greffe périostée.

L'important, pour éviter des séquelles majeures de croissance osseuse au niveau maxillaire est de ne pas pratiquer de fermeture précoce de la région alvéolo-palatine en utilisant les anciennes techniques de lambeaux muco-périostés palatins générateurs de cicatrices circum-palatines.

### 3 – Le traitement orthopédique post-opératoire [39]

Les soins post-opératoires immédiats sont simples et se résument à veiller à la propreté des fosses nasales éliminant les sécrétions nocives pour une cicatrisation correcte, à empêcher l'enfant de porter ses mains à ses lèvres à l'aide de manchons rigides qui entravent la flexion des coudes.

Dans les suites, une plaque palatine de protection de la greffe périostée, réalisée à partir d'empreinte réalisée le jour de l'intervention, est posée à 24/48 heures post-opératoires, maintenue en place le plus longtemps possible (2 à 3 mois), ayant pour but d'assurer la stabilité des deux fragments sous la pression du muscle orbiculaire reconstruit et évitant ainsi un collapsus.

### 4 – L'orthophonie

On retrouve les mêmes indications que pour les fentes vélares isolées.

### 5 – La surveillance ORL

Elle doit également être effectuée de la même manière que précédemment décrite.

### 6 – La surveillance de la croissance et le traitement orthodontique

L'articulé dentaire est un des paramètres les plus importants dans le contrôle de la croissance faciale de ces malformés car il reflète la position du maxillaire par rapport à la mandibule.

Son étude amène à distinguer quelques groupes selon qu'il existe :

- une occlusion normale,
- un contact prématuré ou une inversion isolée d'une seule dent,
- une inversion de l'articulé au niveau d'un département dentaire,
- une inversion complète de l'articulé.

Il faut souligner que la chirurgie actuelle doit permettre d'obtenir les résultats le plus souvent dans les deux premières catégories. Le contact prématuré ou

l'inversion correspondent en général à la canine supérieure du côté de la fente. Dans ce cas, la forme de l'arcade supérieure est en général correcte et le défaut facilement corrigible par un traitement orthodontique simple.

Plus rarement ou avec des techniques chirurgicales obsolètes, il existe une inversion de l'articulé au niveau de tout un département dentaire : en général il s'agit du secteur dentaire porté par le petit fragment : l'orthodontiste pourra alors avoir recours aux appareillages amovibles mais actuellement, dans la plupart des cas, leur seront préférés des appareillages fixes et plus particulièrement les techniques multibagues qui, par l'intermédiaire des systèmes de traction continue, réalignent au mieux les dents en mauvaise position.

En cas d'inversion complète de l'articulé, traduisant le plus souvent un traitement primaire inadapté, il sera nécessaire d'envisager un traitement chirurgical (ostéotomie avec greffes osseuses) à la fin de la croissance associé au traitement orthodontique.

Les anomalies dentaires sont fréquentes et de différents types : anomalies de forme, de nombre, malposition, dysplasie, retard de développement et enfin fragilité dentaire qui facilitée par les dysplasies est source de caries fréquentes.

Compte tenu de cette fragilité dentaire et de la longueur des traitements orthodontiques, il faut insister sur l'importance de l'hygiène bucco-dentaire, du dépistage et du traitement précoce de toute carie débutante, car comme le dit Verdan "la réussite du traitement dépend quelquefois de la présence ou de l'absence d'un élément dentaire pouvant constituer un pilier d'ancrage satisfaisant".

Ce traitement orthodontique doit s'intégrer dans la réparation. Commencé avec l'apparition des dents définitives, il durera aussi longtemps qu'un articulé dentaire cohérent ne sera pas obtenu, souvent jusqu'à l'âge adulte.



## E – Cas des fentes bilatérales

Il ne s'agit en aucune façon de la répétition d'une fente unilatérale.

Les deux fentes isolent les fragments latéraux et un tubercule médian comprenant deux éléments anatomiques différents, une partie squelettique et une partie cutané-muqueuse constituant la partie centrale de la lèvre ou prolabium. Le prolabium correspond à la zone labiale comprise entre les deux sommets de l'arc de Cupidon. La limite interne des berges labiales est, par conséquent, le sommet de l'arc de Cupidon.

La fente bilatérale segmente le maxillaire en 3 parties : deux parties latérales, les berges maxillaires latérales dont la limite en dedans est la zone de la canine et dont les lames palatines sont solidaires, une partie centrale, le pré-maxillaire, constitué par la zone des incisives, pré-maxillaire qui est en continuité avec la poutre septo-vomérianne. Le segment médian est complètement séparé des éléments latéraux et l'effet de cette séparation est fondamental sur la position du bourgeon médian, sur sa composition du point de vue osseux, muqueux, cutané et vasculaire ainsi que sur le septum et la columelle. Il n'existe pratiquement plus de vestibule pro-labio-alvéolaire.

Cette partie centrale est insuffisamment développée en hauteur et en épaisseur. Au niveau des fragments latéraux, la zone labiale antérieure est télescopée dans la fente. Chaque berge labiale externe subit une rotation ascendante autour du point commissural. La lèvre externe n'est plus en continuité qu'avec l'aile nasale par l'intermédiaire de la musculature de la sangle nasale qui contracte ses relations avec les moignons de l'orbiculaire.

En ce qui concerne les déformations, il faut remarquer :

- L'absence de muscle au niveau du bourgeon médian avec, par conséquent, une absence de philtrum, d'arc de Cupidon et de tubercule médian.

- La protrusion du pré-maxillaire :

Les deux fragments latéraux des arcades alvéolaires, symétriques en général, vont avoir tendance à se collaber et à bloquer le pré-maxillaire en position antérieure. Le fragment médian, siège de déformations symétriques ou asymétriques, est caractérisé par une protrusion et une rotation du pré-maxillaire. Cette protrusion semble survenir à partir du 45<sup>ème</sup> jour de la vie intra-utérine et elle atteint très rapidement une intensité quasiment égale à celle observée à la naissance.

Il semble bien que la protrusion soit due à une combinaison de facteurs : poussée du cartilage septal sans opposition labiale, rotation du pré-maxillaire sous l'influence de la langue.

- Le problème columellaire : On ne retrouve pas la grande asymétrie caractérisant les fentes unilatérales. La columelle est très courte. Le seuil narinaire élargi donne un nez aplati. Le septum nasal est pratiquement rectiligne, rattaché en avant du pré-maxillaire. L'hypoplasie columellaire a été rapportée à un trouble de croissance différentielle aggravée secondairement par la poussée des procès alvéolaires. La perte de la croissance différentielle entre le septum et le pré-maxillaire fait que la pointe du nez ne se soulève jamais, comme une toile de tente à qui manquerait un mat central, aplatissant l'angle inter-alaire et étalant les crus mésiales.

- Le problème vestibulaire : il existe un déficit en quantité dans la muqueuse labiale.

## 1 – Le traitement orthopédique pré-opératoire[51]

Il répond aux mêmes motivations que dans le cas des fentes unilatérales totales mais doit en plus intégrer la correction de la projection du pré-maxillaire.

La correction de cette projection du bourgeon médian est actuellement du domaine du traitement orthopédique pré-opératoire. Il s'agit d'exercer une traction sur le bourgeon médian par des crochets, ou par des bandelettes élastiques ou par une broche à travers le pré-maxillaire, avant de la suture voméro-palatine, la traction étant exercée par une chaînette élastique prenant appui sur une plaque palatine fixée par des épingles trans-maxillaires passées le plus loin possible des germes dentaires.

En pratique, le traitement préparateur est orthopédico-chirurgical. Il comprend :

- dans les fentes bilatérales larges
- jusqu'à 3 semaines, mise en place d'une plaque palatine de contention associée à une compression externe réalisée sur un bonnet confectionné en élastoplast,
- à 3 semaines : la pose d'un appareil de type Latham modifié constitué d'une plaque-base acrylique recouvrant séparément les 2 fragments avec 4 gabarits permettant ultérieurement l'incorporation d'épingles de fixation trans-palatines, une barre postérieure solidaire de part et d'autre des bases acryliques et un crochet antérieur partiellement noyé dans l'acrylique de chaque fragment.

Une épingle double est passée chirurgicalement en arrière du bourgeon médian et 2 chaînettes élastiques indépendantes partant des extrémités de l'épingle du bourgeon médian, passant sous la barre métallique pour rejoindre en partie linguale chaque crochet antérieur. La tension des 2 chaînettes est de 80 gr dans

la situation où le bourgeon médian se trouve centré. Dans les latéro-déviation, la tension sera de 90 à 100 gr du côté opposé à cette déviation.

La durée du traitement varie de 4 à 6 semaines avec vérification hebdomadaire et remise en tension des chaînettes si cela s'avère nécessaire

- à la 8<sup>ème</sup> semaine : une adhésion labiale bilatérale est habituellement réalisée.

- au 7<sup>ème</sup> 10<sup>ème</sup> jour post-opératoire : une plaque palatine de contention est mise en place jusqu'à la date de la fermeture chirurgicale de la fente.

- dans les fentes bilatérales totales avec collapsus sans projection du bourgeon médian

Une plaque avec vérin éventail ou symétrique est mise en place d'emblée pour une durée de 3 à 4 semaines. L'adhésion labiale est réalisée à la 3<sup>ème</sup> ou la 4<sup>ème</sup> semaine et elle est suivie de la pose d'une plaque palatine de contention avec vérin si nécessaire.

- dans les fentes bilatérales totales avec collapsus et avec projection du bourgeon médian

Jusqu'à 3 semaines, mise en place d'une plaque palatine de contention associée à une compression externe réalisée sur un bonnet confectionné en élastoplast.

A 3 semaines le système de type Latham avec épingle dans le bourgeon médian est mis en place. L'adhésion labiale à lieu vers la 7<sup>ème</sup> semaine. Une plaque de contention palatine avec vérin incorporé en éventail est ensuite posée.

## 2 – La fermeture chirurgicale [41-42-51]

La fermeture chirurgicale de la fente a lieu au 5<sup>ème</sup>-6<sup>ème</sup> mois. Elle est globale comme pour une fente unilatérale. Les deux côtés sont réparés habituellement dans le même temps opératoire. Parfois, la fermeture est différée d'un côté pour des raisons de sécurité vasculaire au niveau du tubercule médian ou pour des raisons techniques au niveau de la région palatine. Le deuxième côté est alors fermé 2 à 3 mois plus tard.

La technique utilisée est similaire de celle des fentes unilatérales. Au niveau de la lèvre, la continuité du muscle orbiculaire, rétablie à travers et dans l'enveloppe pro-labiale vide de fibre musculaire, reconstituera la grande boucle musculo-aponévrotique pharyngo-jugo-labiale et lui permettra de retrouver son rôle de régulatrice de la croissance maxillaire. Il est certain que l'important est de suturer le muscle, de le réinsérer à l'épine nasale et de recréer un tubercule médian.

## 3 – Le traitement orthopédique post-opératoire

Comme dans les fentes unilatérales, une plaque palatine de contention post-opératoire est mise en place pour quelques semaines.

## 4 – L'orthophonie

On retrouve les mêmes indications.

## 5 – La surveillance ORL

Elle doit également être effectuée de la même manière que précédemment décrite.

## 6 – La surveillance de la croissance et le traitement orthodontique [39]

Elle doit également être effectuée de la même manière que précédemment décrite.

## 7 – Les gestes chirurgicaux secondaires

Dans les fentes bilatérales, un geste chirurgical secondaire est pratiquement toujours indiqué vers l'âge de 4 à 6 ans. En pratique, il est réalisé en 3<sup>ème</sup> année de maternelle, avant l'entrée en cours préparatoire pour interférer le moins possible avec la scolarisation.

Il faut : - allonger la columelle,

- redonner une ampleur correcte au vestibule labial on réalisant une vestibuloplastie (greffe cutanée).

**ANALYSE**  
**DES**  
**RESULTATS**

## 1. AGE :

Série	Hôpital Habib Thameur Tunisie [55]	Service ORL du CHU Hassan II de Fès [56]	Notre étude	Belgique centre labiopalatin de Bruxelles [57]
Age de l'intervention	6mois-25ans	1an1/2-14ans	6mois-8ans	3mois
Age moyen	6ans	8ans	20,5mois	3mois

### ▼ Série de l'hôpital Habib Thameur Tunisie Service ORL :

Il s'agit d'une étude rétrospective menée sur une période de 14 ans (1994-2007) pendant laquelle 38 patients ont été pris en charge pour fentes palatines ou labio-palatines. [55]

L'âge moyen des patients était de 6 ans avec des extrêmes allant de 6mois à 25 ans.

### ▼ Série du centre labiopalatin de Bruxelles :

Le premier centre multidisciplinaire de Belgique fut créé par le professeur Connick au début des années 1960. Jusqu'en 1987 la fermeture palatine se fait à 12 mois.

Il serait idéal de pouvoir corriger la fente palatine avant l'âge de trois mois. Des contingences anatomiques empêchent une correction chirurgicale précoce. Cependant, la langue doit pouvoir bouger très tôt dans une cavité buccale reconstruite pour restaurer une déglutition normale, réduire les régurgitations et prévenir les séquelles otologiques.

Ils sont convaincus qu'une fermeture précoce de la fente palatine joue un rôle déterminant dans l'acquisition du langage. [57]



✓ Série du service d'ORL du CHU Hassan II de Fès :

24 patients ont été pris en charge au service, l'âge moyen des malades était de 8 ans avec des extrêmes allant de 1an1/2 à 14 ans avec un pic entre 5 et 10 ans.

[56]

✓ Notre série :

Dans notre série la moyenne d'âge était de 20,5 mois avec des extrêmes d'âge allant de 6mois à 8ans.

La tranche d'âge la plus prise en charge est entre 6et 12 mois avec un taux de 51,4%

## 2. SEXE :

SERIE / SEXE	Servie ORL du CHU Hassan II de Fès	Hôpital Habib Thameur de Tunis	Notre série
Prédominance masculine	54%	60%	53%
Sexe Ratio	1.18	1.37	1.12

Nette prédominance masculine des fentes palatines.

✓ Au Service d'ORL du CHU Hassan II de Fès :

13 patients étaient de sexe masculin et 11 étaient de sexe féminin. Avec un Sexe Ratio de 1.18. [56]

✓ Dans la série de l'Hôpital Habib Thameur de Tunis :

La prédominance masculine est encore plus nette avec une proportion de 60% [55]

✓ Dans notre étude :

Les fentes palatines sont plus fréquentes dans le sexe masculin avec un sexe ratio de 1,12 (38 de nos patients étaient de sexe masculin, et 34 de sexe féminin).

### 3. LES DONNES CLINIQUES :

✓ Dans la série de l'hôpital Habib Thameur de Tunis :

Des troubles du langage ont été retrouvés dans 71% des cas (n=27) : une voix nasonnée ou rhinolalie ouverte dans 29% (n=11).

Un retard du langage dans 42% (n=16).

De fausses routes et de régurgitations des aliments par le nez ont été notées chez 20 patients soit 52%.

Dans 26 cas (n=10) une notion d'otite séro-muqueuse à répétition ou de dysfonctionnement tubaire chronique a été décrite.

7 patients soit 18% avaient un retentissement sur l'audition. [55]

✓ Dans la série du Service d'ORL du CHU Hassan II de Fès :

La symptomatologie révélatrice était faite d'un trouble de la parole dans la majorité des cas soit 16 cas.

D'un trouble de l'alimentation dans 5 cas

D'un trouble de la respiration dans 3 cas. [56]

✓ Dans notre série

Dans notre série, le signe de début est fait de reflux bucco-nasale dans 34cas, de fentes labiales dans 16 cas, de broncho-pneumopathies à répétition dans 13cas, et constatations de fentes palatines dans 9 cas.

#### 4. TYPE DES FENTES:

Série/type de fente	Hôpital Habib Thameur Tunis	Notre série
Fentes du palais mou	2	21
Fentes du palais mou et dur	27	35
FLAP unilatérales	6	10
FLAP bilatérales	2	6

✓ Dans la série de l'Hôpital Habib Thameur de Tunis :

Les fentes du palais mou et dur sont les plus fréquentes. [55]

✓ Dans notre étude :

Les fentes du palais mou et dur sont les plus fréquentes.

#### 5. FENTES LABIALES ASSOCIEES :

Série	Fentes labiales associées
Service ORL du CHU Hassan II de Fès	0cas
Hôpital Habib Thameur de Tunis	3cas
Notre série	16cas

✓ Dans la série de l'hôpital habib Thameur de Tunis :

Dans 3 cas (8%) une fente labiale est associée à une fente palatine. [55]

✓ Dans la série du service d'ORL du CHU Hassan II de Fès :

Aucun cas de fente labiale associée n'a été rapporté. [56]

▼ Dans notre série :

Dans 16cas une fente labiale est associée à une fente palatine (23%).

## 6. LES MALFORMATIONS ASSOCIEES

Série	Malformations associées
Hôpital Habib Thameur de Tunis	1cas : cyphoscoliose 1cas : hernie hiatale 1cas : syndactylie 2cas : frein de la langue 1cas : retard de croissance 1cas : rétrognatisme 1cas : malformation cardiaque
Service d'ORL du CHU Hassan II de Fès	1cas : ectopie testiculaire gauche
Notre série	5cas : sd de PIERRE ROBIN 1cas : microcéphalie 5cas : malformations cardiaques 1cas : dysmorphie (hypertélorisme- aplatissement de la racine du nez- scannocéphalie- oreilles bas implantées) 1cas : polydactylie du pied gauche et absence du 4ème orteille à droite 1cas : hernie de la ligne blanche

▼ Dans la série de l'hôpital Hbib Thameur de Tunis :

8 patients présentaient des malformations, soit 21% avaient d'autres malformations associées. [55]

▼ Dans la série du SERVICE d'ORL du CHU Hassan II de Fès :

Un seul patient était relevé, soit 5%. [56]

▼ Dans notre série :

Les malformations ont été isolées chez 14 patients, soit 19.5%.

## 7. TRAITEMENT

- Dans la série de l'hôpital Habib thameur de Tunis :

Tous les patients étaient opérés à l'âge de la découverte de la fente :

Fermeture selon la technique de Malek en temps opératoires : fermeture du voile du palais à l'âge de 3mois et la fermeture du palais osseux à l'âge de 6mois.

- Les fentes vélopalatines étaient opérées en un seul temps opératoire :
  - fermeture du voile et du palais dur selon la technique de Malek.
  - la fente labiale était réparée selon la technique de Millard
- Les fentes labio-alvéolaires étaient réparées en 3 temps :
  - une cheilorhinoplastie première selon la suivie d'un temps de symétrisation labiale puis d'un temps alvéolaire.
- Les fentes complètes :
  - étaient opérées par un temps labiale et nasale premier (plastie en Z), suivie d'un temps alvéolaire (greffe osseuse), et une véloplastie. [55]

- ✓ Dans la série du service ORL du CHU Hassan II de Fès :

Les malades ont bénéficié des temps opératoires suivants :

- Incision le long du bord libre.
- Incision de décharge.
- Suture du plan muqueux nasal.
- Suture du plan muqueux et musculaire buccal.
- Mise en place de sonde naso-gastrique. [56]

- ✓ Dans la série du centre labiopalatin de Bruxelles :

Dans les fentes palatines uni et bilatérales, le palais est fermé à l'âge de trois mois. Dans certains cas (Pierre Robin ou autres fentes syndromiques), l'intervention

est reportée et programmée lorsque l'examen polysomnographique se révèle normale.

Après intubation oro-trachéale, la bouche est maintenue ouverte par un écarteur de Dingman.

La muqueuse est infiltrée avec 1ml de marcaine -adrénaline.

La technique de Veau est leur préférence ; dans les fentes palatines complètes, larges, les lambeaux muqueux sont de longueurs inégales pour permettre la rotation du lambeau le plus long et fermer la partie antérieure de la fente; la confection d'un lambeau vomérien est parfois nécessaire.

Les muscles vélares sont libérés de leurs attaches osseuses; cette libération est essentielle pour le push-back et éviter la tendance à un déplacement antérieur tardif; leurs dissections intravélares sont limitées et visent uniquement à réorienter les fibres musculaires.

La fente est fermée en trois plans (nasal, musculaire, buccal) au vicryl 4.0.

Des drains transtympaniques sont placés chez tous les enfants lors de la correction de la fente palatine. [57]

▼ Dans notre série :

La quasi-majorité des malades de notre série a été opérée quelques jours après l'admission au service. Les malades ont bénéficié des techniques opératoires suivantes :

- § sous anesthésie générale avec intubation nasotrachéale.
- § tête sur la têtère en hyperextension.
- § mise en place de l'ouvre bouche.

-Technique chirurgicale pour les fentes du palais mou :

- mise en place de fil de traction sur les 2 hémiluettes.
- 2 incisions au niveau du bord médial du palais mou.

- Incision de décharge de part et d'autre du palais mou.
- Dissection entre les 2 plans nasal et buccal.
- Suture en 2 plans.
- Luettoplastie.

-Technique chirurgicale pour les fentes du palais mou et dur:

- 2 incisions au niveau du palais fibreux antérieur bilatéral avec mise en place de fils de traction.
- Incision au niveau des berges internes du palais mou et dur arrivant jusqu'au 2 hémilivette et ruginage au niveau du palais dur.
- Incision de décharge bilatérale.
- Suture en 2 plans.
- Luettoplastie.

-Technique chirurgicale pour les fentes labio-alvéolo-palatines unilatérales:

\*les formes bénignes :

- Incision des bords médiaux du palais.
- Courte incision latérale
- Ruginage permettant d'obtenir 2 lambeaux.
- Incision médiane antérieure, et décollement du plan nasal.
- Suture en 2 plans au vicryl 4/0 avec croisement d'un lambeau.

\*les formes malignes :

- Incision des bords médians du palais.
- Incision de décharge bilatérale.
- Ruginage permettant d'obtenir 2 lambeaux.
- Décollement du plan nasal.
- Suture en 2 plans au vicryl 4/0 en lambeaux croisés.

-Technique chirurgicale pour les fentes labio-alvéolo-palatines bilatérales :

- incision médiane de part et d'autre du defect puis dissection permettant d'individualiser 2 plans: nasal et buccal.
- en antérieur décollement du plan nasal par rapport à l'os.
- incision médiane en regard de l'os Vomer permettant d'obtenir 2 hémilambeaux.
- suture en antérieur du plan nasal de chaque côté à l'aide des lambeaux.
- contre incision latérale décollement de 2 lambeaux, qu'on croise pour la suture du plan buccal.

## 8. LES SUITES OPERATOIRES :

### ✓ Dans la série de l'hôpital Habib Thameur de Tunis :

Les suites opératoires étaient simples.

Une fente résiduelle (totale ou partielle) par lâchage des sutures a été déplorée chez 7 patients. [55]

### ✓ Dans la série du service d'ORL du CHU Hassan II de Fès :

Les suites opératoires étaient simples

Aucune reprise n'a été signalée. [56]

### ✓ Dans notre série :

Les suites opératoires immédiates sont en générale simples sauf chez 2 patients qui ont présenté un retard du réveil et furent transférés en réanimation.

Les antalgiques sont prescrits pendant les 48 premières heures afin d'atténuer l'œdème et de favoriser la reprise alimentaire.

Une antibiothérapie est prescrite systématiquement ainsi que les soins locaux à un antiseptique spray.

La sonde gastrique est gardée pendant 3jours.

Le séjour hospitalier est de 3jours.



L'enfant est revu de façon régulière à fin d'évaluer les résultats et de corriger les séquelles.

Les suites opératoires chez nos patients objectivent, des fistules dans 9 cas, lâchage de suture dans 5cas.

▼ Dans la série du centre labiopalatin de Bruxelles :

La douleur est contrôlée pendant 48 h par une pompe à morphine; des suppositoires au paracétamol assurent le relais antalgique.

Une céphalosporine de 1ère génération est administrée en peropératoire.

L'enfant est nourri par une sonde gastrique pendant quatre jours; la succion (sein, biberon) est ensuite autorisée uniquement pour l'alimentation ; l'enfant quitte l'hôpital lorsqu'il peut s'alimenter par la bouche sans difficulté; la succion du pouce est entravée pendant 15jours par le placement d'attelles aux coudes qui en empêchent la flexion; l'usage de la tétine est interdit pendant deux semaines.

L'enfant est revu pour un contrôle post-opératoire précoce puis régulièrement (une ou deux fois par an) dans le cadre du centre multidisciplinaire; les drains transtympaniques feront l'objet d'une surveillance trimestrielle par un otologiste proche du domicile. [57]



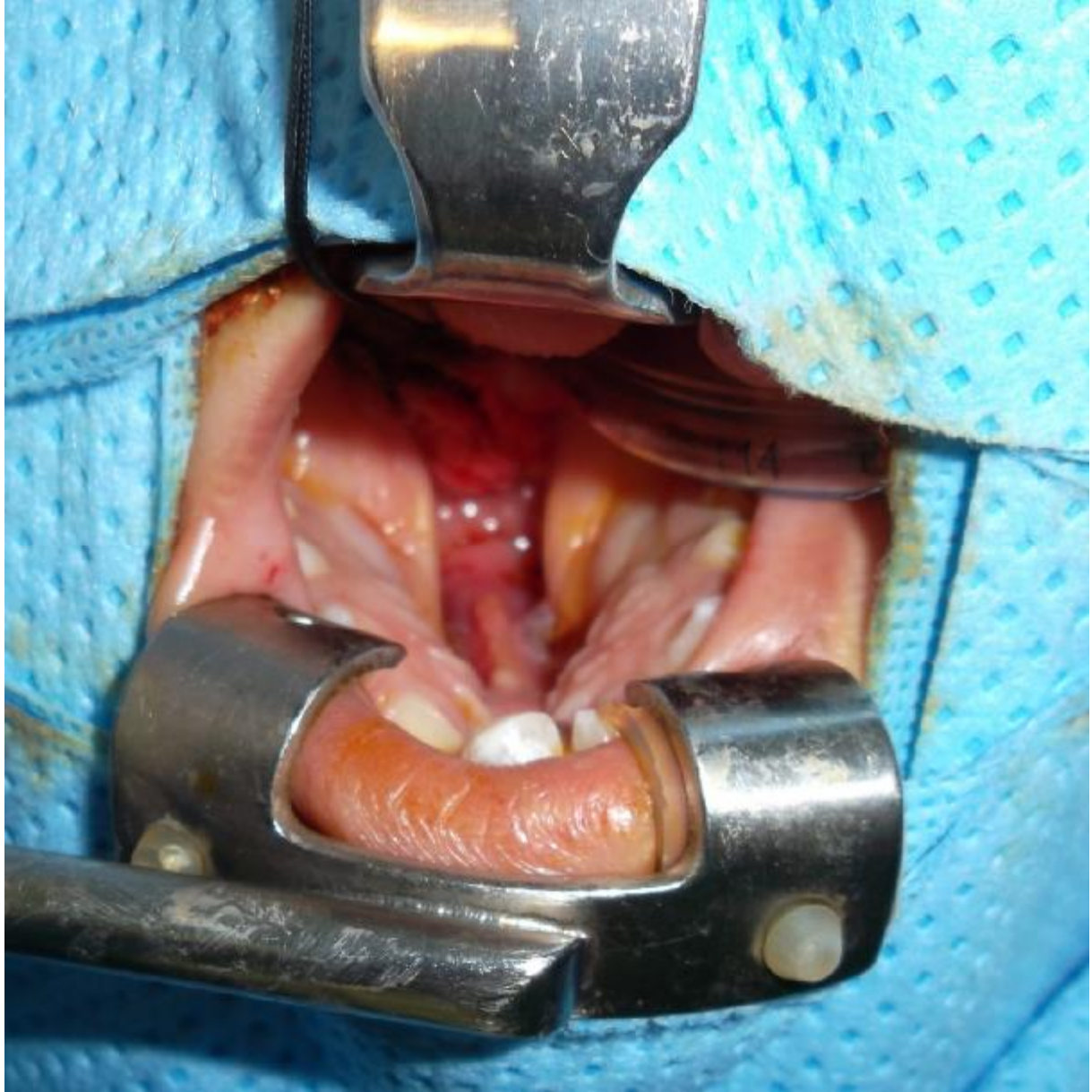
Patient N°1 : enfant porteur de fente du palais mou et dur dans le cadre de syndrome de Pierre Robin. Service de chirurgie infantile du CHU Hassan II de Fès.



Patient N°1 : enfant porteur de rétromicrognathie dans le cadre de syndrome de Pierre Robin. Service de chirurgie infantile du CHU Hassan II de Fès.



Patient N°2 : enfant porteur de fente du palais dur et mou avant l'opération. Service de chirurgie infantile du CHU Hassan II de Fès.



Patient N°3 : enfant porteur de fentes labio-alvéolo-palatine bilatérales avant opération. Service de chirurgie infantile du CHU Hassan II de Fès.





Patient N°3 : enfant porteur de fente labio-alvéolo-palatine bilatérales après opération. Service de chirurgie infantile du CHU Hassan II de Fès.



Patient N°4 : image post-opératoire après cicatrisation de fentes labio-alvéolo-palatine bilatérales. Service de chirurgie infantile du CHU Hassan II de Fès.

# CONCLUSION



« Nous ne devons pas les rejeter par paresse intellectuelle ou avec des mots faciles comme curiosité ou fatalité. Aucun d'eux n'est sans signification, aucun qui ne puisse devenir le point de départ d'une meilleure connaissance si nous pouvions répondre à la question : pourquoi est-ce rare ? et si c'est rare, pourquoi cela s'est-il produit dans ce cas ? »

Ecrivait James Paget en 1882 à propos des malformations humaines.

En fait, rares sont les malformations ou les affections qui ont autant stimulé l'ingéniosité et l'imagination de générations d'auteurs que les fentes faciales.

En dehors des facteurs étiologiques classiques des malformations congénitales, les fentes demeurent d'exemplaires énigmes naturelles de la pathologie du développement facial, au point d'en faire une question toujours d'actualité.

Devant cette anomalie, qu'il est impossible de cacher aux personnes qui viennent voir le nouveau-né et qui va le pénaliser dès sa naissance, les parents très légitimement en souhaite la correction immédiate.

C'est au médecin qu'incombe le rôle délicat d'annoncer aux parents cette pathologie, de répondre à leurs questions, d'apaiser leur inquiétude, de les informer des possibilités de correction, d'en préciser les dates et surtout, de les rassurer sur l'avenir de cette malformation qui, grâce aux progrès accomplis dans les techniques de sa réparation, permettra de rendre aux siens un enfant semblable aux autres qui pourra occuper plus tard, une place normale dans la société.

Nous voulons insister sur l'importance de l'examen de tout nouveau-né présentant une fente qui doit être précis et complet afin de déceler toutes les malformations associées éventuelles et de les rassembler dans le cadre d'un syndrome malformatif s'il existe. Ce qui permettra au médecin de rechercher ou d'envisager l'apparition d'autres anomalies entrant dans le cadre du syndrome.

Nous pouvons alors facilement concevoir l'intérêt d'un examen prénatal et le rôle que peut jouer le diagnostic anténatal qui, en dehors des indications d'interruption thérapeutique de grossesse, va permettre aux parents de voir leur enfant à la naissance comme normal, tout en ayant compris la malformation et son traitement.

Le diagnostic anténatal et le conseil génétique constituent en fait l'essentiel de la prévention.

Nous voudrions aussi attirer l'attention sur le fait que, contrairement aux pays médicalisés où le diagnostic se fait de plus en plus précocement, dans notre contexte :

- l'ignorance des femmes fait qu'elles peuvent exposer leur embryon à des facteurs de risque (automédication, irradiation...)
- l'insuffisance de l'infrastructure sanitaire et médico-hospitalière qui ne couvrent pas de façon homogène les différentes régions, fait que toutes les femmes ne sont pas suivies au cours de leur grossesse.
- le grand nombre d'accouchement à domicile dans des conditions ne permettant pas une prise en charge adéquate du nouveau né en cas d'urgence néonatale secondaire à une malformation (hypoglycémie dans le cadre du syndrome de B.Wiedemann; ou détresse respiratoire dans le cadre du syndrome de Pierre Robin par exemple).
- le retard de consultation de l'enfant, alors que la thérapeutique impose souvent un calendrier opératoire précis.

A cet égard, nous insisterons sur le rôle de l'enseignement, l'information, l'éducation sanitaire, ainsi que l'organisation de l'infrastructure sanitaire dans la prévention et la prise en charge de ces malformations.

Au minimum il faudrait prendre en charge :

- toute femme ayant un haut facteur de risque.
- tous les parents consanguins ou ayant déjà un enfant malformé en vue d'un conseil génétique.
- tous les nouveau-nés malformés.

Finalement, si le traitement chirurgical des fentes palatines reste abordable nécessitant une connaissance approfondie de la malformation et une minutie dans la technique chirurgicale, le traitement des syndromes polymalformatifs de la face ou d'une fente rare nécessite une équipe hautement spécialisée de chirurgie cranio-faciale et un environnement adapté (réanimation opératoire spécialisée).

A cela il faudra ajouter néanmoins le doigté de l'orthodontiste, le talent de l'orthophoniste et la patience du psychologue pour que ce qui apparaissait comme malédiction de DIEU ne soit plus qu'un mauvais souvenir.

Nous espérons que notre modeste travail pourra y contribuer.

# RESUME

La fente labio-palatine reste la malformation faciale la plus fréquente et ses conséquences esthétiques, fonctionnelles, psychologiques et sociales sont très importants et peuvent être à l'origine d'un drame familiale.

Il s'agit d'une embryopathie due à un défaut de fusion des bourgeons faciaux survenant au moment de la formation du palais primaire et secondaire entre la 4<sup>ème</sup> et le 7<sup>ème</sup> semaine de grossesse.

Malgré l'existence de certains cas héréditaires, les fentes restent un des secrets de la nature.

Notre travail est une étude rétrospective portant sur 72 cas de fentes palatines colligées au service de chirurgie pédiatrique du CHU Hassan II de Fès durant la période allant de janvier 2004 à décembre 2010, elle a consisté en une analyse épidémio-clinique-thérapeutique et évolutive.

On a tiré l'attention sur l'importance de la consultation et de la prise en charge anténatal ainsi que du diagnostic anténatal à fin de préparer l'environnement convenable de l'accouchement.

La prise en charge des enfants porteurs de fentes est longue et complexe et nécessite une collaboration entre les parents et l'équipe multidisciplinaire pour garantir d'excellents résultats esthétiques et fonctionnels à fin que ces enfants retrouvent le sourire.

## ملخص

ان الفلح الشفوي السنخي الحنكي يبقى التشوه الخلقي الأكثر ترددا من بين التشوهات الوجهية و آثاره

التجميلية و الوظيفية و النفسانية والاجتماعية جد مهمة بحيث يمكن أن تجلب مأساة عائلية.

يتعلق الأمر باعتدال جيني يرجع إلى خلل في ضم البراعم الوجهية و يحدث في فترة تكوين الحنك

الأولي و الثاني في الأسبوع الرابع و السابع من الحمل .

و بالرغم من بعض الحالات الوراثية, فإن الفلوحات تبقى لغزا من ألغاز الطبيعة.

عملنا عبارة عن دراسة استرجاعية همت 72 حالة من الفلوحات الحنكية أنجزت بقسم جراحة

الأطفال بالمركز الإستشفائي الجامعي الحسن الثاني بفاس ,خلال الفترة الممتدة من يناير 2004 إلى دجنبر

2010 و تتمثل في تحليل وبائي, سريري, علاجي و تطويري.

و لقد حاولنا استخراج أهمية الفحص الأولي لكل وليد و لعنايته الوليدية والتشخيص قبل الولادة لتهيئ

المحيط المناسب للولادة.

إن العناية بالأطفال حاملي الفلح طويلة و معقدة يجب من خلالها التعاون المتبادل بين الأبوين والفريق

المتعدد الاختصاصات, لضمان نتيجة تجميلية و وظيفية ممتازة و استرجاع البسمة لهؤلاء الأطفال.

# Summary

The lip and palate slit remains the facial malformation most frequent and its consequences aesthetic, functional, psychological and social are very important and can be with origin a drama family.

It acts as an embryopathy due to a defect of fusion of the facial buds occurring at the time of the formation of the primary palate and secondary between 4th and the 7th week of pregnancy.

In spite of existence of certain hereditary cases, the slits remain one of the secrets of nature.

Our work is a retrospective study relating to 72 cases of palatine slits colligated at the pediatric department of surgery of the CHU Hassan II of Fès lasting the period active from January 2004 to December 2010, it consisted of an epidemic-private clinic-therapeutic and evolutionary analysis.

One drew attention on importance from the consultation and the assumption of responsibility ante natal as well as diagnosis ante natal at end to prepare suitable environment of child birth.

The assumption of responsibility of the children carrying slits is long and complex and requires collaboration between the parents and team multidisciplinary to guarantee excellent results aesthetic and functional at end which these children find the smile.

# **BIBLIOGRAPHIE**

1. K.L.MOORE :  
Eléments d'embryologie humaine.  
Edition Vigot-1989
2. DOLLANDER A :  
L'embryologie de la face  
Actualités odonto-stomatologiques 1977 ;120 ;671- 93
3. ZYBAJ C , DUMAS  
Développement embryologique de la bouche et de la face  
EMC Paris 22005 C 10
4. G.COULY, A.JACQUIER :  
Crêtes neurales céphaliques et troubles de la morphogénèse crânio-faciale.  
Revue de stomatologie et de chirurgie maxillo-faciale. Vol81, n°6  
Edition Masson 1980.
5. G.COULY :  
Crêtes neurales, morts cellulaires et fentes labio-maxillaires  
Chirurgie pédiatrique 1983-vol24-n°4-5.
6. A.R.CHANCHOLLE :  
Les muscles dans les fentes labiales et palatines.  
Chirurgien pédiatrique vol24-n°4-5-1983.
7. A.LAHLAIDI :  
Anatomie topographique.  
Vol IV- Edition Ibn Sina -1986
8. PUTZ.R,PABST.R:  
Atlas d'anatomie humaine Sobotta Tête et cou, le member supérieur  
2000 ;22-066-B-55.



- 9- CHEVREL J P, FONTAINE C :  
Anatomie clinique  
Tête et cou 1996 : 87 -93 et 330-3.
- 10- NOIRRIT-ESCLASSAN E, POMAR P, ESCALAN R, TERRIE B, GALINIER P, WOISARD V :  
Plaques palatines chez le nourrisson porteur de fente labio-maxillaire.  
Encyclopédie médicochirurgicale, stomatologie :22-066-B-55.
- 11- R.MALEK :  
Les fentes labio-palatines.  
E.M.C. pédiatrie -4016 A 10,1-1987
- 12- BENOIST M :  
Réhabilitation et prothèse maxillo-faciale  
Edition julien PRELAT.Paris 1978 : 135-226.
- 13- KERNAHND:  
The striped Y: a symnolic classification for cleft lip and palate.  
Plast Reconstr surg 1971: 469-70
- 14- Akchouch M:  
Contribution a l'étude de l'accouchement chez la grande multipare  
Thèse n° 300, 1973, Faculté de médecine de Rabat
- 15- BRIARD M L, BONAITI.C, FREZAL I :  
Facteurs épidémiologiques et génétiques des fentes labiales et palatines  
Chirurgie pédiatrique, 24,4-5,1983 :228-30
- 16- BRIARD M L, BONAITI.C, FREZAL I :  
Facteurs épidémiologiques et génétiques des fentes labiales et palatines  
Chirurgie pédiatrique, 24,4-5,1983 :228-30

- 17- M.TOLAROVA :  
Supplémentassions en vitamines et en acide folique dans la période périconceptionnelle en prévention des récives des fissures labiales G.I.M,  
Gynécologie Mondiale, SUP au n° 34-Nov. 1982
- 18- S.LONG, E.ROBERT, B.LAUMON-J.M.ROBERT :  
Epidémiologie des fentes labiales et palatines dans la région du Rhône Alpes /  
Auvergne/Jura A propos de 903 cas enregistrés entre 1978 et 1987
- 19- G.COULY – G. CHENRON – J. DE BLIC –D.JAN :  
Séminaire médico-chirurgical sur les malformations faciales et viscérales  
associées  
Archives françaises de pédiatrie – 1987- vol 44-547-8.
- 20- G.COULY :  
La face du nouveau-né  
Revue du praticien – n°1 – janv. 1991.
- 21- BACON W, TSCILL P, GROULLMUND B , MATER ON , RENAUD RINNENBACH  
PAUL SAUVAGE ET AL :  
L'origine génétique des fentes labio-palatines non syndromiques TWIST,  
Gène candidat ? Protocole de recherche  
L'orthodontie française 2007 ; 249-55.
- 22- SVERTSON A, W A J, SKJAEVEN R ET ALS :  
Familial risk of oral clefts by morphological type and severity: population  
based cohort study of first-degree relatives 2008;  
BMJ: 432-4
- 23- STOLL ET AL.  
BMC Medical Genetics 2004 15 – 2350-5-15

- 24- M.L.BRIARD-C BONAITI – J.FREZAL :  
Facteurs épidémiologiques et génétiques des fentes labiales et palatines  
Chirurgie pédiatrique – vol 24-n°4-5 -1983
- 25- MARAZETTA ET COLL :  
THE AMERICAN JOURNAL OF HUMAN GENETIC 2004; 75 161-73
- 26- FRANCANNET C :  
Fentes faciales et facteurs nutritionnels maternels.  
Colloque de l'institut européen de génomutation. Lyon 19 octobre 2002.
- 28- M.P VAZQUEZ –J.BUIS – H.MARTINEZ:  
Diagnostic anténatal des fentes labio palatines.  
Incidences sur la prise en charge thérapeutique actuelle  
Annales de la pédiatrie – vol 41 – n° 5-1994.
- 29- HOUZE DE L'AULNOIT , ELLART D, FURBY F :  
Diagnostic échographie anténatal des fentes labiales et labio-palatines a  
propos de 10 observations  
Journal de gynécologie obstétrique et biologique de la reproduction 1991 ; 20  
(3) : 325- 31
- 30- PEDRO MONTAYA :  
Imagerie Moderne des malformations cranio-faciales  
Annales de chirurgie plastique et esthétique 1997  
Vol 42 n°5
- 31- COULY G :  
Le syndrome de pierre Robin  
Archives françaises de pédiatrie, 1988- vol 45, n°8

- 32- D.BIXLER,DDS,Ph.D.and Toe C.CHRISTIAN,ph.D.M.D :  
Pierre Robin syndrome occurring in two related sibships  
Birth defects – vol VII, N°7,June 1971.
- 33- G.MASSON –A.HOPPELLER :  
Le syndrome de Goldenhar.  
Médecine infantile – 1986-93 année – n°2.
- 34- HAOUARI N.-STORME I.-GREMILLET C.-DUBOIS J.P :  
Le syndrome de wiedemann beckwith  
Médecine infantile – vol.98 n°8,631-635 ; 1991.
- 35- KAHN LUC, ASTRID WILK  
Chirurgie maxillo-faciale et chirurgie plastique réparatrice :  
Fente et malformations faciales: 2007-2008
- 36- CAPTIER G, BOGORRE M, MATTEI L, DELESTAN C, MONTOYA P  
La greffe osseuse secondaire dans les fentes labio-maxilo-palatines totales :  
modalités techniques et indications. A propos de 62 greffes.  
Annales chir.plastique et esthétiques 2003 :20-30
- 37- ESTIENNE F, DEGGOUJ N, DERUE L, VANDERLINDEN F  
Deux cent deux exercices pour remédier aux incompétances vélopharyngées,  
aux dysfonctionnements tubaires et aux troubles articulatoires  
Editions solal 2004
- 38- MARTINOT-DUQUENNOY, CAPON N  
Synthèse de la prise en charge des fentes labiales et palatines par onze  
équipes francophones en 2001  
Annales de chirurgie plastique esthétique 2002; 47 :166-171

- 39- NOIRRIT-ESCALASSAN E, POMAR P, ESCALASSAN R, TERRIE B, GALINIER P, WOISARD V  
Plaques palatines chez le nourrisson porteur de fente labio-maxillaire.  
EMC stomatologie1, 2005 : 60-79
- 40- KAHN LUC, ASTRID WILK  
Chirurgie maxillo-faciale et chirurgie plastique réparatrice :  
Fente et malformations faciales: 2007-2008
- 41- RAPHAEL B, MORAND B, BETTEGA G, LESNE C, LESENE V  
Evaluation à long terme de l'uranoplastie par greffe de périoste tibial dans la  
fente labio-maxillo-palatine totale unilatérale.  
Annales chir, plastique et esthétique 2002 : 196-203
- 42- CAPTIER G, BOGORRE M, MATTEI L, DELESTAN C, MONTOYA P  
La greffe osseuse secondaire dans les fentes labio-maxilo-palatines totales:  
modalités techniques et indications. A propos de 62 greffes.  
Annales chir.plastique et esthétiques 2003 :20-30
- 43- TALMANTJ-C, TALMANT J-CH, LUMINEAU J-P  
Une approche fonctionnelle lors du traitement primaire des fentes  
labioalvéolopalatovélaires pour le minimum de séquelles  
Revue de stomatologie et de chirurgie Maxillo-faciale2007 ;108(4) :255-263
- 44- BACON W , TSCILL P, GROULLMUND B , MATER ON , RENAUD RINNENBACH  
PAUL SAUVAGE ET AL :  
L'origine génétique des fentes labio-palatines non syndromiques TWIST,  
Gène candidat ? Protocole de recherche  
L'orthodontie française 2007 ; 249-55.

- 45- RAPHAEL B, MORAND B, BETTEGA G, LESNE C, LESENE V  
 Evaluation à long terme de l'uranoplastie par greffe de périoste tibial dans la fente labio-maxillo-palatine totale unilatérale.  
 Annales chir, plastique et esthétique 2002 : 196-203
- 46- SOMMERLAD, B  
 A technique for cleft palate repair  
 Plast.reconstr. surg. 2003; 112:1542-8
- 47- GBAGUIDI C, VAZQUEZ M-P, DEVAUCHELLE B  
 Les séquelles vélopharyngées des fentes labioalvéolopalatovélaires. les pharyngoplasties dynamiques types orticochea  
 Revue de stomatologie et de chirurgie maxillo-faciale 2007 ;108(4) :343  
 351
- 48- GAILLOT A, MONDIE J-M , BUFFARD F, BARTHELEMY I, SANNAJUST J-P  
 Les séquelles vélopharyngées dans les fentes labioalvéolopalatovélaires.  
 Analyse, bilan et prise en charge orthophonique  
 Revue de stomatologie et de chirurgie maxillo faciale 2007 ; 108(4): 329-33
- 49- SOMMERLAD B C, MEHENDELE F V, BIRCH M J, SELLE D, HATTEE C, HARLAND K  
 Palates re-repair revisited. Cleft palate craniofac j2002; 39: 295-307
- 50- MERCIER JM, RANIEAU G  
 Traitement des fentes congénitales labioalvéolopalatines et vélopalatines.  
 Encyclopédie.med.chir. (Elsevier, Paris), stomatologie 1997 ;22-066-B-10: 40
- 51- KOUAKOU k R, AKA G k, OUATTARA B, HARDING-KABA B M, KOFFI M, ANGOH Y JJ, ET AL  
 Prise en charge des fentes labio-alvéolo-palatines dans le service de stomatologie et de chirurgie maxillo-faciale au CHU de Cocody.  
 Revue de stomatologie et chirurgie maxillo-faciale 2005 : 1558-62.

52. ABE A, HATANO Y, KURITA K, NAKANO M, SHIMIZU M, YOKOI T, SUGIYAMA N  
 Monosomy and trisomy of 15q24-qter with cleft lip and palate  
 International journal of oral and maxillofacial surgery 2008; 37: 487-490
53. CARMICHEAL SUZAN L, SHAW GARY M, CHEN MA, WERLER MARTHA M, SONJA  
 A ET AL  
 Maternal corticosteroid use and orofacial clefts  
 American journal of obstetrics and gynecology 2007; 197(6): 585.e1-585.e7
54. AGARWAL S  
 Genetic predisposition of cleft lip and palate  
 International journal of oral and maxillofacial surgery 2007; 36: 1089
55. M.Ben Amor, CH.MBAREK, I.Messaoud, I.Hariga, A.Bouzaini, O.Ben Gamra,  
 S.Zribi, A.El Khedim  
 Prise en charge des fentes labio-vélo-palatines  
 J.TUN.ORL N°24. Juin 2010
56. Thèse n°112, 2008,  
 Faculté de médecine et de pharmacie de fés
57. R.Vanwijck, B.Bayet, N.deggouji, S.Siciliano, S.Bousaba  
 La prise en charge primaire et secondaire des fentes labio-palatines au centre  
 labio-palatin de Bruxelles.  
 Ann chir plast esthétique 2002; 47: 163-33.
58. Richard Talut  
 Centre de compétence des fentes labio-palatines.  
 Médipôle Garonne Toulouse.
59. I James Lyon  
 Collège Paris 2009; collège hospitalier universitaire de chirurgie pédiatrique .

60. Look for [diagnostis.com](http://diagnostis.com)  
Omphalocèle-macroglossie-gigantisme: syndrome de Beckwith Wiedeman.
61. British journal of ophthalmology 2010  
94: 487-493 doi 10.1136/bjo. 2009.
62. federacion Mexicana de collegios de anesthesiologia.  
Partial glossectomy in a toddler with Beckwith Wiedeman Syndrome.