

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

FES



Année 2012

Thèse N° 112/12

FENTE LABIALE BILATERALE (A propos de 19 cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 25/06/2012

PAR

M. ABDOULAYE DIALLO HAROUNA

Né le 11 Septembre 1982 au Niger

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Enfant - Fente - Bilatérale - Séquelles

JURY

| | |
|---|----------------|
| M. HIDA MOUSTAPHA..... | PRESIDENT |
| Professeur de Pédiatrie | |
| M. BOUABDALLAH YOUSSEF..... | RAPPORTEUR |
| Professeur de Chirurgie pédiatrique | |
| Mme. BOUCHIKHI CHEHRAZED..... | } JUGES |
| Professeur agrégé de Gynécologie Obstétrique | |
| M. OULDIM KARIM..... | |
| Professeur agrégé de Génétique | |
| M. KHATTALA KHALID..... | MEMBRE ASSOCIE |
| Professeur assistant de Chirurgie pédiatrique | |

PLAN

| | |
|---|----|
| Liste des abréviations | 7 |
| Introduction | 9 |
| Rappels embryologiques des fentes labiales | 11 |
| I- Les bourgeons faciaux | 13 |
| II-fusionnement des différents bourgeons | 13 |
| A- Les crêtes neurales céphaliques..... | 13 |
| B- La mort cellulaire embryonnaire..... | 16 |
| C- La fusion des bourgeons faciaux | 17 |
| Rappels anatomiques de la face | 20 |
| I-Anatomie de la région labiale..... | 21 |
| II-Anatomie de la région labiale..... | 21 |
| A-Une lèvre normale | 21 |
| B-La lèvre supérieure | 24 |
| C-Le squelette nasal..... | 30 |
| III- Caractéristiques morphologiques de la lèvre pathologique | 35 |
| A-Les muscles dans les fentes labiales bilatérales..... | 35 |
| B-Anatomie et évolution du squelette facial dans les fentes labiales bilatérales | 36 |
| Classification | 38 |
| I-Classification de Veau..... | 39 |
| II- Classification internationale : Classification de Kernahan et Stark | 39 |
| III-Classification moderne..... | 43 |
| Etude des formes syndromiques..... | 45 |
| I-Epidémiologie de fentes labiales bilatérales..... | 46 |
| II-Etiopathogénie..... | 46 |

| | |
|--|----|
| A-Les causes intrinsèques | 46 |
| B-Les causes extrinsèques | 47 |
| III-Etude génétique..... | 47 |
| A-Les facteurs génétiques..... | 47 |
| B-Les facteurs environnementaux..... | 49 |
| C-Les fentes syndromiques | 50 |
| a. Epidémiologie | 50 |
| b. Classification | 50 |
| c. Description des fentes faciales syndromiques | 50 |
| d. Description de quelques syndromes incluant une fente faciale | 51 |
| Diagnostic : des fentes labiales bilatérales..... | 53 |
| A-Circonstances de découverte | 54 |
| B-Diagnostic positif..... | 54 |
| Chirurgie des fentes labiales bilatérales | 57 |
| I. Les procédés chirurgicaux des fentes labiales bilatérales..... | 57 |
| A. Objectifs du traitement initial sur le socle osseux | 59 |
| B. Objectifs du traitement sur les muscles..... | 59 |
| C. Objectifs du traitement initial sur les téguments | 59 |
| 1. Lèvre | 59 |
| 2. Nez | 60 |
| D. La chéiloplastie | 60 |
| 1. Age de la chéiloplastie | 60 |
| 2. Protocole de traitement de fente bilatérale | 61 |
| II. Les techniques chirurgicales selon les auteurs..... | 62 |
| A- La technique de Veau | 62 |

| | |
|---|----|
| B- Les techniques à lambeaux | 63 |
| 1. Les procédés à destinée labiale | 63 |
| a. La technique de Millard | 64 |
| b. Les techniques à lambeaux triangulaires inférieurs | 64 |
| 2 Les procédés à destinée labiale et nasale..... | 64 |
| a. Le procédé de WYNNLE..... | 64 |
| b. Les procédés de MILLARD en trois temps..... | 65 |
| c. Le procédé de SKOOG..... | 65 |
| 3. L'opération en deux temps..... | 65 |
| C. Les fentes syndromiques : approche multidisciplinaire..... | 65 |
| D. Les Cheilorhinoplasties primaires | 66 |
| E. Les séquelles nasolabiales | 67 |
| Impact psycho-social | 68 |
| A- Impact psychologique pour les parents | 69 |
| B- Impact psycho-social et cognitif pour l'enfant | 72 |
| C- Prise en charge psychologique de la famille | 72 |
| Etude pratique | 73 |
| Matériels et méthodes..... | 74 |
| I. Etude | 75 |
| II. Données | 75 |
| III. Analyse Statistique | 79 |
| Résultats : | 80 |
| I. Diagnostic | 81 |
| A. Anamnèse | 81 |
| 1. L'Age de consultation | 81 |

| | |
|--|----|
| 2. Répartition des fentes labiales bilatérales selon l'âge | |
| d'intervention | 82 |
| 3. Répartition des fentes labiales bilatérales selon le sexe | 83 |
| 4. Consanguinité : | 83 |
| 5. Gémellité | 84 |
| 6. Malformations associées | 85 |
| 7. Répartition des fentes labiales bilatérales selon le rang dans la fratrie | 86 |
| 8. Etude familiale..... | 87 |
| 9. Répartition de la fente labiale bilatérale selon l'association ou non à une fente palatine. | 87 |
| 10. Distribution des fentes labiales bilatérales selon le sexe et l'association ou non avec une fente palatine..... | 88 |
| 11. Le poids à la naissance | 88 |
| 12. Le niveau socio-économique | 89 |
| 13. Répartition des FLB en fonction de l'âge des parents | 90 |
| 14. Facteurs environnementaux | 91 |
| B. Données cliniques. | 91 |
| 1. Motif de consultation | 91 |
| 2. Modalité alimentaire | 91 |
| 3. Examen clinique | 93 |
| C. Bilan para-clinique | 93 |
| II.PEC des FLB au service de chirurgie pédiatrique CHU-HASSANII-FES | 93 |
| A. Le calendrier opératoire adopté au service de chirurgie pédiatrique CHU-Hassan II-Fès | 94 |
| B. Données thérapeutiques | 94 |

| | |
|---|-----|
| 1. Visite pré-anesthésique | 94 |
| 2. Techniques chirurgicales | 95 |
| 3. Période postopératoire | 97 |
| C. Le suivi | 97 |
| III. Appréciation de nos résultats | 98 |
| 1. Résultat global enregistré | 99 |
| 2. Résultat selon l'âge d'intervention | 100 |
| 3. La prise en charge des séquelles | 100 |
| IV. Iconographie | 102 |
| DISCUSSION | 111 |
| I. Epidémiologie | 112 |
| A. La fréquence des fentes labiales bilatérales | 113 |
| B. Période de diagnostic | 114 |
| C. L'âge : d'intervention dans différentes séries..... | 117 |
| C. le sexe | 121 |
| II. Les facteurs étiologiques ou prédisposant..... | 123 |
| A. La consanguinité..... | 123 |
| B. L'âge des parents | 124 |
| C. Associée ou non à la fente palatine | 125 |
| D. La parité | 126 |
| E. Répartition des fentes labiales selon le rang familial | 127 |
| III. Autres facteurs de risques | 127 |
| A. Facteurs génétiques | 127 |
| B. Facteurs externes ou environnementaux | 128 |
| IV. Données Cliniques et para-clinique : recherche d'autres malformations | 129 |

| | |
|---|-----|
| V. Malformations associées | 130 |
| VI. Les Particularités anesthésiques: des enfants porteurs d'une fente labiale bilatérale | 132 |
| VII. Traitement..... | 134 |
| A. Le calendrier thérapeutique | 134 |
| B. Prise en charge alimentaire..... | 136 |
| C. Les suites postopératoires..... | 137 |
| D. Répartition des malades selon la durée de séjour post opératoire . | 138 |
| E. prise en charge chirurgicales des séquelles..... | 140 |
| F. Prise en charge préopératoire de la fente palatine associée | 141 |
| G. Résultats | 144 |
| H. Le suivi multidisciplinaire..... | 147 |
| Recommandations | 148 |
| Conclusion | 149 |
| Résumé | 152 |
| Bibliographie..... | 158 |

LISTE DES ABREVIATIONS

| | |
|--------------|--|
| AD | : autosomique dominant |
| ALR | : Anesthésie locorégionale |
| AR | : autosomique récessif |
| ATCD | : Antécédent |
| B | : bilatéral(e) |
| Bilat | : bilatéral(e) |
| CH | : centre hospitalier |
| CHME | : Centre Hospitalier Mère Enfant |
| CHU | : Centre Hospitalier Universitaire |
| CIV | : communication inter-ventriculaire |
| CMV | : Cytomégalovirus |
| ECP | : Ectrodactyly, cleft palate |
| EEC | : Ectrodactyly, ectodermal dysplasia, cleft lip and palate |
| Excél | excellent |
| F | : féminin |
| FL | : Fente labiale |
| FL et / ou P | : Fente labiale et /ou palatine |
| FLAP | : Fente labio-alvéolo-palatine |
| FLAPB | : Fente labio-alvéolo-palatine bilatérale |
| FLB | : fente labiale bilatérale |
| FLP | : Fente labio-palatine |
| FP | : Fente palatine |
| G1 | : groupe 1 |
| G2 | : groupe 2 |

| | |
|------|---|
| IMG | : interruption médicale de la grossesse |
| J | : jour |
| M | : masculin |
| Mauv | : mauvais |
| NSE | : niveau socio-économique |
| OMS | : organisation mondiale de la santé |
| OR | : Odds Ratio |
| PDS | : Pertes de substance |
| PDV | : Perdue de vue |
| PR | : prévalence |
| RDC | : république démocratique du Congo |
| SA | : Semaine d'aménorrhée |
| SCHP | : Service de chirurgie pédiatrique |
| SNC | : Système nerveux central |

INTRODUCTION

Les fentes labiales bilatérales constituent la forme la plus grave et la plus complexe des divisions labio-maxillo-palatines congénitales. Elles représentent environ 1/4 de toutes les dysmorphoses labiopalatines qui affectent 1/700 à 1/1000 naissances toutes populations confondues. Des variations selon l'ethnie, l'origine géographique, le statut socio-économique des parents, et selon le sexe de l'embryon sont rapportées.

Longtemps attribuées à des phénomènes magiques ou maléfiques, dans les sociétés ancestrales, les fentes labiales bilatérales font partie des embryopathies apparaissant dès la période fœtale à partir du deuxième mois de la grossesse. Elles sont souvent associées à des malformations sévères ou à des anomalies chromosomiques qui conditionnent le pronostic.

Elles sont la conséquence d'un défaut ou une insuffisance de fusion complète ou incomplète, de façon bilatérale des bourgeons constitutifs du massif supérieur.

L'apport de l'échographie anténatale a permis un diagnostic précoce de plus en plus précis permettant par la consultation prénatale de dédramatiser la situation et d'informer les parents sur la nature exacte de la malformation, les possibilités thérapeutiques et de détecter les malformations associées.

Les étiologies sont multifactorielles et les fentes labiopalatines sont différentes d'un sujet à l'autre, traitées avec des protocoles éminemment variables selon les équipes, conduisent inévitablement à des séquelles fonctionnelles esthétiques et psychologiques de grande fréquence concernant toutes les fonctions orofaciales.

-La prise en charge doit être multidisciplinaire, le traitement comme la prévention des séquelles passe par une bonne connaissance de la chirurgie primaire et une approche globale du patient et de sa famille qui peut se poursuivre jusqu'à la fin de croissance : 15 à 20 ans.

-Nous allons rapporter une étude descriptive rétrospective de 19 cas de fentes labiales bilatérales colligés au sein du service de chirurgie-pédiatrique du CHU-HASSANII de FES sur une période de 8 ans : allant du 01 janvier 2004 au 31 décembre 2011.

RAPPELS

EMBRYOLOGIQUES

La diversité des fentes labiales bilatérales est très grande, le pronostic dépend de la gravité du syndrome malformatif initial. Ces fentes se différencient par :

- L'ampleur du tissu labio-columellaire,
- Le volume et la trophicité du prémaxillaire, proportionnels à sa richesse en matériel dentaire,
- La protrusion du prémaxillaire,
- L'appartenance à un syndrome malformatif, source de dysplasie tissulaire.[1]

La fente labiale bilatérale constitue à l'instar des autres fentes faciales, des anomalies précoces du développement céphalique.

Cette morphogenèse dépend :

- des propriétés développementales qualitatives et quantitatives des cellules des crêtes neurales,
- de leur rôle dans l'embryogenèse précoce des bourgeons faciaux et des structures cervico-thoraciques antérieures,
- et de l'importance des phénomènes de mort cellulaire embryonnaire dans la morphogenèse de tissus et structures de l'embryon.

I. Bourgeons faciaux [2] :

Le stomodéum ou bouche primitive de l'embryon est limité à la fin du premier mois de développement par cinq bourgeons.

A-Le bourgeon frontal :

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

B-Les deux bourgeons maxillaires supérieurs :

Ils limitent latéralement le stomodéum.

C-Les deux bourgeons mandibulaires:

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

II. Le fusionnement des différents bourgeons :

Crêtes neurales- mort cellulaire- bourgeonnement de la face.

A- Les crêtes neurales céphaliques :

Les crêtes neurales sont des groupements cellulaires transitoires qui se séparent de la gouttière neurale avant la fermeture de cette dernière en un tube, vers la fin du 1^{er} mois embryonnaire. Au niveau céphalique, leur comportement

biologique a été analysé par N. Le Douarin. Il est caractérisé par leurs territoires d'origine, leur mode de migration, leur rôle dans le déterminisme volumétrique des bourgeons faciaux et cervicaux, et les divers phénotypes cellulaires exprimés sur leur site de migration au sein des bourgeons.

Les cellules des crêtes neurales céphaliques sont territorialisées.

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

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

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

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

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

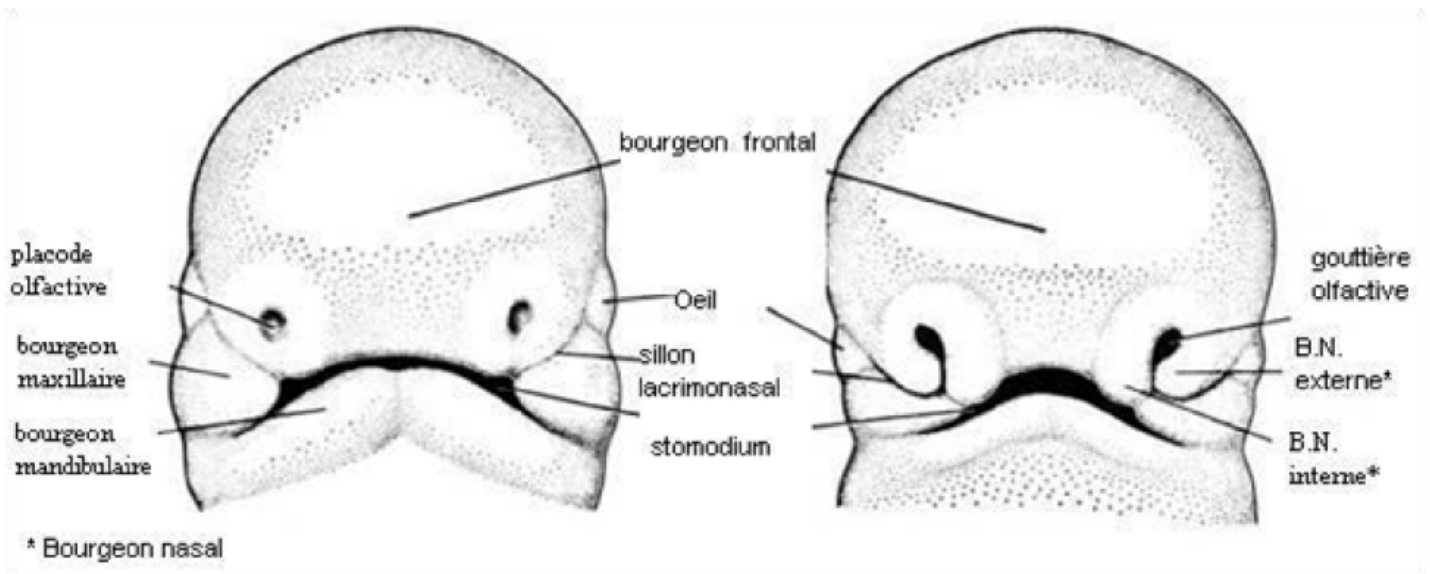


Figure1 :5-6^{ème} semaines: formation des bourgeons de la face [2,3]

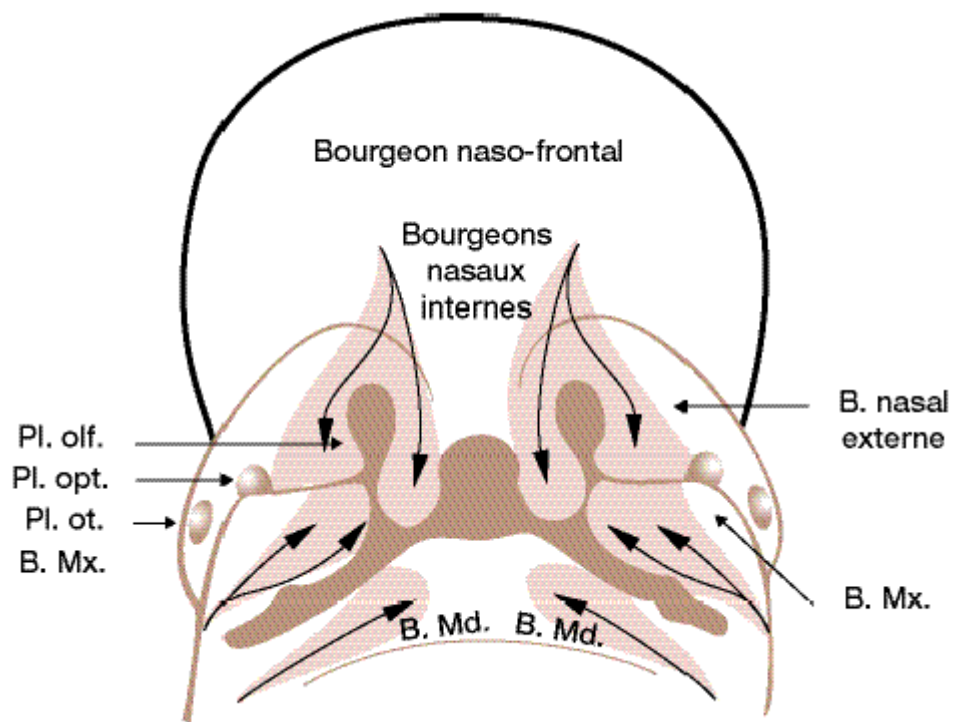


Figure2 la face embryonnaire vers le 42^{ème} jour [4]

B. La mort cellulaire embryonnaire [5] :

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

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

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

Green et Pratt ont démontré le rôle des enzymes lysosomiales des bordures ectodermiques des procès palatins, dans le phénomène de mort cellulaire chez le rat. Ces auteurs ont provoqué des fentes palatines "in vitro" par blocage enzymatique de ce phénomène. La topographie de la fente permet d'identifier le bourgeon responsable. Malgré la présence de la fente, la différenciation tissulaire faciale se poursuit en temps : Os, cartilages, derme, dents, et muscles se différencient normalement.

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

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

C. La fusion des bourgeons faciaux : [2 ,3]

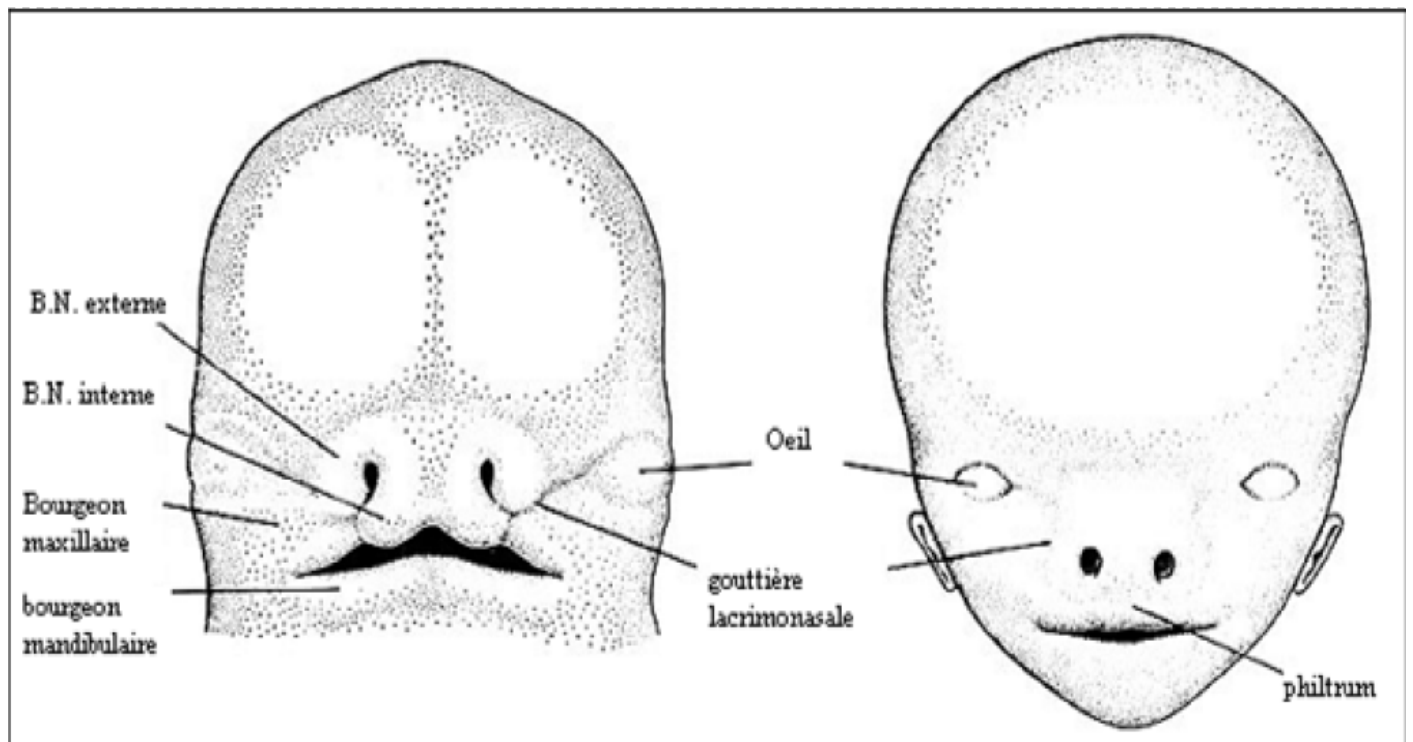


Figure3 :7-10^{ème} semaines : fusion des bourgeons nasaux internes et nasaux externes [2 ,3]

Au cours de la 6^{ème} semaine, les bourgeons maxillaires viennent au contact des bourgeons nasaux internes et externes, puis vont fusionner (figure 3). Les bourgeons sont constitués de mésenchyme entouré d'ectoderme. Ce processus de fusion requiert au moins que soient assurées trois conditions biologiques :

- Un développement volumétrique suffisant des bourgeons.
- La compétence de l'ectoderme de recouvrement des bourgeons pour la mort cellulaire assurant leur accolement.

- Des propriétés physico-chimiques du liquide amniotique concernant la température, la composition biochimique, la tensioactivité.

Les contacts fusionnels entre les bourgeons vont constituer un mur épithélial.

Celui-ci va disparaître par la mort cellulaire et permettre la constitution d'un massif cellulaire mésenchymateux, le palais primaire. Le défaut de fusion, qu'elle qu'en soit la cause, va entraîner une fente labiale ou labio-alvéolaire, ou fente du palais primaire.

Au cours de la 7^{ème} semaine, les bourgeons maxillaires continuent leur développement et donnent en arrière le palais secondaire (figure3) avec fusion progressive d'avant en arrière des procès palatins. La fusion suppose là encore un phénomène de mort cellulaire de l'ectoderme de recouvrement des berges palatines, mais également la descente de la langue dans la cavité buccale. Le défaut de fusion qu'elle qu'en soit la cause va créer une fente vélo-palatine ou fente du palais secondaire.

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

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

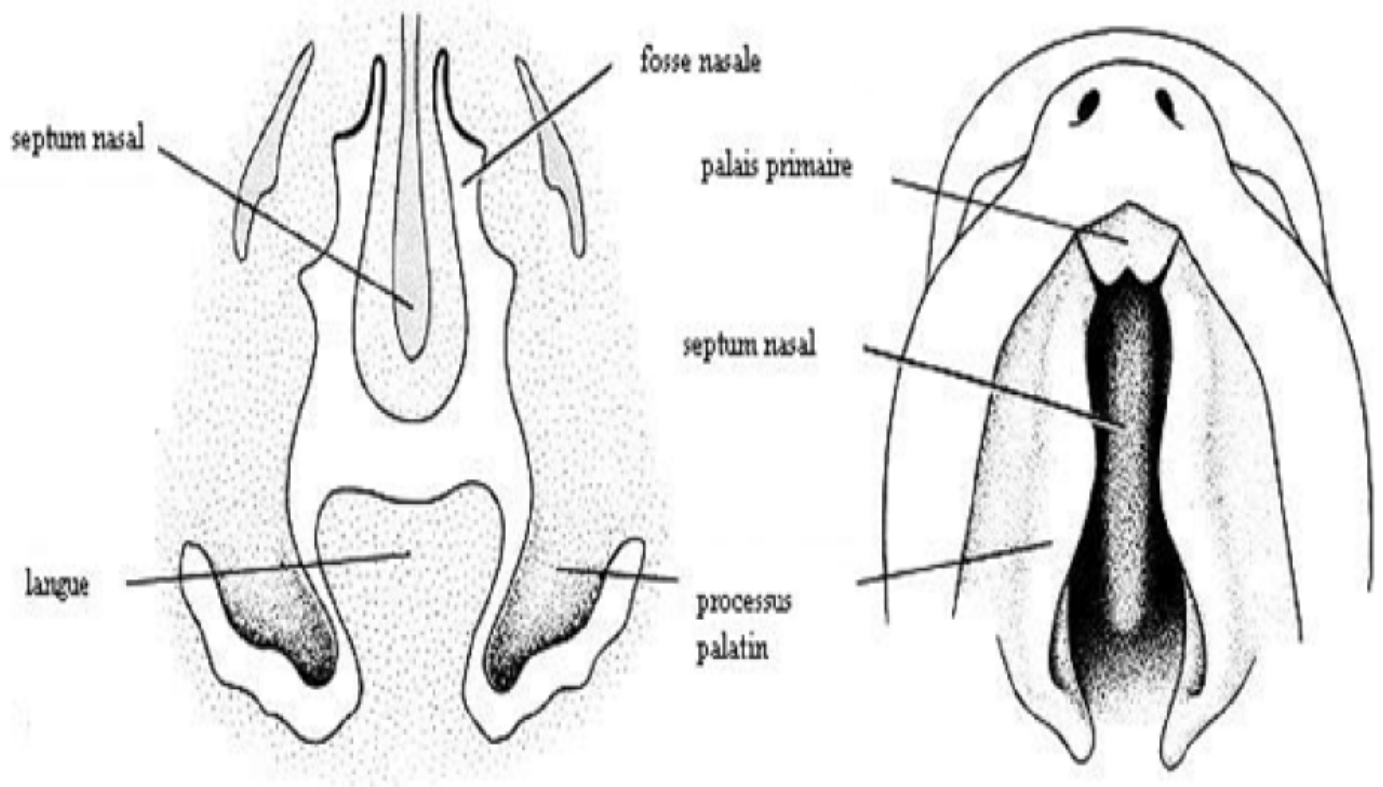


Figure 4: 7^{ème} semaine : Après formation du palais primaire, formation du palais secondaire [2,3]

RAPPEL ANATOMIQUE DE LA FACE

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

I. Anatomie de la région labiale: [2,6]

Il s'agit essentiellement de Formes cliniques :

- Fente labiale bilatérale simple : la continuité de l'arcade alvéolaire est respectée,
- Fente labiale bilatérale totale : celle-ci intéresse l'arcade alvéolaire et le palais antérieur,
- Une division palatine totale accompagne plus souvent la fente labiale totale, réalisant ainsi la fente labio-narinaire et palatine.

II. Anatomie de la région labiale[2,6]

Dans ce chapitre nous nous intéressons essentiellement à la lèvre supérieure.

A. Une lèvre normale: (figure 5)

La lèvre normale est caractérisée par sa morphologie, sa mobilité, et sa fonction.

La lèvre et la bouche représentent un organe de relation essentiel à l'individu. IL s'agit d'un organe de relation avec autrui par les sons et la communication orale, un organe de séduction, d'attirance par le sourire, un organe sensuel et premier contact avec l'autre. Elle représente aussi l'un des éléments essentiels de la

relation avec soi-même. C'est la porte de l'orifice buccal, la voie normale d'alimentation de tout individu, et participe à toutes les fonctions de l'oralité.

Elle présente à décrire trois plans, un plan superficiel de recouvrement, un plan musculaire, un plan postérieur ou interne représentant la face profonde ou muqueuse de la lèvre ; tous ces éléments reposent sur un squelette ostéo-cartilagineux.

1) Le plan superficiel :

Ses dimensions sont variables selon les sujets, il comporte:

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

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

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

2) Le plan musculaire (figures : 6, 7, 8,9)

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

- Le demi-orbiculaire supérieur ou faisceau principal tendu d'une commissure à l'autre et constitué de fibres musculaires parallèles réalisant le bord libre de la lèvre. Il constitue toute l'épaisseur de la lèvre rouge, son bord supérieur déborde légèrement au-dessus du bord cutanéomuqueux, il est surmonté de l'artère coronaire.
- Le faisceau incisif supérieur, tendu de la commissure aux crêtes philtrales.
- Le faisceau accessoire ou naso-labial tendu des commissures à la base de la columelle.
- Le muscle orbiculaire intrinsèque reçoit les terminaisons des muscles dits extrinsèques : releveur de la lèvre supérieure, releveur superficiel du nez et de la lèvre, zygomatique, buccinateur. Ces muscles viennent se terminer sur l'orbiculaire et la peau de la lèvre.

Ces qualités prennent toute leur valeur non seulement dans, la mimique mais aussi dans la parole, en particulier dans l'énoncé des phonèmes labiaux.

3) La face muqueuse :

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

4) Vascularisation, innervation et drainage lymphatique (figure : 9)

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

- Le système veineux, chemine au-dessous de la peau, formant un réseau richement anastomosé et indépendant des artères. Ces veines aboutissent aux veines faciales et sous mentales.
- Le drainage lymphatique se fait vers les ganglions sous-maxillaires et sus-hyoidiens.
- L'innervation motrice est assurée par les rameaux du nerf facial (VII) alors que l'innervation sensitive et sécrétoire est assurée par des rameaux du nerf trijumeau(V).

B. La lèvre supérieure :

La lèvre supérieure repose sur un squelette osseux. L'arc maxillaire est formé, dans sa partie médiane, par la réunion des deux os maxillaires supérieurs. Il est essentiel, dans la chirurgie des fentes labiales, de reconstituer un arc maxillaire valable, de relief normal. En effet, l'articulé dentaire est l'élément essentiel d'un bon résultat tant sur la mastication que sur la statique finale de la lèvre. Cependant le moindre défaut des arcades dentaires derrière les lèvres réalise une plus ou moins grande anomalie de l'occlusion labiale.

Le squelette de l'étage moyen de la face, dans sa partie antérieure, est constitué par :

- Les deux os maxillaires supérieurs. Ils se rejoignent à la partie médiane dans leur portion inférieure, pour former la crête nasale, ou l'épine nasale antérieure, donnant à la cloison cartilagineuse des fosses nasales.
- La branche montante du maxillaire supérieure forme avec les os propres du nez la partie latérale et haute du sinus piriforme.

- Branche montante du maxillaire supérieur, os propres du nez et épine nasale du frontal forment le squelette osseux de la base du nez dans sa partie supérieure.
- Le plan endonasal est fortement adhérent au squelette nasal. Au contraire, les téguments superficiels sont séparés de celui-ci par une couche de tissus cellulaire mince, mais très lâche, qui permet une mobilisation des téguments sur le squelette.



Figure 5 : vue de face d'une maquette montrant la topographie labiale.

1 : crêtes philtrales. 2 : arc de Cupidon. 3 : jonction cutanéomuqueuse. 4 : Muscle orbiculaire de la bouche. 5 : Muscle risorius. 6 : Muscle élévateur de la lèvre supérieure. 7 : Muscle élévateur de la lèvre supérieure et de l'aile du Nez. 8 : philtrum nasal. 9 : Muscle transverse du nez.

Laboratoire d'anatomie (faculté de médecine et de pharmacie de Fès)



Figure 6 : Anatomie musculaire. Vue latérale droite d'une maquette montrant le système musculaire superficiel de la tête et du cou. 1 : Muscle orbiculaire de la bouche. 2 : Muscle élévateur de la lèvre supérieure et de l'aile du Nez . 3 : Muscle risorius . 4 : muscle grand Zygomatique. 5 : muscle petit zygomatique. 6 : muscle élévateur de la lèvre supérieure.

Laboratoire d'anatomie (faculté de médecine et de pharmacie de Fès)



Figure7

Laboratoire d'anatomie (faculté de médecine et de pharmacie de Fès)

Figure7 : Vue antérieur de face montrant les plans de dissection des muscles du nez et de la lèvre supérieure (Labo d'anatomie, faculté de médecine et de pharmacie de Fès): 1 arc de Cupidon, 2 : incision naso-labiale, 3 : crêtes philtrales, 4 : philtrum nasal, 5 : incision nasogénienne, 6 : incision medio-nasale.



Figure 8

Laboratoire d'anatomie (faculté de médecine et de pharmacie de Fès)

Figure8 : Anatomie musculaire. Vue antérieure du système musculo-aponévrotique superficiel la peau disséquée(Labo d'anatomie, faculté de médecine et de pharmacie de Fès): 1 arc de Cupidon, 2 : muscle orbiculaire de la bouche ,3 : crête philtrale,4 :muscle abaisseur du septum nasal,5 :muscle alaire du nez,6 : muscle transverse du nez,7 :muscle élévateur de la lèvre supérieure et de l'aile du nez, 8 :muscle élévateur de la lèvre supérieure ,9 :muscle petit zygomatique, 10 :muscle grand Zygomatique,11 : boule graisseuse.

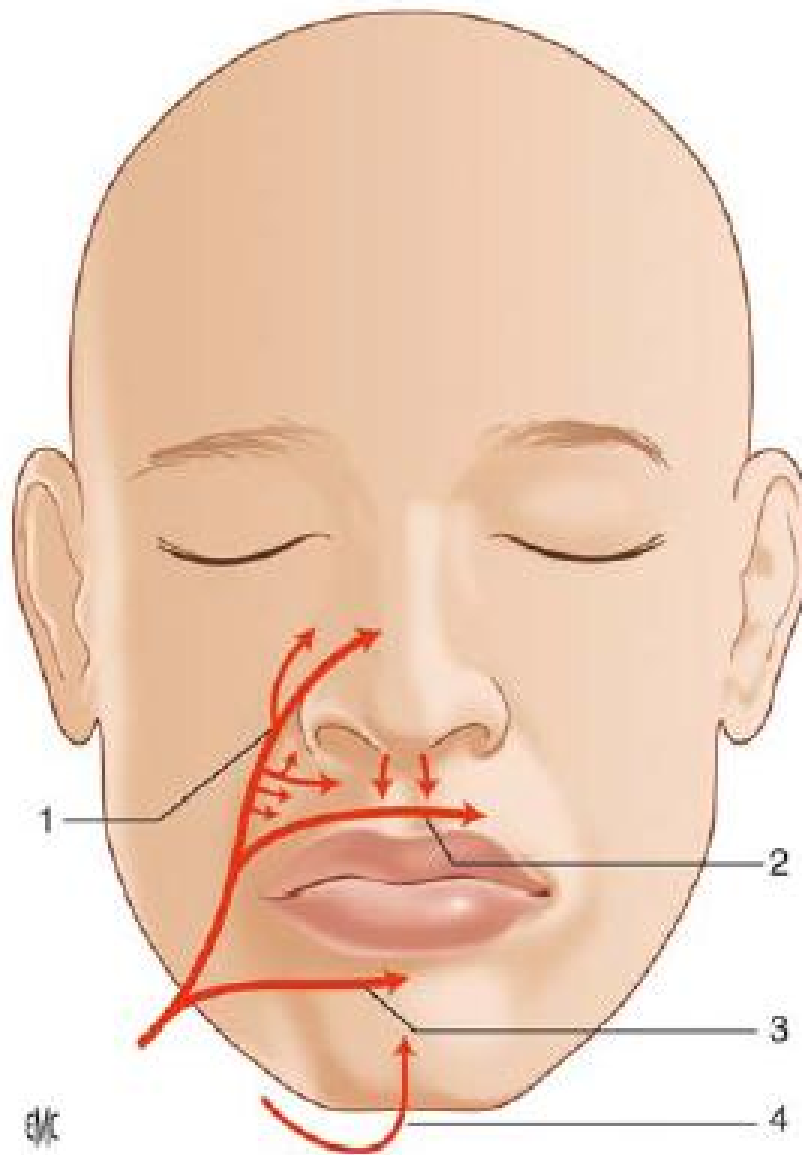


Figure 9 : vascularisation artérielle. 1. artère faciale. 2. Coronaire supérieure.
3. coronaire inférieure. 4. artère sous mentale. [7]

C.Le squelette ostéo-cartilagineux du nez:

Le squelette ostéo-cartilagineux du nez présente à décrire trois portions de haut en bas:

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

1. Le squelette osseux: (figure10, 11,12)

Formé de :

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

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

2. Le squelette cartilagineux :

Est constitué par :

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

a. Le cartilage de la cloison (figure13),

De forme quadrangulaire, le cartilage de la cloison participe, au sommet de la pyramide nasale par son extrémité toute antérieure ; son bord antéro-supérieur constitue celui de la lame perpendiculaire de l'éthmoïde ; il forme la partie moyenne de l'arête nasale.

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

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

b. Les cartilages latéraux-supérieurs

Appelés également cartilages triangulaires, forment la partie moyenne du squelette latéral de la pyramide nasale.

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

c. Les cartilages alaires :

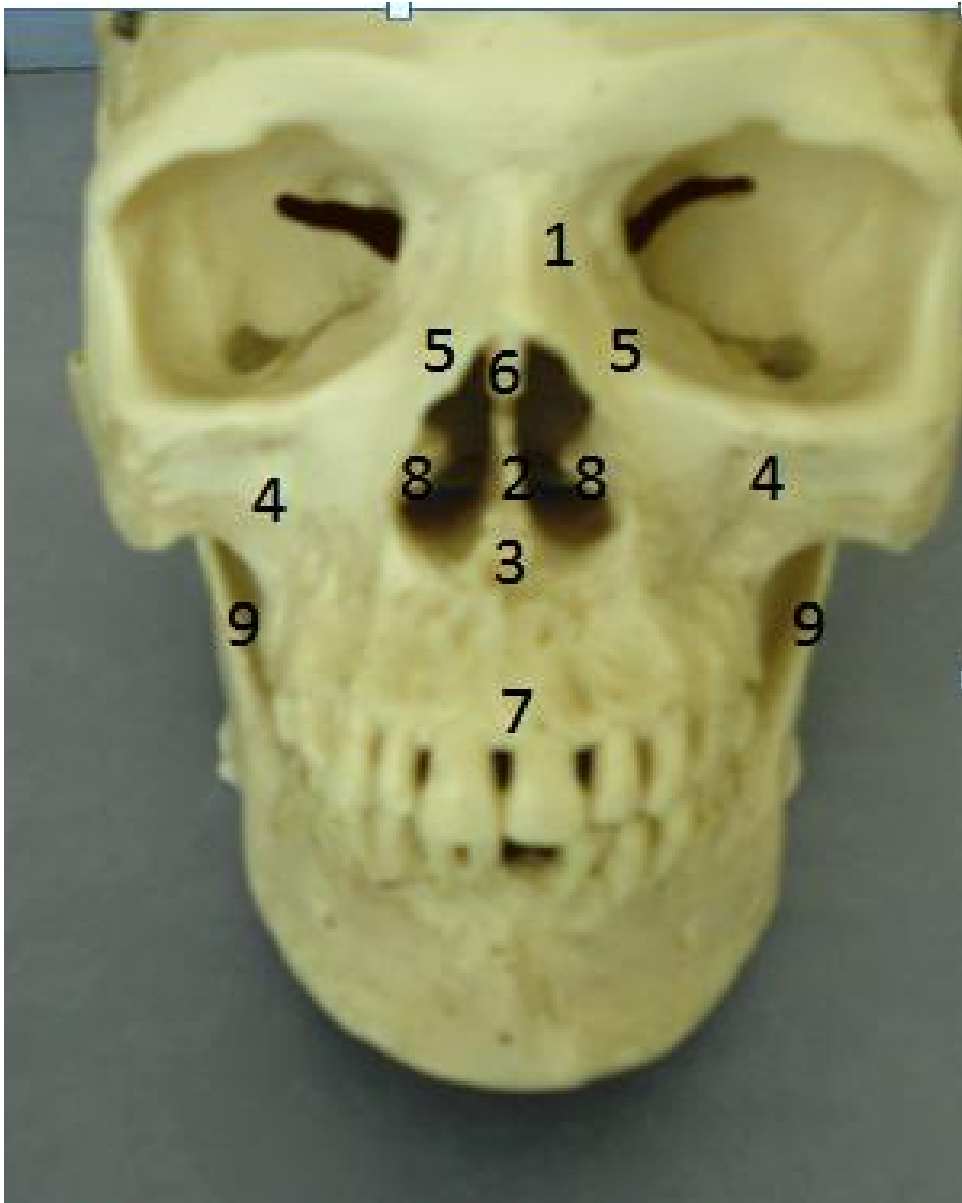


Figure 10 : vue de face montrant le massif facial et le squelette nasal.

1 : os nasal ; 2 : vomer ; 3 : épine nasale antérieure ; 4 : foramen infraorbitaire ;
5 : processus frontal du maxillaire ; 6 : lame perpendiculaire ; 7 : processus
alvéolaire ; 8 : cornet inférieur ; 9 : branche montante de la mandibule.

Laboratoire d'anatomie (faculté de médecine et de pharmacie de Fès)

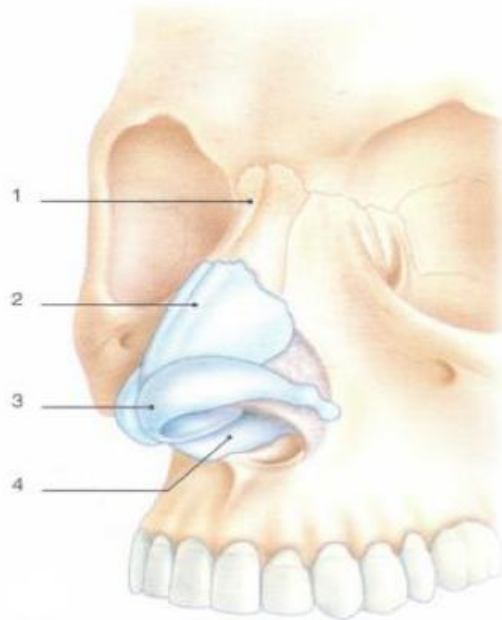


Figure 11 : vu de profil montant : squelette et cartilage du nez [2,8]

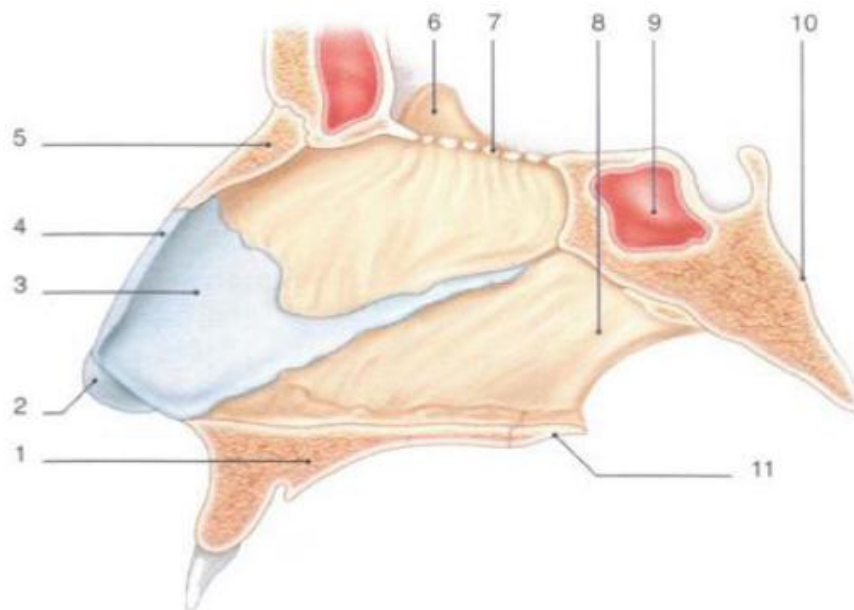


Figure12: coupe transversale passant par le squelette de la cloison et des fosses nasales :

- 1- processus palatin de l'os maxillaire, 4- cartilage supérieur, 8-vomer,
- 2- cartilage inférieur, 5- os nasal, 9-sinus sphénoïdal,
- 3- cartilage septal, 6- crista galli, 10-clivus,
- 7-lame criblée, 11-os palatin. [2,8]

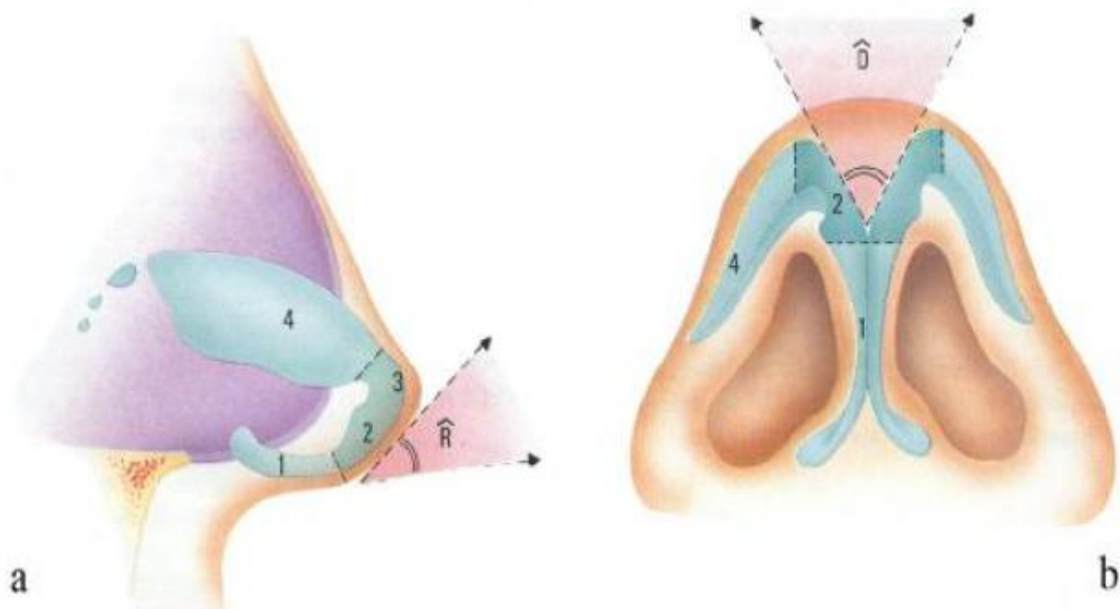


Figure13 : coupe schématique montrant les cartilages alaires :

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

Les cartilages alaires forment le squelette de la sous-cloison de la pointe du nez et latéralement, des ailes du nez.

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

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

III. Caractéristiques morphologiques de la lèvre pathologique :

La région labiale est d'une anatomie et fonction autonome imposant une réparation fine tenant compte des acquis de l'anatomie.

Le retentissement d'une fente labiale bilatérale sur l'organisation faciale au cours de la vie fœtale conduit à des déformations anatomiques caractéristiques, leur étude devient indispensable.

Nous débutons l'étude anatomique d'abord par celle de la musculature, car dans la fente labio-palatine, c'est le muscle qui doit être le premier souci du thérapeute : les muscles dont leur dislocation perturbe la fonction et nécessite une dissection minutieuse et reposition exacte, conditions nécessaires d'une cicatrisation sans raideur et d'une rééducation efficace. [2 ,10]

A. Les muscles dans la fente labio-palatine bilatérale: [2 ,11]

Il existe une hypoplasie régionale, caractère commun à toute malformation, qu'il importe de ne pas méconnaître.

Ainsi nous retrouvons, dans la forme bilatérale : une traction exagérée des deux moitiés de l'orbiculaire sur les pieds des ailes nasales va élargir le seuil nasal, mais il n'y aura pas de déviation de la columelle ou de la cloison, par conséquent pas de scoliose nasale.

Cependant, la partie centrale de la lèvre ou prolabium va être dépourvue de fibres musculaires et l'absence de sollicitation dynamique à ce niveau sera à l'origine d'une atrophie cutanée et muqueuse de prolabium ainsi que de la columelle : la difficulté résidera dans ce cas quand l'introduire des fibres musculaires dans le prolabium sans raideur cicatricielle, ni ankylose vestibulaire.

B. Anatomie et évolution du squelette facial dans la fente labio-palatine bilatérale:[2 ,10]

Il s'agit au départ d'une simple fissure osseuse sans déformation. Les déformations osseuses que l'on trouve à la naissance et qui vont s'aggraver rapidement au cours des premiers mois de la vie ont deux causes principales :

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

1- Analyse morphologique de la malformation labiale :

Dans ce chapitre nous nous limiterons à étudier :

- les fentes labiales bilatérales simples
- les fentes labiales bilatérales totales, avec ou sans fente palatine.

a)Fente labiale bilatérale simple :

Présente les anomalies ostéo-dentaires se retrouvant de chaque côté. Il n'y a pas de fente osseuse ou tout au plus une fente virtuelle. La continuité de l'arcade alvéolaire laisse toute liberté pour la reconstitution de la lèvre fendue.

Les deux narines sont étalées avec la pointe du nez élargie et aplatie.

b. Fente labiale bilatérale totale sans division palatine :

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

c. Fentes labiales bilatérales totales avec division palatine :

Réalise le classique « gueule de loup » dans sa forme totale.

-le segment externe de la lèvre reste identique à celui d'une fente unilatérale.

-le segment médian ou lambellule est appendu à la pointe du nez, projeté en avant par une columelle courte et insuffisante. On ne retrouve pratiquement pas de

fibre musculaire dans la lambellule. La muqueuse est réduite à une discrète lèvre rouge, sans muqueuse vestibulaire, ni crête cutanée, encore moins, un arc de Cupidon nettement dessiné.

2- Evolution des déformations: [2,10]

Le fœtus ne présente souvent qu'un orbiculaire interne, les fibres de Klein ainsi que le buccinateur, associés à une hypersensibilité cutanée labiale ; ces grosses lèvres viscérales ont un gros tubercule supérieur, pour la tétée du mamelon ou la succion de la tétine. Ainsi on constate chez le nouveau-né, que la gestuelle labiale de l'expression est mimétique et permet le développement de l'expression faciale par activité des muscles externes sur l'orbiculaire externe ; et on peut déduire que la succion est un acte violent et inné.

En effet, l'enfant porte très facilement sa main à la bouche traduisant le stade oral qui peut persister longtemps. Puis il développe les activités de phonation, continuant souvent longtemps à sucer le biberon ou son pouce. Ensuite l'adolescence où la succion devient beaucoup moins importante, laissant se développer les fonctions masticatrice, phonatoire, et la déglutition. [12]

CLASSIFICATION

La classification d'un défaut congénital a deux buts principaux: clinique et scientifique afin de bénéficier de bases de données standardisées utiles à la recherche clinique.

L'enregistrement des données et leur schématisation doivent intervenir avant toute chirurgie et être simples et claires afin d'être utilisés par n'importe quel membre de l'équipe. Cette classification participe à l'évaluation objective de l'influence à long terme du type de fente et du traitement sur la croissance faciale.

[2, 12]

I. Classification de Veau : [12]

Elle décrit de façon schématique les désordres anatomiques engendrés par les fentes faciales, sans prendre en compte les fentes purement labio-alvéolaires.

Division du voile et de la voûte palatine associée à une fente labio-alvéolaire bilatérale totale. Figure (14)

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.

II. Classification internationale : classification de Kernahan et Stark [2,12]

Établie par la confédération internationale de chirurgie plastique adoptée depuis 1967 n'est plus utilisée actuellement. [2,12]

Nous nous limitons dans ce volet de ne parler que de la fente labiale bilatérale.

1. Fente intéressant le palais primaire

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

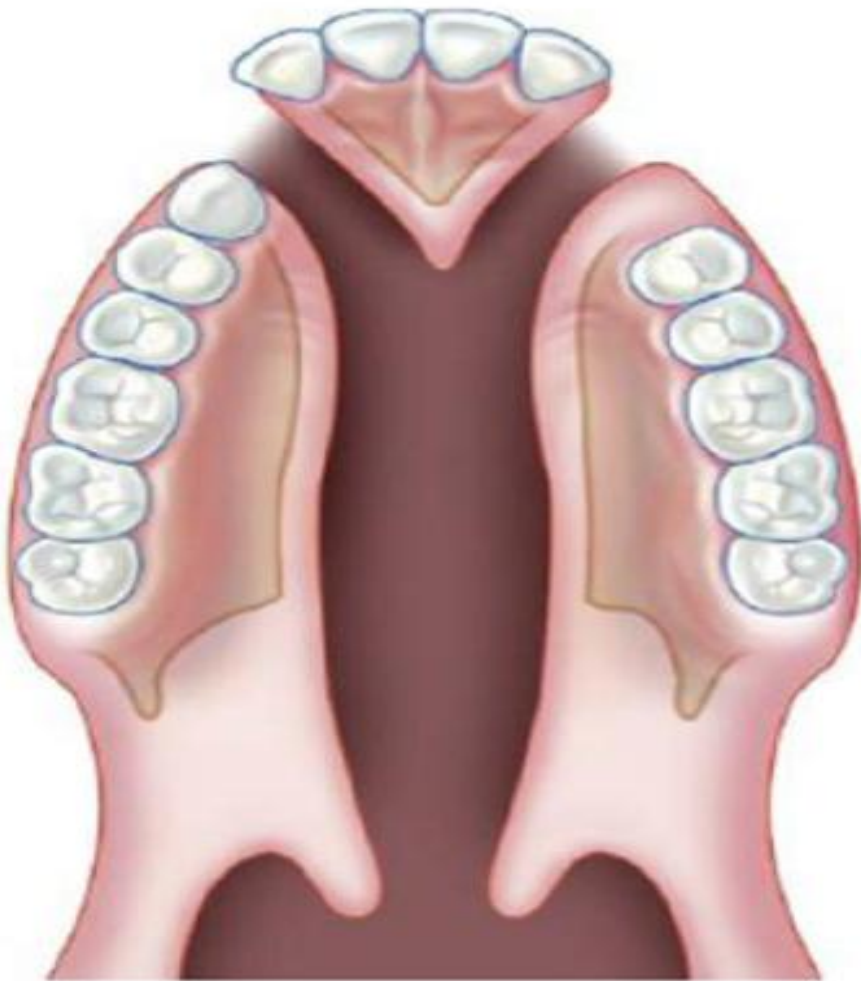


Figure 14 : Fente labio-alvéolo-palatine bilatérale totale d'après Veau [2,12]

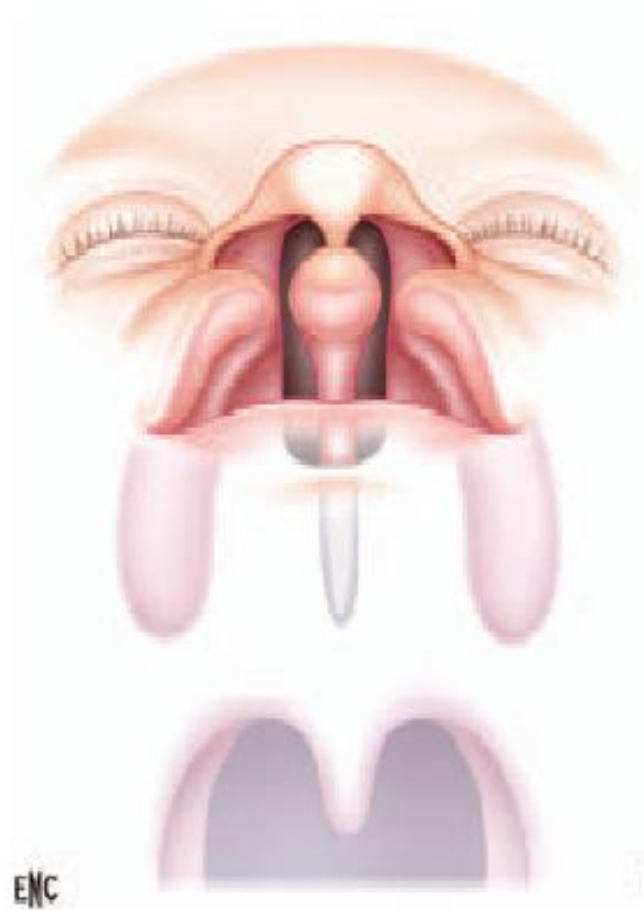


Figure 15 : Fente bilatérale complète du palais primaire [12]

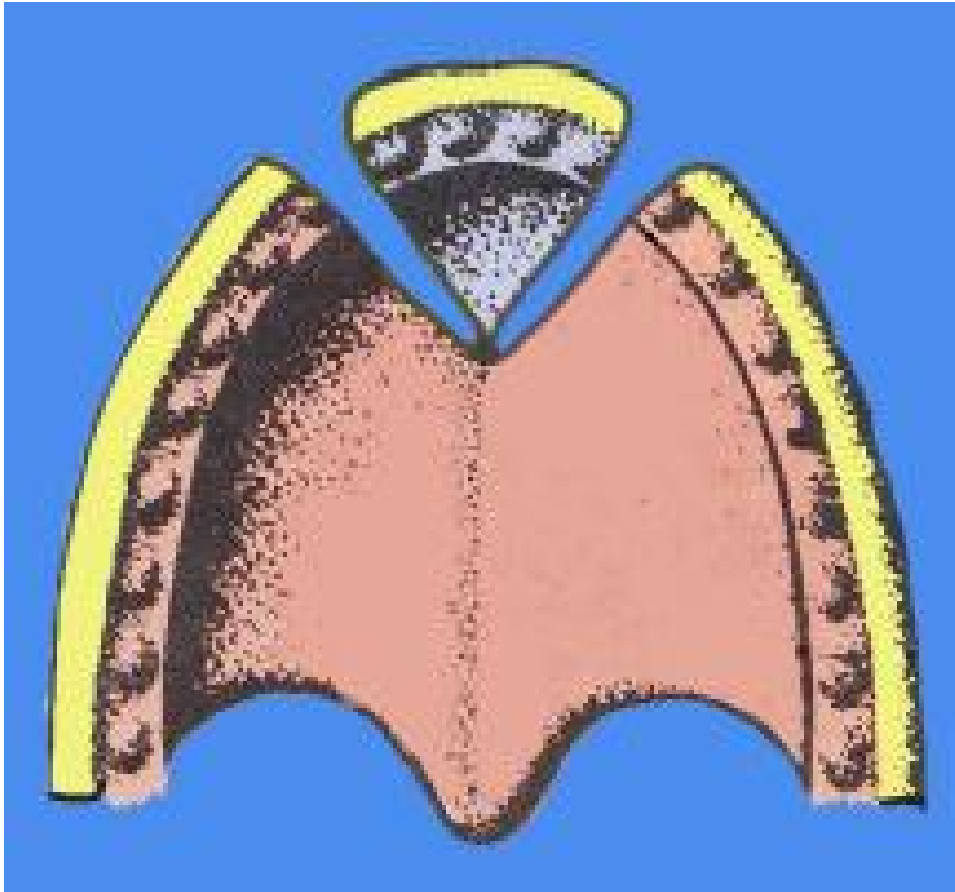


Figure 16 : Fente bilatérale du palais primaire [13]

2. Association palais primaire et palais secondaire :

La figure (18) illustre une fente bilatérale complète du palais primaire et secondaire.

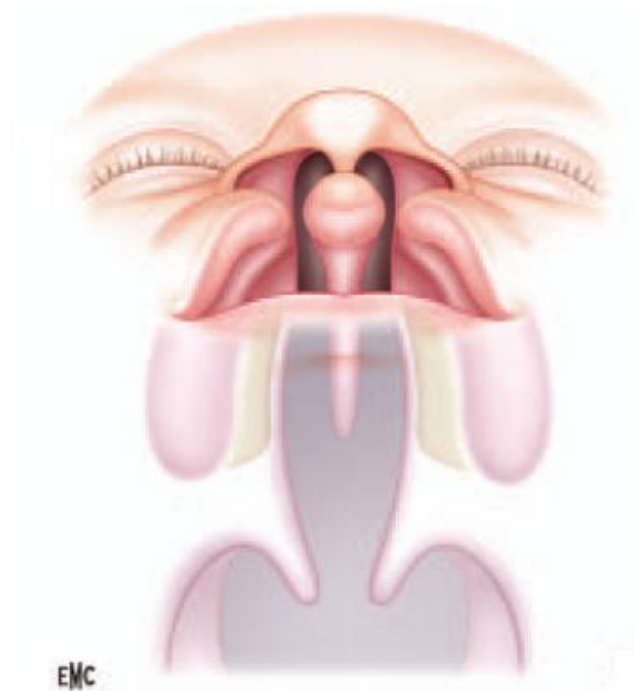


Figure17 Fente labio-alvéolo-palatine totale bilatérale : Association palais primaire et secondaire d'après Kernahan, Stark et Harkins.In. [12]

III. La classification moderne : [2,12]

La classification de KERNAHAN et STARK n'est plus en vigueur, elle est abandonnée, au profit de la classification moderne qui distingue les formes bénignes et les formes malignes.

a. Les formes bénignes

La forme bénigne des fentes labiales bilatérales elles intéressent la lèvre et le rebord alvéolaire en avant du trou palatin antérieur. Quand le rebord alvéolaire est intact, on parle de fente labiale bilatérale simple.

b. Les formes malignes :(figure 18)

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 luvette jusqu'à la fente du maxillaire ou du palais osseux.

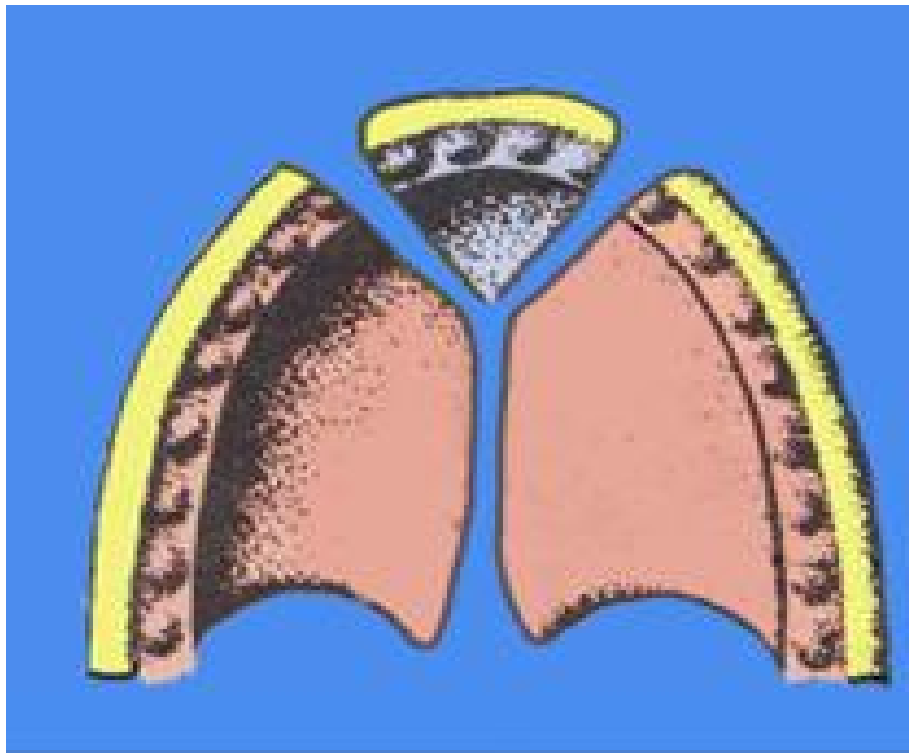


Figure 18 : Fente totale bilatérale (palais primaire et secondaire) [13]

FORMES SYNDROMIQUES
DES FENTES LABIALES
BILATERALES

I. Epidémiologie

Les fentes labiopalatines font partie des malformations dites communes. La prévalence moyenne établie sur plusieurs années à partir de registres régionaux ou nationaux Français et internationaux est la plus significative. Elle est estimée à :

-2fois plus fréquente chez les Asiatiques 1/300 naissances et 2 fois moins chez les noirs : 1/2500 naissances.

-1/ 350 chez les Philippins

-1,05/1000 cas au Californie

-1,9/1000 naissances dans l'est de la France ;

-1 ,4 à 1,5/1000 naissances au Danemark ;

-Et 1 sur 500 à 1 sur 700 naissances vivantes en Europe ; selon un rapport de l'organisation mondiale de la santé(OMS) publié en 1998.

Le taux de masculinité est significativement plus élevé lorsque la fente labiale est bilatérale, elle associe 85 à 90% une fente Palatine. [14]

II. Etiopathogénie :

Les causes des poly-malformations sont multifactorielles. On distingue:

A-Les causes intrinsèques :

Dites constitutionnelles ou endozygotiques. Elles regroupent les poly-malformations d'origine génique et celles d'origine chromosomique. Une fente labio-palatine est associée à une anomalie chromosomique dans 10% des cas. Elle est présente chez 60% des fœtus porteurs d'une trisomie 13 et chez 40% de ceux porteurs d'une trisomie de 18. [2,15]

B- Les causes extrinsèques :

Lorsqu'un incident survient au cours de l'embryogénèse, il peut selon sa gravité, entraîner un avortement précoce, des « malformations » gravissimes létales ou enfin donner lieu à des malformations congénitales. Les causes extrinsèques sont multiples: infections (virales, bactériennes, parasitaires), agents physiques, agents chimiques (thalidomide, médicamenteux, alcool, tabagisme etc.), facteurs mécaniques (adhérence amniotique), disruptions d'origine vasculaire ou ischémique, et facteurs maternels (métaboliques), ou encore des facteurs environnementaux [2,15]

III. Génétique :

Plusieurs gènes furent incriminés dans la genèse des fentes labiales : certains joueraient un rôle primaire, d'autres auraient un effet modificateur. Ainsi l'identification des sujets à risque d'avoir un enfant atteint à la fois sur des caractéristiques phénotypiques et génotypiques, permettrait de mieux détecter les facteurs environnementaux et constituerait le premier pas vers la prévention.

A. Les facteurs génétiques: [2,14]

1. Les modèles génétiques :

a. Modèle mono-génique:

Plusieurs études familiales ont conclu à l'existence d'un gène majeur impliqué dans la transmission des fentes labiales ; cependant ces études ne permettent pas d'expliquer :

- le risque de récurrence pour les frères et sœurs au sein d'une même famille

- ni le risque de récurrence en passant d'une génération à l'autre
- ce modèle ne répond pas aux lois de transmission héréditaire. [2,14]

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

Cartera été l'un des premiers à appliquer aux FL et/ou P le modèle de l'hérédité polygénique ou multifactorielle à seuil. Cette théorie est fondamentalement basée sur la probabilité qu'un caractère soit le résultat de l'effet concerté de nombreux gènes. [2]

c. Les modèles mixtes :

Ils supposent que la susceptibilité à la malformation est multifactorielle : des composantes mono-génique, polygénique et environnementale seraient la résultante. [2,14]

d. Le modèle multiplicatif :

Ce modèle est très aléatoire car le nombre de loci susceptible d'être impliqués est variable allant de 2 à 4 dans la théorie oligo-génique ; jusqu'à une vingtaine dans la théorie multigénique. [2,16]

2. La localisation des gènes :

Localiser un gène peut être déterminant dans la compréhension des causes des FL et/ou P, deux grandes approches de génétique moléculaire sont envisageables :

- La première consiste à tenter de localiser les gènes responsables.
- La deuxième approche, appelée stratégie des gènes candidats, consiste à étudier ces gènes impliqués.

Parmi ces gènes on retient :

- Le gène TGFA (transforming growth factor A) a été le 1er impliqué dans le déterminisme des FL et/ou P.

- Le gène OFC1 jouerait un rôle primaire tandis que le gène OFC2, OFC3 et RARA auraient un rôle modificateur dans l'étiologie des FL et/ou P. [2,16]

B. Environnement :

Les facteurs environnementaux sont multiples en agissant simultanément, leur action est à la fois additive et interactive, qu'il est très difficile de les dissocier sur le plan analytique. [2,14]

Outre les facteurs génétiques et environnementaux, l'origine géographique, les causes infectieuses (rubéole, CMV et toxoplasmose) toxiques, médicamenteuses et nutritionnelles sont également incriminés dans la survenue des fentes faciales.

La consommation maternelle durant la grossesse : d'alcool, du tabac, anticonvulsivants ; d'anxiolytiques de psychotropes et des amphétamines est prouvée.

Saxen fut le 1er à montrer un risque de FL et/ou P multiplié par 3 chez les mères sous diazépam pendant le 1er trimestre de la grossesse.

Le statut épileptique de la mère est lui-même mis en cause indépendamment du traitement.

La supplémentation vitaminique des femmes pendant la grossesse réduirait significativement la survenue de fente labiale, chez les nouveau-nés ; tout comme cela a été observé pour les anomalies de fermeture du tube neural. [2, 14,18]

C. Les fentes syndromiques :

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

En effet la fente labiale bilatérale est en général constante dans un cadre syndromique. [2,15]

a- Epidémiologie :

Les fentes labiales et les fentes palatines, bien que distinctes l'une de l'autre ; ces deux entités sont fréquemment associées dans de nombreux syndromes poly-malformatifs, comme par exemple, le syndrome EEC (ectrodactyly, ectodermal dysplasia, cleftlip and palate), d'Appelt, de Bixler, de Juberg-Hayward, de Van der Woude, etc. Les fentes associées à un syndrome poly-malformatif représentent 30% des cas de fentes (figure 19). [2,15]

b- Classification :

Il existe un grand nombre de fentes faciales syndromiques. Elles s'inscrivent dans plusieurs maladies chromosomiques et dans près de 350 désordres génétiques.

c- Description des fentes faciales syndromiques

Dans la plupart des syndromes poly-malformatifs, la fente labio-palatine totale bilatérale est la forme clinique la plus constamment associée.

d- Description de quelques syndromes incluant une fente faciale :[2,15]

La liste est longue, nous ne faisons que citer quelques uns:

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

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

Ø Syndrome de Roberts. Le syndrome de Roberts, encore dénommé « syndrome pseudo-thalidomide », associe à une fente labio-palatine, phocomélie, hypertélorisme avec anomalies importantes des extrémités et arriération mentale, de transmission autosomique récessif.

Ø Syndrome de Pierre Robin : Ce syndrome associe micrognathie, glossoptose et fente palatine. L'association de ces trois signes n'est ni spécifique ni suffisante à ce syndrome, mais peut apparaitre dans d'autres maladies.

Ø Syndrome EEC. Ce syndrome EEC (ectrodactyly, ectodermal dysplasia, cleftlipand palate) : associe ectrodactylie (déformation « en pince de Homard »), dysplasie ectodermique et fente faciale. (Figure 19)



Figure 19 : Nouveau-né atteint d'un syndrome EEC (ectrodactyly, ectodermal dysplasia, cleft lip and palate). [15]

A. Fente labio-alvéolo-vélo-palatine totale bilatérale.

B. Dysplasie ectodermique. La dysplasie ectodermique se manifeste ici par une sécheresse cutanée générale et un érythème dorsal.

C. Ectrodactylie. Noter sur le pied gauche l'absence des deuxième et troisième orteils (ectrodactylies II et III). Et la fusion des quatrième et cinquième orteils (syndactylie IVV).

D. Micropénie. D'autres malformations congénitales peuvent compléter, de façon inconstante, le tableau clinique conventionnel du syndrome EEC, notamment les malformations génitales.

DIAGNOSTIC

I. Diagnostic

L'échographie anténatale pose le diagnostic, elle est plus sensible pour la fente labiale que la fente palatine.

En effet des diagnostics précoces de fentes labiales bilatérales ont été rapportés à partir de 16 SA. Le diagnostic prénatale recherche d'autres malformations, et prépare le couple à une meilleure acceptation d'une disgrâce visible pouvant parfois mener à une attitude de rejet à la naissance. [20]

A. Circonstances de découverte : [21]

Le diagnostic anténatal se fait en général dans trois circonstances :

- Soit l'examen est orienté ou motivé par un antécédent personnel, familial, ou par le bilan d'une autre malformation fœtal.
- Soit c'est la prise d'un agent supposé tératogène qui motive l'examen.
- Le plus souvent c'est une découverte inopinée au cours d'un examen morphologique systématique.

B .Diagnostic positif :

L'échographie trois dimensions (3D) en obstétrique a bouleversée le diagnostic anténatal des fentes labiopalatines. Avec une sensibilité d'environ 90%, elle permet surtout de mieux caractériser l'anomalie en identifiant l'atteinte du palais secondaire, difficile à observer en échographie standard 2D.[2,21]

Nyberg et collaborateurs considèrent que le bourgeon prémaxillaire visible sur une coupe sagittale (figure 20) est le meilleur signe en faveur d'une fente bilatérale. [2,23]



Figure20. Fente labio-palatine bilatérale avec protrusion prémaxillaire échogène (coupe sagittale). [2]



Figure21. Fente labiale bilatérale à 30 SA (coupe frontale). [2,22]

Ainsi l'échographie anténatale surtout 3D a comme objectif :

- une meilleure compréhension, une meilleure représentation et surtout une meilleure acceptation parentale des fentes labiopalatines, dont la forme bilatérale constitue la forme la plus grave.
- préparation psychologique des parents et leur éducation à la gestion pratique de leur enfant à la naissance.
- planification des soins néonataux et une meilleure connaissance des mesures à mettre en œuvre pour l'alimentation (réduction de la mortalité périnatale)
- dépistage d'autres malformations associées qui conditionnent le pronostic ;
- réalisation anténatale d'un caryotype ;
- la possibilité de réaliser une interruption de grossesse en cas d'anomalies graves associées à la fente.

CHIRURGIE DES FENTES LABIALES BILATERALES

I. Les procédés chirurgicaux des fentes labiales bilatérales

Aucun consensus sur ce sujet. L'enquête Euro Clet, publiée en 2000, a recensé 194 protocoles différents pour 201 équipes, confirme l'extrême disparité des protocoles des 11 équipes francophones participantes.

En effet, décrire l'ensemble des techniques mises en œuvre dans les pays développés ne pourrait qu'ajouter à confusion. C'est pourquoi a été retenu pour la sélection des techniques et de leurs chronologies présentées dans ce travail un seul critère : la capacité à rétablir les fonctions complètement et d'emblée dès la première opération en laissant le moins de cicatrice possible. Cependant il faut beaucoup de recul pour réaliser cette ambition. Car le résultat d'un patient traité pour fente labio-palatine ne peut être évalué qu'en fin de croissance, 15 à 20 ans plus tard, de sorte qu'il est rare qu'un chirurgien puisse juger lui-même de l'effet de ses choix.

La chéiloplastie dans la fente labiale bilatérale reste délicate contrairement à la fente unilatérale qui se doit d'être toujours parfaite. Cette situation est expliquée par l'hypoplasie du lambellule (partie médiane de la lèvre) et de la columelle : c'est pourquoi la majorité des chirurgiens admettent la nécessité pratiquement inéluctable d'interventions correctrices ultérieures. On retrouve ici les techniques à incision rectilignes et celles utilisant des lambeaux plastiques, dont les uns ont un rôle labial et les autres ont pour but d'allonger la columelle.

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

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

- Respiratoire : par les malformations nasales
- Nutritionnelle : par l'absence d'occlusion labiale, par la présence d'une communication bucco-nasale, par la perturbation de l'arc gingival et ultérieurement de l'articulé dentaire.
- Phonatoire : par la perturbation du jeu labial
- La croissance faciale.

Avant d'entreprendre une reconstruction labiale trois objectifs sont à ne pas méconnaître. [1, 2,24]

A. Objectifs du traitement initial sur le socle osseux :

Le but de respecter la fente osseuse pour préserver au maximum le potentiel de croissance maxillaire.

B. Objectifs du traitement sur les muscles :

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

C. Objectifs du traitement initial sur les téguments :

1. Lèvre :

- Obtenir une hauteur symétrique à celle du côté non fondu,
- Conserver la largeur,
- Respecter l'arc de cupidon,
- Eversé la lèvre,
- Eviter toute tension ou les reporter à l'endroit le moins préjudiciable,

- Approfondir le vestibule pour permettre le libre jeu de la lèvre mobile sur le plan gingival fixe.

2. Nez :

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

D. La chéiloplastie :

1. Age de la chéiloplastie : [2,25]

Ne fait pas de consensus, puisque les dates proposées vont de la période néonatale à plusieurs mois. Ceux qui opèrent tôt défendent la très bonne qualité de cicatrisation, une technique facile et une meilleure intégration familiale. Tandis que, qui opèrent plus tard, espèrent réduire le risque d'erreur quant au tracé paraît beaucoup plus faible et les conditions anesthésiques meilleures. Enfin, le geste en chirurgie programmée dédramatiserait le traitement.

Matsuo préconise une fermeture très précoce, dans la semaine qui suit la naissance, mais exige des critères très strictes afin d'éviter toute complication mettant la vie du nouveau-né en péril; ces critères doivent tenir compte:

- Le type de fente labiale : il doit être simple et non accompagné de fente alvéolaire, palatine ou vélaire;
- L'enfant ne peut aucunement présenter d'autres malformations congénitales, qui mettraient sa vie en danger ;
- La technique opératoire doit se limiter à un avivement et à une approximation simple des bords de la fente, évitant tout décollement au niveau des maxillaires, source d'hémorragie ;

- L'opération doit être de courte durée et être pratiquée sans ou avec un minimum de sédation.

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

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

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

2. Protocole de traitement de fente bilatérale : [25]

Depuis 14 ans, Jean Claude Talmant et coll., retiennent : le même protocole thérapeutique dans le traitement des fentes bilatérales :

- Pas d'orthopédie préopératoire ;
- A 6 mois, fermeture en un temps des deux fentes labionarinales avec élongation de la columelle ;
- Dans le même temps, fermeture de la fente vélaire avec véloplastie intravélaire, sans participation du vomer dont l'intégrité garantit la vascularisation du prémaxillaire ;
- Port d'un conformateur narinaire permanent pendant les quatre premiers mois postopératoires ;

- A 18 mois, fermeture de la fente résiduelle du palais osseux qui s'est spontanément rétrécie.
- à 3,5 ans, expansion orthopédique maxillaire par quadhélix ligaturé aux dents.
- entre 4 et 5ans, fermeture des fentes gingivo-alvéolaires par gingivo-periodostéoplastie et greffe osseuse de spongieux iliaque.

Elles sont fermées l'une après l'autre à quelques mois d'intervalle, car la dissection poussée d'une fermeture simultanée des deux fentes alvéolaires peut faire courir le risque d'une nécrose prémaxillaire.

II. Les techniques chirurgicales selon les auteurs

Un nombre vertigineux de techniques a été proposé chacun avec ses avantages et ses inconvénients, dans ce chapitre, nous ne parlons que des techniques essentielles qui ont jalonné l'évolution du traitement de la fente congénitale bilatérale. Il va sans dire que de nombreuses variantes de ces techniques ont vu le jour sans qu'elles ne retiennent toute l'attention voulue.

La procédure est souvent identique à celle d'une fente alvéolaire unilatérale et est applicable un côté après l'autre. Sachant bien que la vascularisation du bourgeon médian est toujours incertaine, son dépériostage doit être minimal pour préserver un apport vasculaire par les gencives palatine et vestibulaire et pour minimiser les risques de nécrose.

A. La technique de Veau [2,26] :

C'est celle de la fente unilatérale reproduite de chaque côté. La partie centrale de la ligne cutané-musculaire lambellule va tenir lieu d'arc de Cupidon. La suture

musculaire n'est pas très satisfaisante car le lambellule est presque toujours dépourvu de muscle.

La lèvre obtenue peut avoir une bonne hauteur et une bonne largeur. Ainsi la technique de Veau présente l'avantage d'être plus facile en cas de décalage notable des berges et surtout de ne pas compromettre en rien l'avenir pour la réparation de la brièveté columellaire. Cependant, il existe plusieurs défauts: la ligne cutanéomuqueuse dessine généralement un double chapeau de gendarme, car la lèvre n'est pas ouverte près du bord libre sur la vue de profil, celle-ci est avalée près de la lèvre rouge.

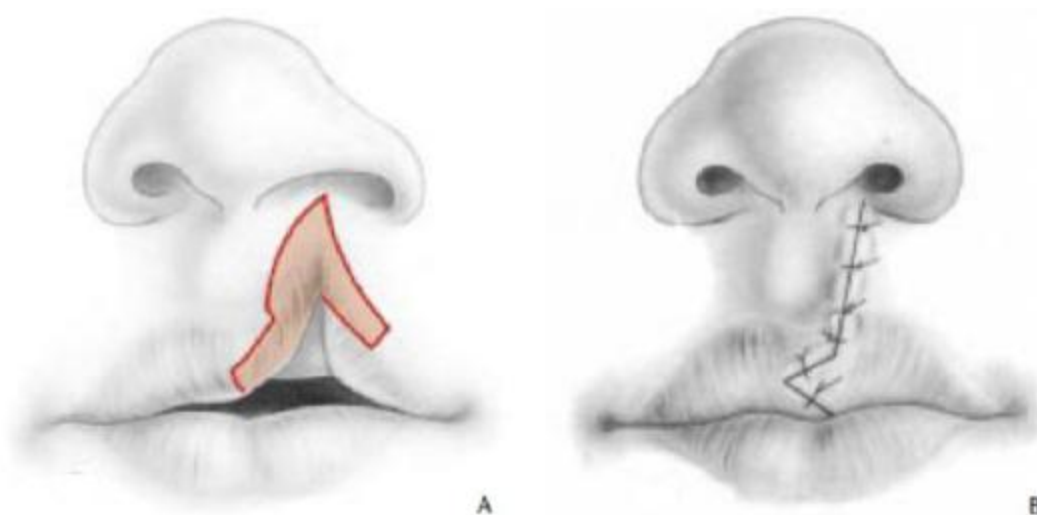


Figure 22 : Technique de Veau [6]

La muqueuse interne est sacrifiée

B. Les techniques à lambeaux :

1. Les procédés à destinée labiale [27]

Ils sont en tout point identiques à ceux proposés pour les fentes unilatérales. Un côté est opéré puis l'autre successivement à 2 mois d'intervalle pour ne pas compromettre la vascularisation.

a. La technique de Millard (figure23) :

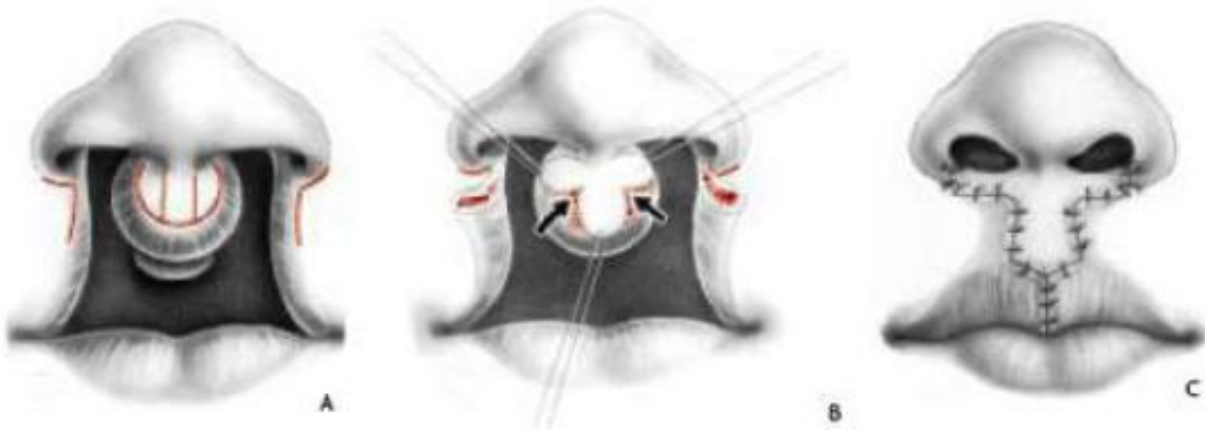


Figure23 : Lambeau en fourche de Millard [6]

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

b. Les techniques à lambeaux triangulaires inférieurs :

Les techniques de : Tennisson, Bacier, Malek donnent de meilleurs résultats quant à la hauteur et à la largeur.

Il existe une éversion du bord libre satisfaisante. Cependant, les deux triangles sont souvent proches l'un de l'autre en cas d'hypoplasie marquant, isolant la partie basse du lambellule.

2) Les procédés à destinée labiale et nasale [2 ,21]: on peut citer :

a. Le procédé de WYNNLE

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

b. Les procédés de Millard en trois temps.

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

c. Le procédé de SKOOG.

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

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

D'où la préférence des techniques utilisant un lambeau triangulaire inférieur sans faire de geste pour la columelle.

3. L'opération en deux temps :

Reste la meilleure quelque soit le procédé utilisé. Généralement, il y aura un délai de six à huit semaines entre les deux opérations labiales. L'utilisation quasi systématique de procédés à lambeaux à l'heure actuelle ne permet pas en effet l'opération des deux côtés à la fois.

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

C. Fentes syndromiques : approche multidisciplinaire. [28]

Le traitement des fentes syndromiques ne diffère pas de celui des fentes faciales isolées. Toutefois, les conditions générales peuvent être préjudiciables à la qualité des soins et au pronostic. Plusieurs temps thérapeutiques sont indispensables à la bonne gestion des soins de fentes faciales bilatérales.

-Vers l'âge de 5 ans débute un traitement orthodontique afin de préparer la gingivo-periostéoplastie réalisée vers 6 ans. Les éventuels troubles phonatoires sont aussi pris en charge à cet âge.

- A partir de 9-10 ans, le traitement orthodontique est poursuivi sur les dents définitives avec des appareils multiples.
- Enfin, à la fin de l'adolescence, les séquelles résiduelles dentosquelettiques, labiales et/ou nasales sont opérées.

D.Chéilorhino-plasties primaires [29]

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

- ü Les incisions columellaire et vestibulaire peuvent hypothéquer une bonne vascularisation du prolabium et mettre en péril la respiration nasale (risque de sténose) ;
- ü Pour certains, il existe également un risque pour la croissance nasale.
- MC COMB (1994) décrit une technique en deux temps [30]:
 - ü Rhinoplastie par voie externe avec suture-rapprochement des dômes et libération des ailes, associée à une fermeture de la fente cutanée lipadhesion sans dissection du prolabium entre 6 et 8 semaines de vie ;
 - ü Chéiloplastie secondaire vers l'âge de 3 mois avec réfection du plan musculaire et utilisation de lambeau triangulaire.
- MULLIKEN (2000), TROTT et MOHAN (1991) proposent également un temps nasal simultané. Cette technique obtiendrait de meilleurs résultats esthétiques que la rhinoplastie secondaire.

Les séquelles nasolabiales : [31]

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

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

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

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

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

Certaines équipes préfèrent une chéiloplastie en un seul temps, selon la technique de Millard avec mise en place de conformateurs narinaires et déclarent qu'elle donne de bons résultats avec une écrasante satisfaction des parents.[32]

E. La prise en charge des séquelles :

La principale cause des séquelles est la chirurgie, leur prévention comme leur traitement passe une bonne connaissance de la chirurgie primaire et une vision globale du patient. Ainsi la majorité des auteurs soutiennent la nécessité pratiquement inévitable d'interventions correctrices ultérieures, leur réalisation est loin d'être simple. [33]

IMPACT
PSYCHOLOGIQUE

A- Impact psychologique pour les parents :

L'annonce d'une fente, quel que soit le moment du diagnostic entraîne toujours un véritable traumatisme psychique « quelque chose d'impossible à assimiler comme tel ».

Les sentiments ressentis par les parents dans les jours et les semaines qui suivent le diagnostic reflètent les différents stades d'adaptation à l'annonce d'une malformation. Ces stades successifs ont été décrits par Drotar et collaborateurs avec :

- une phase de choc, de sidération, qui s'accompagne d'un besoin d'aide et décrite comme « un grand coup » inattendu ;
- puis une phase de tristesse, accompagnée de colère, de pleurs, d'anxiété et de détachement de l'enfant à naître ;
- suivie d'une phase d'adaptation, progressive, qui permet la reprise d'une relation positive entre les parents et l'enfant.
- et enfin, une phase de réorganisation, où les parents prennent leurs responsabilités face aux problèmes de leur enfant.

Pour D.Beaumont, il existe des similitudes entre cette annonce et celle d'un décès avec la mise en place d'un véritable processus de deuil.

Elle compare ainsi deux mères, dont l'une a bénéficié d'une prise en charge anténatale et l'autre non.

L'annonce du diagnostic de fente a été pour les deux patientes un choc bouleversant, soudain semblable à un décès. Mais la patiente ayant bénéficié d'un diagnostic anténatal, la naissance a été vécue comme un événement heureux, assimilé aux sentiments d'espoir, de confiance. Outre on constate que : le choc émotionnel est tellement important que les enfants porteurs de fentes sont souvent camouflés et cachés dans les salles d'attente des consultations, les mamans

demandaient une chambre seule à l'abri du regard, comme s'ils n'existaient pas sur le plan socio-familial, avant la réparation chirurgicale. [2, 32,34]

1. Le diagnostic en anténatal :

Les parents se lient et s'identifient beaucoup plus tôt à leur futur enfant.

Cependant en cas de malformation fœtale, la difficulté réside désormais dans la décision qui suit un diagnostic prénatal, en l'occurrence de FLPB, tant pour les familles que pour les praticiens [2]. La décision est d'autant plus difficile à prendre que la possibilité d'une interruption volontaire de grossesse pour motif médical (IVG) peut être envisagée lorsque la FLPB est associée à d'autres malformations

Des parents ayant bénéficié d'un diagnostic prénatal sont unanimement satisfaits d'avoir été informés. À l'inverse, certains auteurs rapportent que seulement 9 à 41% des parents ayant un diagnostic postnatal disent qu'ils auraient préféré être informés plus tôt, alors que la plupart se disent satisfaits de ne l'avoir su qu'à la naissance.

L'utilisation de modèles plastiques montrés aux parents (figure24), en particulier, en anténatal favorise l'intégration et l'acceptation de l'enfant à venir.[2, 32, 34,35].

2. Le diagnostic en postnatal :

Lorsque le diagnostic est établi à la naissance, les conditions sont différentes. Les parents, surtout s'il s'agit de leur premier enfant, n'ont pas eu le temps d'assimiler et de se préparer à cette malformation avant la naissance. Leur parcours familial initialement idéalisé est brutalement rendu difficile et émotionnellement chargé.

En plus l'alimentation et les soins à apporter peuvent sembler plus difficiles encore et désemparer les parents de nouveau-nés dont le visage est si différent de celui qu'ils avaient imaginé et parfois même difficile voire impossible à regarder et à fixer. Leur engagement et leur projection dans l'avenir s'en trouvent plus ou moins altérés.

Le regard porté sur un nouveau-né dont le visage est malformé suscite à l'évidence des émotions contradictoires: détresse, horreur, culpabilité, mais aussi désir de réparation, de protection, etc. [35]



Figure 24 : Modèles en silicone montrés aux parents lors des premières consultations. Au Japon [36]

B- Impact psychologique et cognitif pour le patient : [35]

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

Le visage opéré peut rester longtemps marqué par une cicatrice avec souvent une asymétrie de la lèvre supérieure et du nez.

Ces enfants sont perpétuellement bouleversés par les critiques et le regard des autres. Ils ont parfois une voix modifiée, nasillard ou rauque liée à la fente palatine, et expose souvent à des troubles auditifs, des fausses routes alimentaires, des rhinites chroniques et de pneumopathies, des troubles de la ventilation ainsi que des otites à répétitions. [35]

2. A l'âge adulte :

Les difficultés relationnelles semblent se poursuivre à l'âge adulte. Les patients traités pour fente labiale bilatérale seraient satisfaits fonctionnellement de : l'élocution la déglutition, et l'audition. En revanche, ils n'apprécient guère leur apparence, notamment quant à la lèvre supérieure et au nez. Cela souligne à nouveau l'importance de l'image de soi et du regard des autres porté sur eux, d'où nécessité de poursuivre la prise en charge jusqu'en fin de croissance.

C- Prise en charge psychologique de la famille:

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

Il s'avère nécessaire de mieux connaître les effets psychologiques de cette malformation sur les parents, entre le moment du diagnostic et celui de la prise en charge thérapeutique. Il leur est proposé de regarder les photos d'un grand enfant opéré, puis de rencontrer un nourrisson opéré récemment ayant présenté le même type anatomique de fente. [2,21, 35,37]

ETUDE PRATIQUE

MATERIELS ET METHODES

I. Etude

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive sur une période de 8ans du 01 Janvier 2004 au 31 décembre 2011.

Durant cette période, 19 cas de fentes labiales bilatérales ont été colligés et opérés au sein du service de chirurgie pédiatrique de CHU Hassan II de Fès.

-Critères d'inclusion : tous enfants vus, opérés et suivi pour fente labiale bilatérale de janvier 2004 au décembre 2011, au Service de Chirurgie Pédiatrie du CHU HASSAN II de Fès.

-Critères d'exclusions : patients ayant une fente labiale : unilatérale, médiane, palatine isolée les dossiers inexploitable et patients perdus de vue.

II. Données

Les paramètres étudiés dans notre fiche d'exploitation sont les suivants :

-Epidémiologiques : l'âge du diagnostic et de première consultation, l'âge des parents, le sexe, la consanguinité parentale, le suivi de la grossesse, éventuel diagnostic anténatal, le niveau socio-économique, la provenance, la durée de séjour postopératoire, les antécédents personnels des patients, maternels et la familiaux.

-Cliniques : type de fente labiale bilatérale, associée ou non à une fente palatine, des malformations associées, éventuelle consultation génétique et caryotype.

-Thérapeutiques : l'âge de patients lors de leur première intervention, la technique, la morbidité et la mortalité opératoires, les résultats esthétiques.

-Evolution et résultats : nous avons cherché d'éventuelles complications et les séquelles qui peuvent découler de la chirurgie, nécessité ou non de retouche chirurgicale, sans oublier les résultats escomptés : fonctionnels, esthétiques et psychologiques.

Autre.....

2. Type clinique de la fente labiale bilatérale:

- simple : oui non
- associée à une fente palatine : oui non
- associée à une fente alvéolo-palatine oui non

B. Les formes syndromiques :

- examen clinique :
- Examen général :
- Malformations cliniques ou syndrome associés : oui non si oui : précisez.....
- Consultation génétique oui non
- Examen para-cliniques à la recherche d'autres malformations : si oui le(s)quel(s)
- Echo-cœur : oui non si oui : précisez :
- Echo-rénale : oui non si oui :
- ETF : oui non si oui :
- TDM cérébral : oui non si oui :
- Caryotype : oui non si oui :
- Autres.....

C. Prise en charge thérapeutique :

- bilan préopératoire : oui non normal : oui non
- visite pré-anesthésique oui non
- Chirurgie : oui non
- Délai de consultation : mois
- Age de la chéiloplastie :
- Le calendrier opératoire adapté au service :
- Les techniques utilisées :

D. L'évolution postopératoire :

- Duré d'hospitalisation : jours
- Prescription thérapeutique : antalgique , AINS , ATB
- Temps de reprise alimentaire : jours
- Les moyens d'alimentation :
- Suivi..... oui non
- Complications : oui non , si oui : précisez le type :
- Séquelles nasolabiales oui non

Autre :

E. Résultats esthétiques et psycho-familial des consultations ultérieures :

-mauvais :

-moyen :

-bon :

-satisfaisant :

-excellent :

-Retouche chirurgicale oui non si oui précisez : le nombre et l'âge

1 fois :.....mois

2 fois :.....mois

3 fois :.....mois, \geq 3 fois

-Perdu de vue

III. Analyse Statistique

Notre travail est rendu facile, grâce à une fiche d'exploitation dont les données sont recueillies sous forme de questionnaire. Nous avons utilisé le logiciel EPINFO(V3.4), Pour l'analyse des données. La rédaction des résultats ainsi que la représentation graphique de nos données a été rendu facile par le logiciel Word et Excel 2010.

RESULTATS

I. Diagnostic :

A. Anamnèse :

Dans notre travail, l'analyse des différents facteurs étiologiques est basée essentiellement sur un interrogatoire établi avec les parents, les mères en l'occurrence. Cela a permis de répondre en grande partie aux interrogations des parents quant à l'avenir fonctionnel et esthétique de leurs enfants. Et ces données ont été recueillies en fiche d'exploitation.

1. Répartition des patients selon l'âge de la 1ère consultation

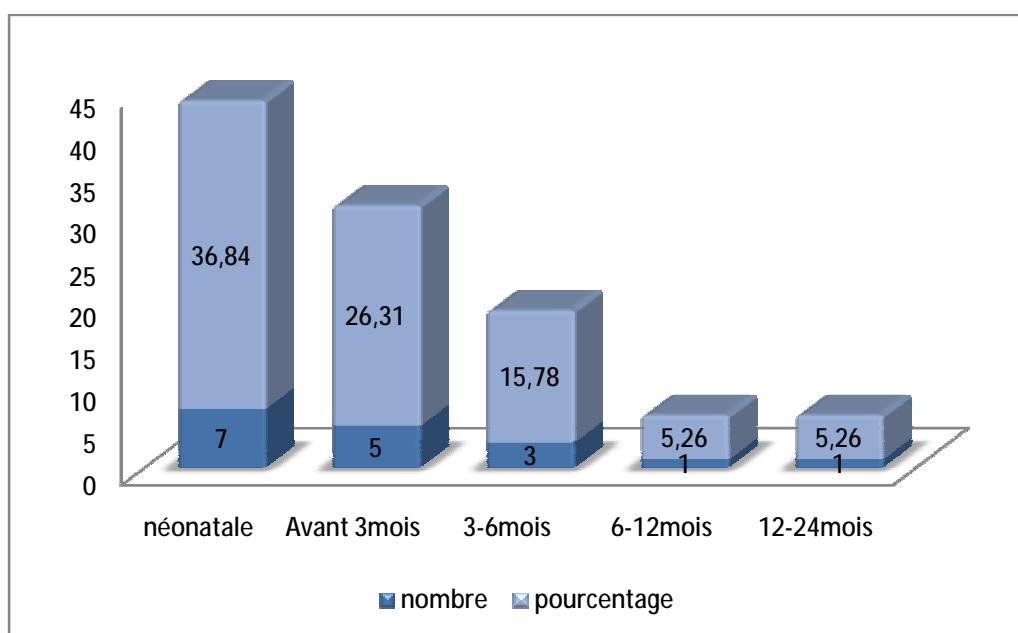


Figure 25 : Répartition des patients selon l'âge de la 1ère consultation

La grande majorité de nos patients ont consulté entre la période néonatale à 6 mois : avec 37% pendant la période néonatale, environ 79% avant l'âge de 6 mois. Le diagnostic anténatal n'a jamais été posé dans notre série.

2. Répartition des fentes labiales bilatérales selon l'âge d'intervention

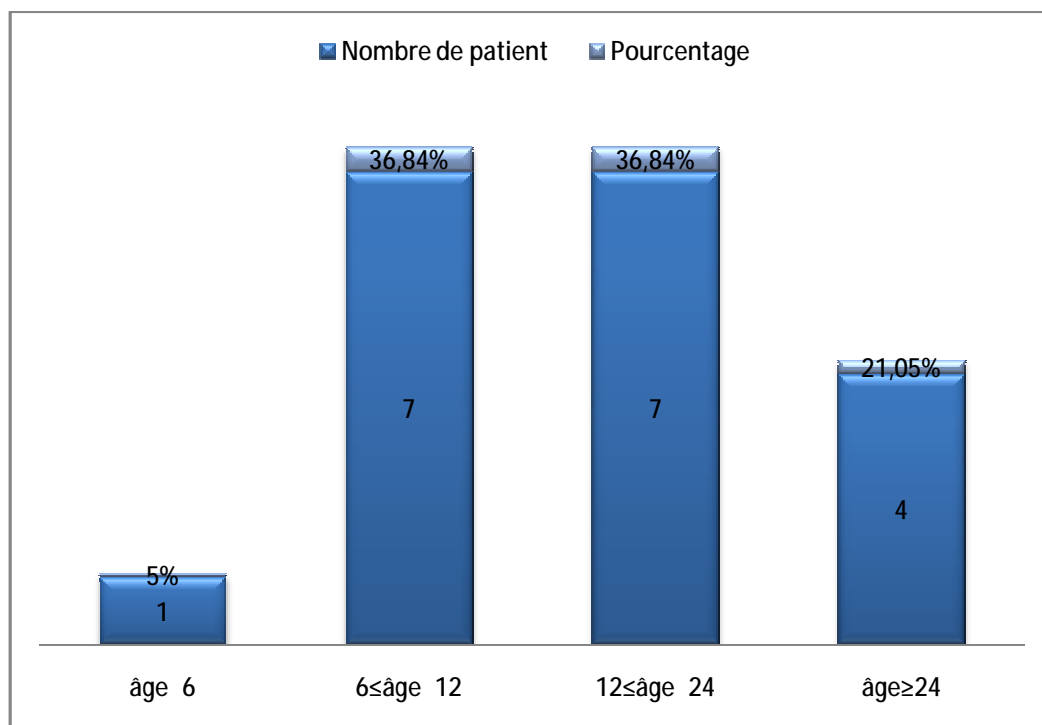


Figure26 : Répartition des fentes labiales bilatérales selon l'âge d'intervention

L'âge moyen lors de la première intervention est de 14,37 mois, avec des âges extrêmes compris entre 6 et 30mois : 1 cas âgé de 6 mois, 7 cas ont un âge compris entre 6 mois et 12 mois ; 7 cas sont âgés entre 1 an et 2 ans; 4malades sont âgés de plus de 24 mois.

3. Répartition de la fente labiale bilatérale selon le sexe :

Nous avons trouvé une légère prédominance masculine : 11 garçons sur 19 porteurs de fentes bilatérales soit 58% avec un sex-ratio : =1,22

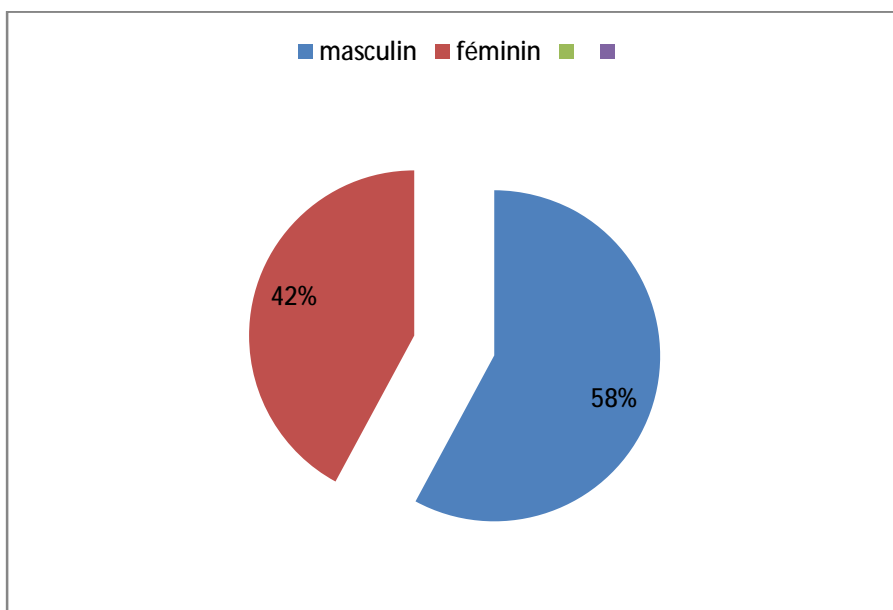


Figure27: Répartition de la fente labiale bilatérale selon le sexe

4. consanguinité :

11 patients sur 19, sont issus d'un mariage consanguin soit 58%.

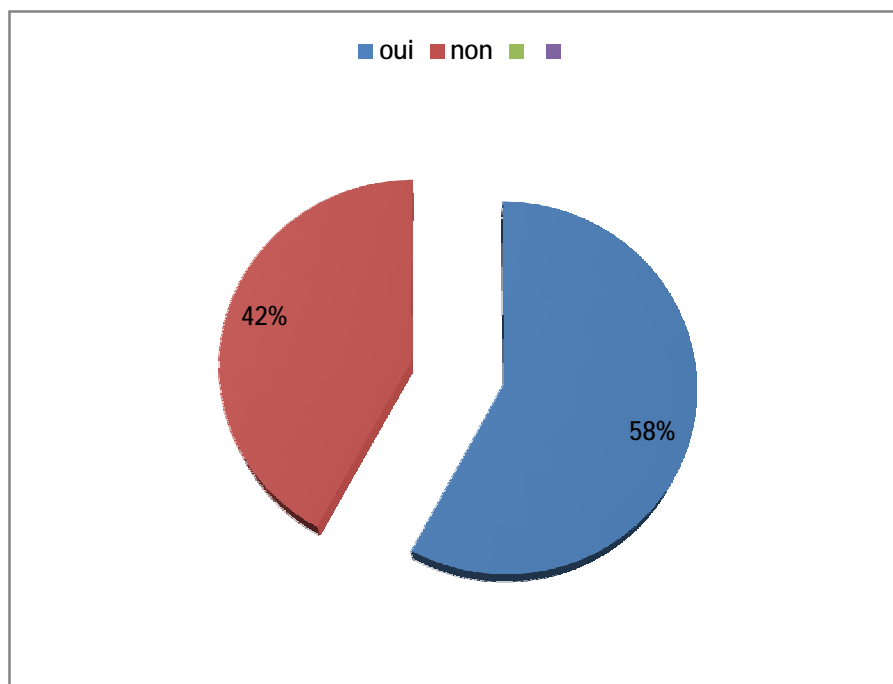


Figure28: survenue des FLB selon la consanguinité

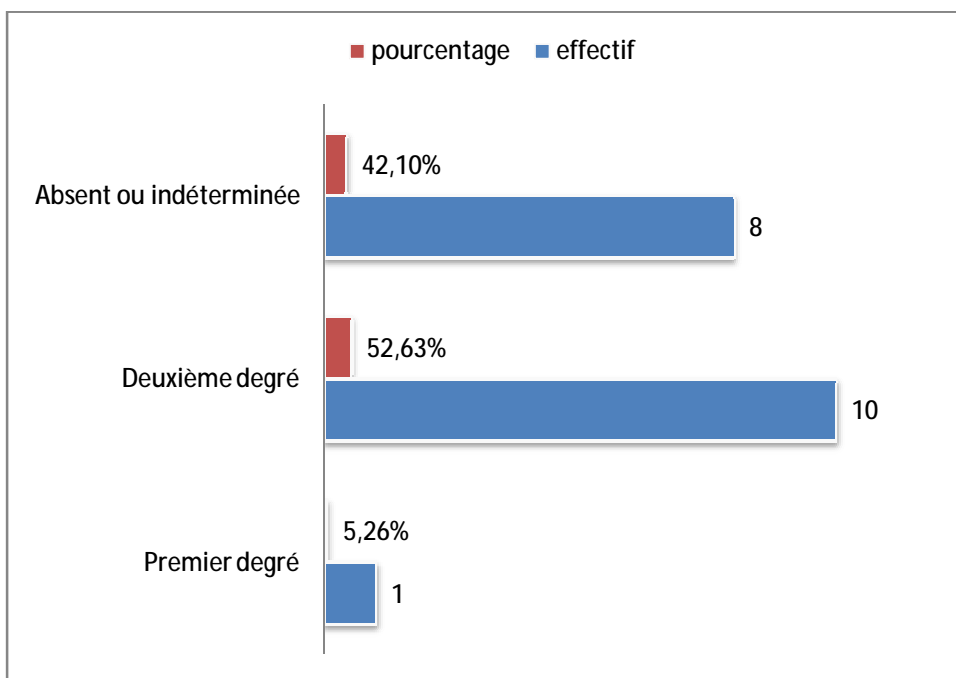


Figure29: survenue des FLB selon le degré de consanguinité

Dans notre série nous avons reçu 11 cas de consanguinité notée dans les dossiers, dont 1 seul cas de consanguinité de premier degré, chez une fille ayant sa sœur atteinte de fente labiale. Cependant on note 8 cas dont la consanguinité n'a pas pu être vérifiée car non mentionnée dans les dossiers.

5. Gémellité :

Un seul cas de fente labiale bilatérale chez un bébé issu de grossesse gémellaire a été retrouvé dans notre série.

6. Malformations associées : (figure30)

La recherche de malformations associées doit être systématique lors de l'examen de tout nouveau-né depuis la salle d'accouchement ; car elles conditionnent parfois le pronostic vital.

Des malformations associées ont été retrouvés chez 13 patients soit (68,42%).

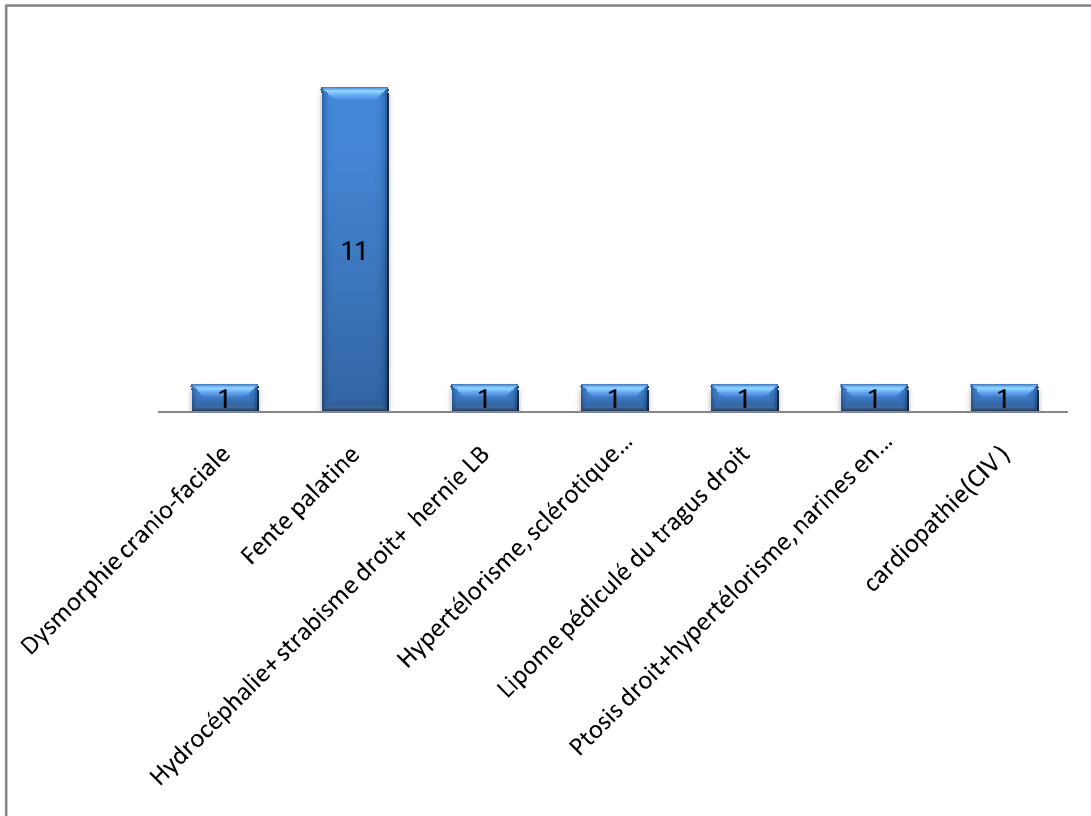


Figure30 : répartition selon les malformations associées

-11 cas sur 19 ont une fente palatine (58%) ;

-1 cas de dymorphie faciale ;

-1 cas d'hydrocéphalie d'origine malformative : chez un nourrisson de 9 mois, de sexe masculin, de mère âgée de 24ans, ayant comme antécédent, une infection génitale pendant la grossesse rebelle au traitement antibiotique et dont le reste du bilan malformatif clinique retrouve une hydrocéphalie.

-1 cas de ptosis associé à une hypertélorisme avec aplatissement des narines.

-1cas d'hypertélorisme associé à une sclérotique bleue et malposition du deuxième orteil : chez un nourrisson de 6mois, avec antécédent d'une sœur ayant une fente labiale.

-1 cas de lipome pédiculé du tragus droit.

-1 cas de communication inter ventriculaire(CIV): chez un nourrisson de 12mois, de sexe féminin sans antécédents pathologiques notables, de mère âgée de 27 ans, le bilan malformatif retrouve un souffle cardiaque, avec à l'échocardiographie une communication inter ventriculaire membraneuse(CIV) d'allure restrictive, l'avis du cardiologue ne contre-indique pas la chirurgie.

7. Répartition des fentes labiales bilatérales selon le rang dans la fratrie

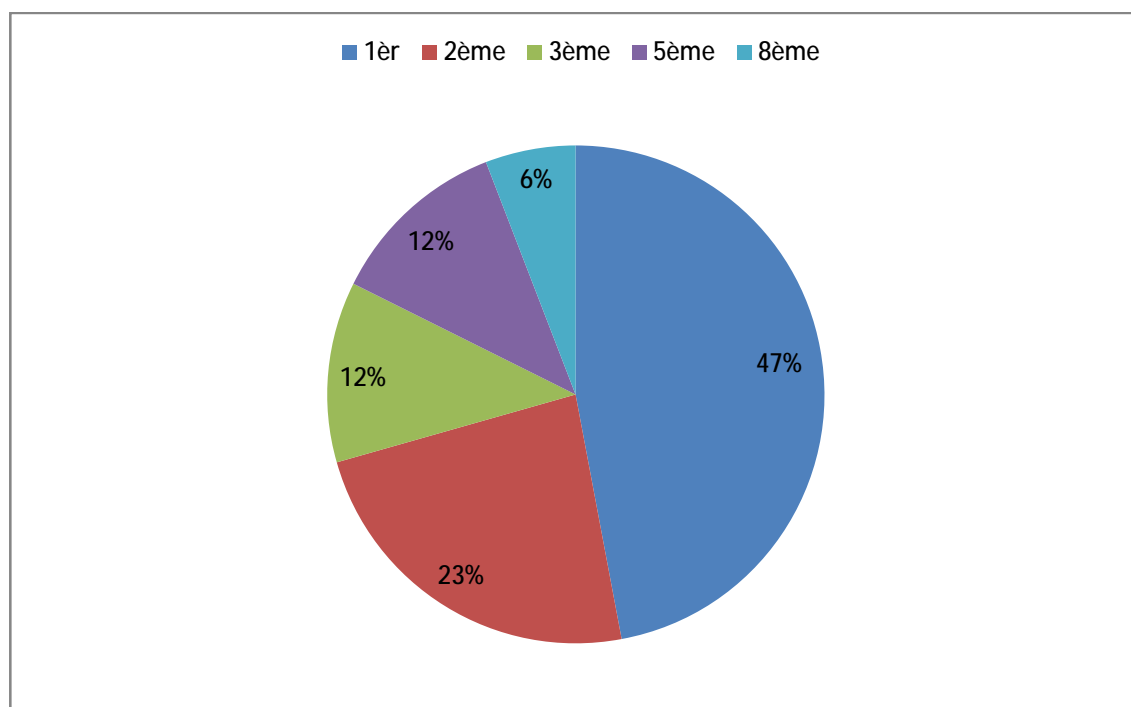


Figure31 : Répartition des fentes labiales bilatérales selon le rang dans la fratrie

Nous constatons dans notre série, une présence importante de fente labiale bilatérale chez l'ainé suivi du deuxième enfant.

8. Etude familiale

Nous avons relevé un seul cas similaire dans la famille, chez un patient dysmorphique avec une sclérotique bleue, et malposition du 2ème orteil.

9. Répartition de la FLB selon l'association ou non à une fente palatine

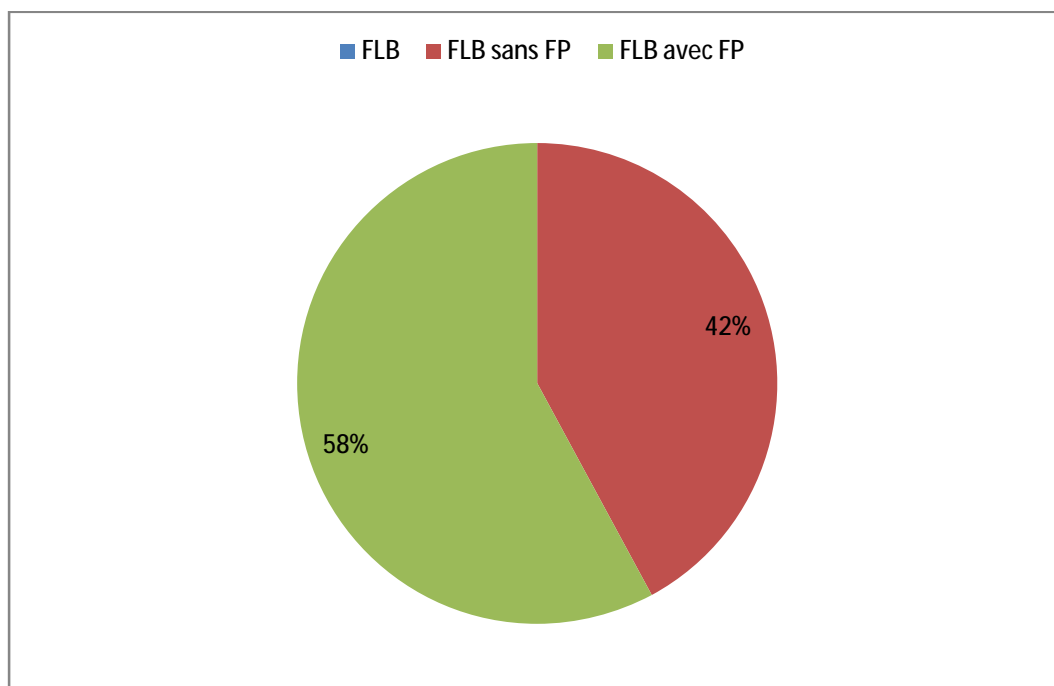


Figure32 : Répartition de la FLB selon l'association ou non à une fente palatine.

Dans notre série, on note une légère fréquence de fente palatine associée aux fentes labiales bilatérales soit :

- 11 cas sur 19 cas de fentes bilatérales totales (labio-alvéolo-palatine bilatérales):58%
- Nous avons retrouvé également 8cas de fentes labiales bilatérales simples dont un cas associé à une fente palatine soit 42%.
- Par ailleurs nous constatons, une grande association d'une fente palatine une fois que la fente labiale bilatérale est totale.

10. Distribution des FLB selon le sexe et l'association ou non avec une fente

palatine:(tableau1)

La fente labiale bilatérale sans FP est plus fréquente chez le garçon que chez la fille, et de moindre importance si la FLAB associe une FP.

Tableau 1 : Distribution des FLB selon le sexe et l'association ou non avec une fente palatine

| | FLB sans FP | FLB associée FP |
|-----------|-------------|-----------------|
| garçons | 5 | 6 |
| filles | 3 | 5 |
| Sex-ratio | 1,66 | 1,2 |

11. Le poids à la naissance

Nous n'avons trouvé pas assez d'informations nécessaires sur ce paramètre, il n'a été mentionné que chez 7 patients avec une moyenne de 2kg900 avec des extrêmes allant de 2,400 à 3,9kg.

12. le niveau socio-économique

La prévalence des fentes FLP est particulièrement élevée dans les populations indigentes.

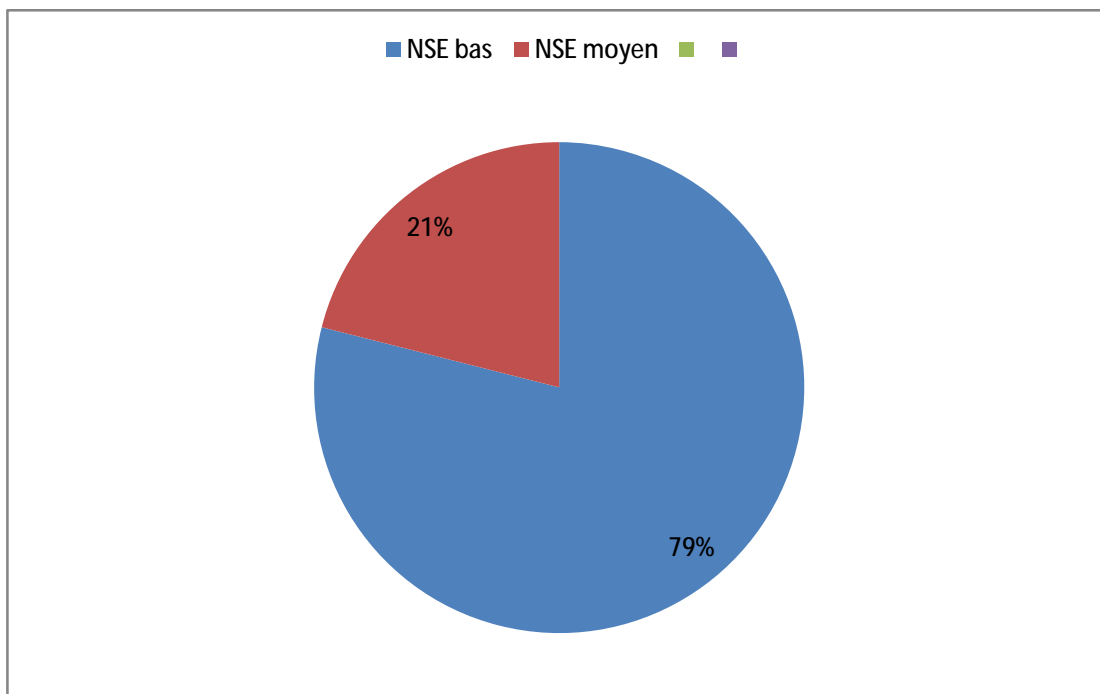


Figure33 : répartition selon le niveau socio-économique

Dans notre étude : 15 cas sur 19 ont un bas niveau socio-économique.

Sachant que le niveau socio-économique conditionne le suivi des grossesses, par conséquent, seulement 26%(5 cas) des grossesses étaient suivies.

13 Répartition des FLB en fonction de l'âge des parents :

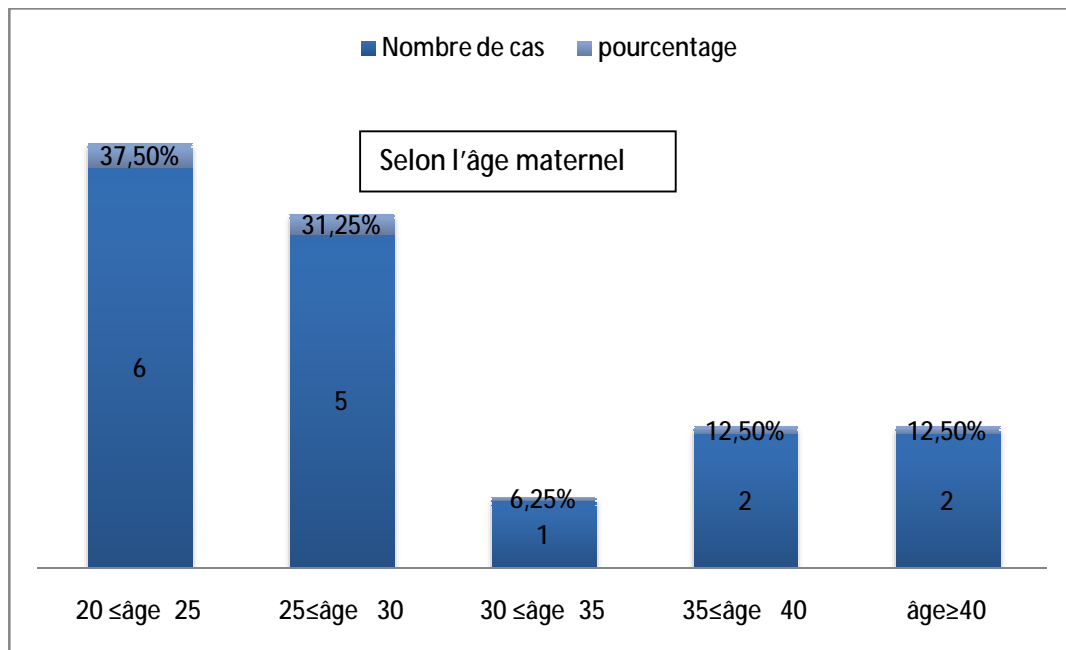


Figure34 : Répartition des FLB en fonction de l'âge maternel

Nous ne disposons que de l'âge maternel et paternel de 16 patients. Ainsi on note un âge maternel moyen de 30,37 ans, avec un pic entre 20 ans et 25 ans.

L'âge paternel varie entre 25ans et 50ans. Ainsi l'âge varie entre 25ans et 50ans, avec une moyenne de 30,25ans. (Figure36)

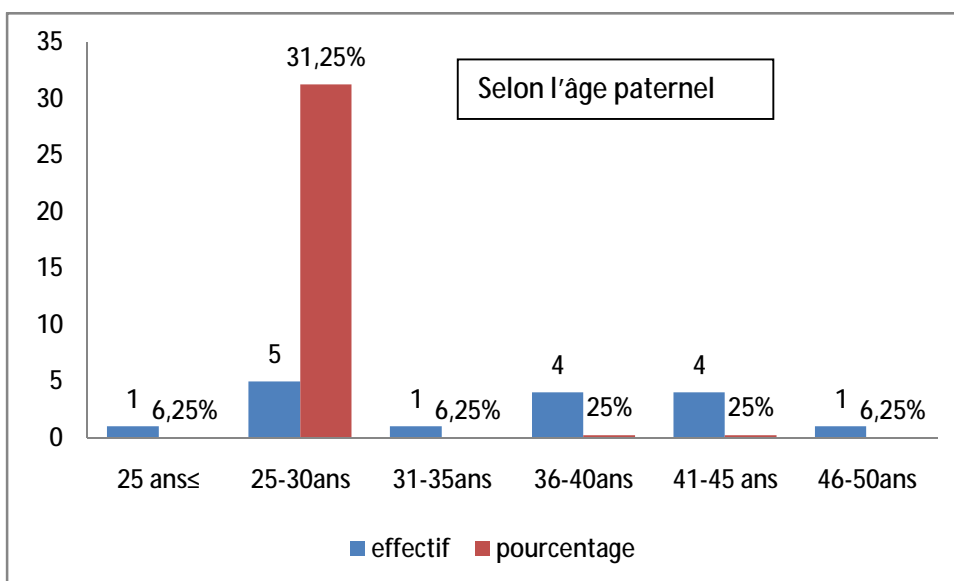


Figure35 : Répartition des FLB en fonction de l'âge paternel

14. facteurs environnementaux :

La recherche des facteurs environnementaux n'a été signalée que dans 9 dossiers, les résultats sont les suivants :

- 1 cas d'infections génitales (leucorrhées) une infection génitale pendant la grossesse rebelle au traitement antibiotique.
- Aucune prise médicamenteuse susceptible d'être tératogène n'a été signalée,
- Mais n'élimine pas celles passées inaperçues
- Aucun cas d'épilepsie ni de traitement antiépileptique n'a été relevé.
- Un seul cas d'antécédente famille a été retrouvé : chez un patient ayant une sœur présentant une fente labiale.

B. Données cliniques

1. Motif de consultation :

Ø Le choc émotionnel à la naissance :

- Causé par la fente labiale elle-même ;
- l'impact psycho-social de la malformation ;
- Le désir de réparation et de protection;

Ø Autres :

- difficulté alimentaire,
- complication respiratoire,
- autres malformations associées.

2. Modalité alimentaire

La majorité des enfants de notre série reçoit du lait maternel. La plupart d'entre eux est nourrie directement au sein, soit par le biais d'un biberon muni

d'une tétine souvent deuxième âge, soit par tasse-canard. Nous recommandons l'allaitement maternel à tous nos patients tant que celui-ci reste possible. Toutefois, si l'allaitement se passe avec difficulté on utilise la tétine en latex ; permettant grâce à des vitesses différentes d'alimenter les enfants par les voies naturelles. Le passage à la cuillère est réalisé à 4 mois, au verre-canard à 6 mois.

3. Examen clinique :

- Apprécie l'état général du patient
- Recherche d'autres malformation associées : dont les plus fréquentes sont : une atteinte cranio-faciale (fente palatine, imperforation des choanes) une atteinte cardiaque, viscérales, squelettiques.

Tous nos patients ont un état général assez bon, compatible à une intervention chirurgicale. Cependant les malformations associées les plus fréquentes sont :

- 11 cas de fentes palatines associées : 58%
- 3 cas dysmorphie faciale : 15,80%
- 1 cas de macrocranie : 5,26%
- 1 cas de souffle de CIV : 5,26%
- 1 cas de sclérotique bleue et malposition du deuxième orteil : 5,26%
- 1 cas de ptosis de l'œil droit : 5,26%.

C. Bilan para-clinique et malformatif

- Orienté par le contexte clinique :
- comprenant :
- échographie : cardiaque, abdominale et transfontanellaire,
- radiographie du thorax et du squelette

- un bilan sanguin préopératoire :

Le bilan a objectivé :

- échographie cardiaque : chez 12 patients a révélé un seul cas de CIV. L'avis du cardiologue est favorable à l'intervention.
- échographie abdominale : chez 10 patients, revenue normale.
- échographie transfontanellaire : 6 patients, normale dans 5 cas, mais objective une hydrocéphalie chez 1 patient, complétée par une TDM cérébrale confirmant l'hydrocéphalie d'origine malformative type : sur ventricule unique.
- Les radiographies du thorax et du rachis : sont revenues sans particularités.

II.PEC : DES FLB AU SERVICE DE CHIRURGIE PEDIATRIQUE CHU-HASSANII-Fès

La prise en charge des fentes labio-maxillo-palatines bilatérales obéit à deux impératifs : une prise en charge multidisciplinaire incluant les parents, des spécialités médicales, chirurgicales et paramédicales (obstétricien, néonatalogue pédiatre, chirurgie pédiatrique, anesthésie-réanimation, ORL, phoniatrie, orthodontique).

Cette prise en charge reste longue mais aussi difficile allant de la consultation prénatale au traitement des séquelles éventuelles après la fin de la croissance.

A. Le calendrier opératoire adopté au service de chirurgie pédiatrique

CHU-HassanII-Fès:

Dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU-HassanII-Fès, nous avons adopté un protocole strict chronologique auquel nous nous sommes tenus jusqu'à présent pour les fentes labio-maxillo-palatines bilatérales.

L'âge de nos patients lors de la première consultation se situe entre la période néonatale à 24 mois et l'âge de la première intervention à lieu entre 6 mois et 30mois.

En effet dans la fente labiale bilatérale, nous faisons une chirurgie labiale dite en deux temps : le premier temps vers l'âge de 6mois et le second temps est réalisé à un intervalle d'au moins 6 mois après le premier temps, ceci pour les enfants vues à la naissance ou à la période néonatale.

B. Données thérapeutiques :

1. Visite pré-anesthésique :

Le bilan pré-anesthésique objective:

- ü TP entre 78% et 100%.
- ü TCK iso.
- ü NFS n'a révélé d'anomalie en aucun cas.
- ü L'ionogramme est normal chez tous nos patients.
- ü Radiographie thoracique : normale
- ü Aucun bilan malformatif n'a contre-indiqué l'anesthésie.

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

2. Techniques chirurgicales :

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

La technique de Millard en double plastie en Z est utilisée chez tous nos patients.

Cette technique : en proposant une rotation-avancement de l'ensemble du prolabium, associée à un lambeau sous-narinaire formant un verrou à la partie supérieure de la lèvre fendue; le prolabium est conservé dans sa totalité, donnant à la lèvre le galbe souhaité. En cas de défaut de hauteur important, on utilise la variante Millard II où l'incision du lambeau interne s'incurve vers le bas au pied de la columelle.

La technique de Millard nous permet un meilleur enrroulement du seuil narinaire pour les fentes labiopalatines bilatérales.

Les malades ont bénéficié des temps opératoires suivants:

- Sous anesthésie générale avec intubation oro-trachéale.
- Tête sur la têtère en hyper-extension.
- Mise en place de l'ouvre bouche.
- Mise en place d'un packing.

13 enfants sur 19 ont bénéficié d'une double plastie en Z de Millard en un seul temps, avec mise en place d'un conformateur nasal, chez les patients vus après l'âge d'un an.

Et 6 patients ont bénéficié double plastie en Z en 2 temps: à 6 mois un coté et à 12 mois l'autre coté, chez les enfants vus avant un 1 an.



Figure 36 : fente labiale bilatérale :en Préop
Service de chirurgie pédiatrique CHU HASSAN II-FES

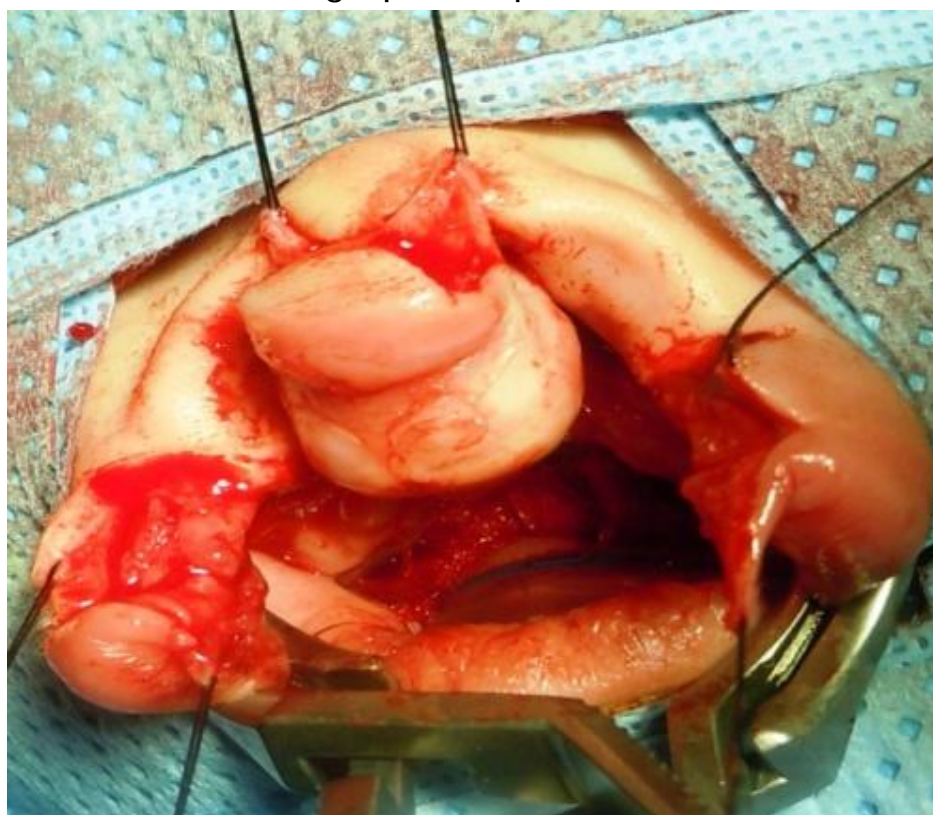


Figure37 : perop : fente labiale bilatérale : Intervention double plastie en Z, en un seul temps selon Millard.

Service de chirurgie pédiatrique CHU HASSAN II-FES

3. Période postopératoire :

Les suites opératoires furent simples pour tous nos patients. Nous prescrivons de façon systématique des antalgiques simples et des anti-inflammatoires pendant les 48 heures du postopératoire ; afin d'atténuer l'œdème et de favoriser la reprise alimentaire. L'alimentation, en effet peut être reprise immédiatement, elle est de préférence liquide pendant les premiers jours.

Une couverture antibiotique est préconisée ainsi que les soins locaux à l'éosine spray. La sonde naso- gastrique est gardée pendant 24 à 48 heures.

Ainsi, l'enfant est accompagné durant son séjour hospitalier par un membre de sa famille, la mère de préférence qui lui assure ses besoins avec une durée de séjour hospitalier de 24heures en moyenne.

L'enfant est donc revu de façon régulière, d'abord au 10^{ème} jour du postopératoire pour prescription d'un cicatrisant, pas d'ablation des fils (fil de suture est résorbable) à fin d'évaluer les résultats et de corriger des éventuelles séquelles.

C. Le suivi :

Il est indispensable tout le long de la croissance, permet d'apprécier les résultats et guetter les complications et séquelles : Il nous a permis d'apprécier nos résultats. Cependant aucune complication n'a été déplorée dans notre série.

III. Appréciation de nos résultats :

L'analyse des résultats est basée sur un certain nombre de critères évalués de façon subjective selon l'expérience du service. Le but étant d'obtenir un résultat esthétique, dynamique, fonctionnel et psychologique aussi proche de la normale.

En effet, ce résultat est apprécié sur des photos pré et postopératoire ou sur l'appréciation des patients, des parents et/ou du chirurgien lors du suivi du malade.

Ainsi le résultat peut être considéré comme:

Ø Mauvais :

- ü la narine est fermée avec un décalage important sur la lèvre.
- ü Un défaut de hauteur de la lèvre.
- ü Adhérence de la lèvre à la gencive.
- ü Déviation de la cloison nasale et aplatissement de l'aile nasale.
- ü Absence d'alignement de la ligne cutanéomuqueuse

Ø Moyen :

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

- Présence de ptose du cartilage alaire et de déviation de la cloison nasale,

Ø Bon :

- L'absence de ptose du cartilage alaire et de déviation de la cloison nasale,
- La symétrie nasale
- Imperfections minimales ne nécessitant pas de retouches.

Ø Excellent :

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

- En effet, l'évaluation des résultats sont souvent différemment appréciés par le chirurgien et les parents, ces derniers sont très satisfaits quel que soit le résultat vu l'état antérieur du patient, Ceci expliquerait en partie les perdus de vue et le non suivi des malades, même si une intervention ultérieure est prévu au préalable pour des retouches, les familles ne consultent plus.

1. Résultat global enregistré :(figure38)

ü esthétique

- 2 cas d'excellent résultat,
- 12 cas de bons résultats,
- 3 cas de résultat moyen,
- Un cas de mauvais résultat,
- Et 1 patient perdu de vue.

ü Psychologique : 16 parents sur 19 interrogés se disent d'emblée satisfaits dès la première intervention soit 84%.

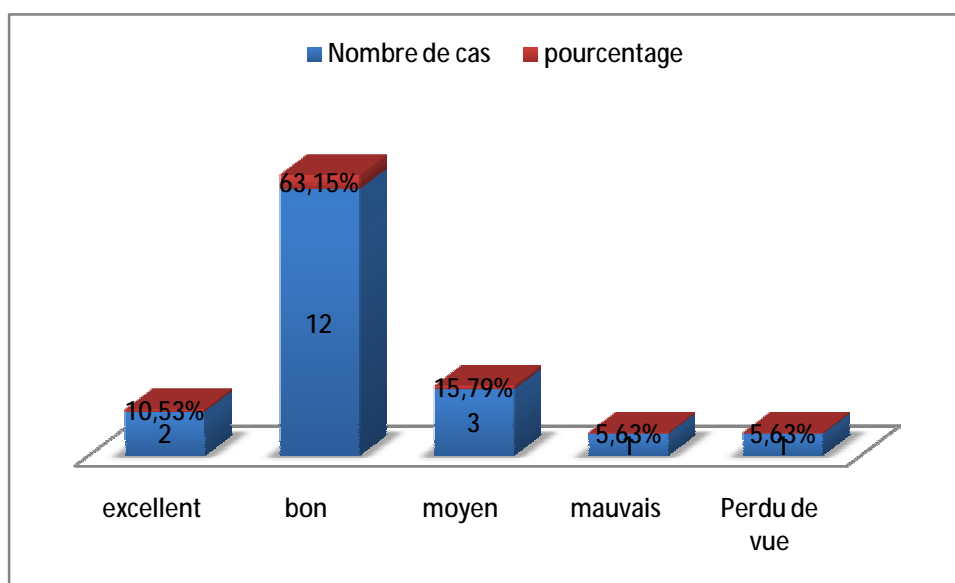


Figure38 : résultat global

2. Résultat selon l'âge d'intervention : (39)

-14 résultats allant de bon à excellent quand l'âge d'intervention est compris entre 6 à 12 mois : soit 73,68%.

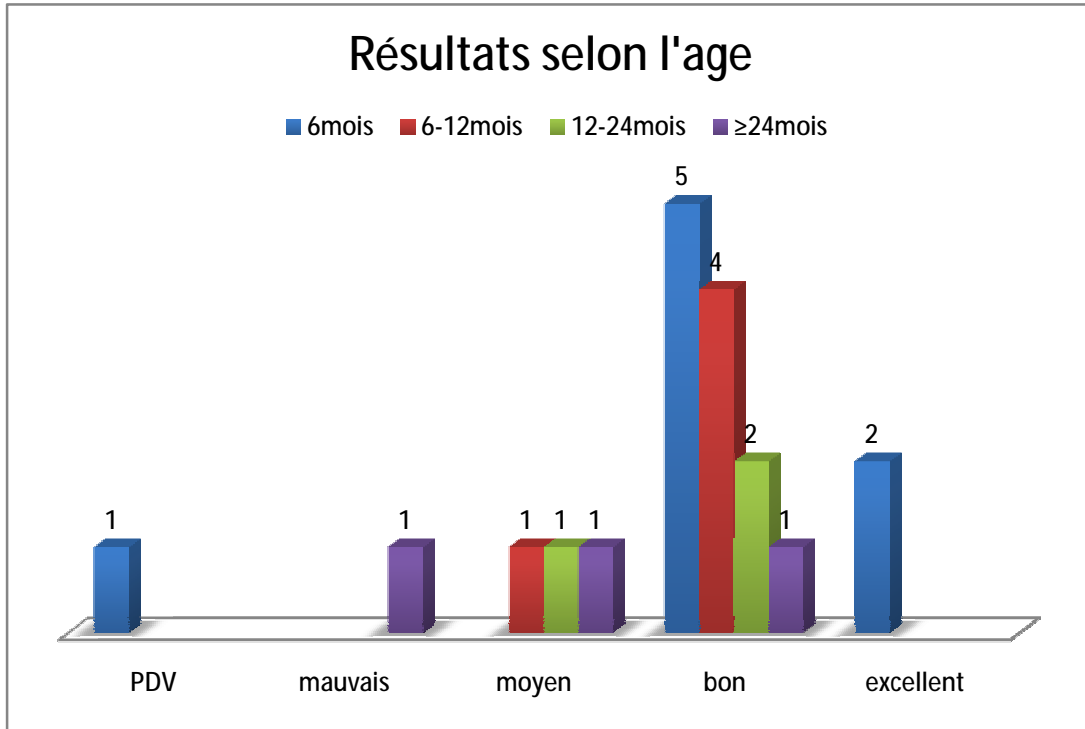


Figure39 : Répartition des résultats selon l'âge d'intervention

3. La prise en charge des séquelles :

Les opérateurs négligent assez souvent le nez au cours du temps primaire en privilégiant seule la reconstruction labiale au sein d'une insuffisance tissulaire prolabio-columellaire. Chez nos patients, nous avons constaté les séquelles suivantes :

-1 cas d'encoche labiale et une hypoplasie nasale très marquée, le patient a été repris.

-1 cas de séquelle labiale chez un patient repris pour la 3^{ème} fois pour une double plastie en Z de la lèvre rouge + rhinoplastie avec mise en place de 2 conformateurs à base de sonde de Folly charrière8 fixé par la soie (0).

-Présence d'un frein labio-alvéolaire supérieur + hypoplasie de la lèvre supérieure + cicatrice d'une cure de fente labiale chez un seul patient, corrigée par un avivement des berges de la fente + suture du plan nasal et buccal

-1 cas de discrète encoche hypoplasique.

Précisons que tous ces 4 patients ont été repris avec la même technique de Millard de double plastie en Z.

- un cas de perdu de vue, chez un patient opéré à l'âge de 6 mois.

Cependant nous ne déplorerons aucun décès per ou postopératoire immédiat.

IV. Iconographie



Patient1 : Bébé de sexe masculin présentant une FLB : avant l'intervention :

Service de chirurgie pédiatrique CHU HASSAN II-FES



Patient1 à 18 mois résultat postopératoire :

Service de chirurgie pédiatrique CHU HASSAN II-FES



Patient2 : Nourrisson de 7 mois, sexe féminin, présentant une fente labioalvéolo-palatine totale bilatérale, opérée selon le procédé de Millard.

Service de chirurgie pédiatrique CHU HASSAN II-FES



Patient 2 : A 18 mois après l'intervention

Service de chirurgie pédiatrique CHU HASSAN II-FES



Patient3 : Nourrisson de 3 mois, de sexe masculin, présentant une fente labio-
alvéolo-palatine bilatérale

Service de chirurgie pédiatrique CHU HASSAN II-FES



Patient 3 : opéré selon le procédé de Millard du côté gauche, à 24 mois après
l'intervention (retouche sur la lèvre rouge gauche)

Service de chirurgie pédiatrique CHU HASSAN II-FES



Patient4 : nourrisson de 13 mois, de sexe féminin, présentant une fente labio-
alvéolo-palatine bilatérale avec bourgeon médian.

Service de chirurgie pédiatrique CHU HASSAN II-FES



Patient4 : opéré selon le procédé de Millard en deux temps, à 2 ans et demi après

l'intervention

Service de chirurgie pédiatrique CHU HASSAN II-FES



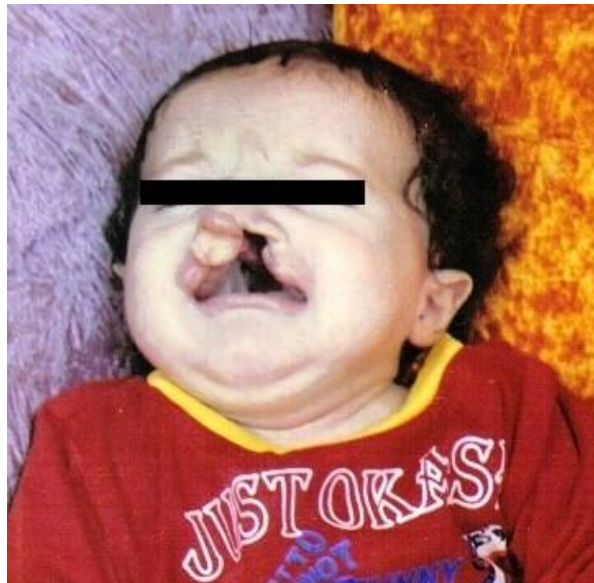
Patient 5 : image postopératoire après cicatrisation de fente labio alvéolo-palatine montrant une petite columelle

Service de chirurgie pédiatrique CHU HASSAN II-FES



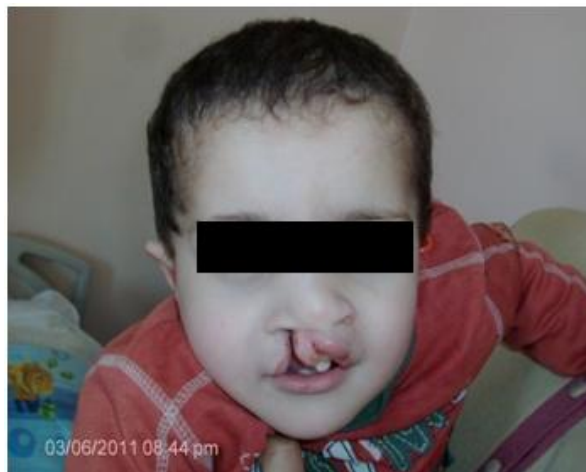
Patient 6: âgé de 5ans opéré pour fente labio-alvéolo-palatine bilatérale : à 7 mois coté droit puis à 11côté gauche et 22mois pour fente palatine: après plusieurs retouches.

Service de chirurgie pédiatrique CHU HASSAN II-FES



Patient 7: âgé de 3mois : fente labio-alvéolo-palatine bilatérale (avant intervention).

Service de chirurgie pédiatrique CHU HASSAN II-FES



Patient 7 : opéré à l'âge de 6mois du côté gauche qui ne reconulte qu'à l'âge de 2 ans.

Service de chirurgie pédiatrique CHU HASSAN II-FES



Patient 7 : âge de 2 ans, opéré à 6mois du côté gauche, puis à 24 mois côté droit : à 1mois du postopératoire : garde encore le conformateur narinaire du coté droit.

Service de chirurgie pédiatrique CHU HASSAN II-FES



Patient 8 : âgé de 3 mois avec une fente labio-alvéolo-palatine bilatérale : avant intervention.

Service de chirurgie pédiatrique CHU HASSAN II-FES



Patient 8 : âgé de 12 mois : opéré en un seul temps selon la technique de Millard pour la fente labiale bilatérale: à 6 mois du postop, en attente pour la cure de la fente palatine.

Service de chirurgie pédiatrique CHU HASSAN II-FES

DISCUSSION

I EPIDEMIOLOGIE :

Les fentes labiales bilatérales assorties ou non d'une fente palatine, font parties des malformations cranio-faciales les plus fréquentes chez l'homme. Elles ont la même prévalence dans la population générale que la trisomie 21. Elle représente :

- 1/300 naissances pour les Asiatiques,
- Environ 1/700 naissances en France,
- 1/2500 naissances pour les Africains,
- 1/2055 naissances (incidence de 0.48‰) : selon l'étude d'Akchouchen 1973 à la maternité de Casablanca. [38,39]
- 1/700 à 1 /1000 toutes populations confondues. [40]

La fente labiale bilatérale peut être familiale ou isolée mais peut être également le signe d'un syndrome dont l'origine est souvent une mutation génétique. [35]

A. la fréquence des fentes labiales bilatérales : (tableau2)

Tableau2: fréquence des fentes labiales bilatérales :

| séries | nombre total de FLP/durée d'étude | Nombre de cas de FL ou FLAPB | Pourcentage de FLB |
|---|-----------------------------------|------------------------------|--------------------|
| J. N MCHEIK : France [24] | 218/10ans | 50 | 23% |
| Fischer et coll, CHU de Tours, France [20] | 35/8ans | 16 | 45,7 |
| Alicia.E, Genisca USA [41] | 751/8ans | 56 | 7,45% |
| Mange Manyama Tanzanie [42] | 240/5ans | 43 | 18,3% |
| Rosa-María. Yáñez-Vico Espagne [43] | 127/ an | 38 | 30,89% |
| SCHP, Hôpital Aristide Le Dantec : Dakar [44] | 205 cas /5ans | 31 | 15,1% |
| Hüseyin Altunhan ; Turquie [45] | 121/6ans | 20 | 17% |
| BELHAJ NABILA : CHU-HASSANII-Fès:11 [2] | 51 cas/6ans | 10 | 19,6% |
| Notre série | 70/8ans | 19 | 27,1% |

La fréquence des fentes labiales bilatérales est diversement appréciée à travers la littérature :

-En France, dans l'étude publiée en 2001 par J.N .MCHEIK et coll., on dénombre 50 cas (23%) de fentes labiales bilatérales assorties ou non de fente palatine ; sur 218 enfants porteurs de fentes labiales toute forme anatomique confondue. [24]

-Au CHU de Tours, une étude sur le diagnostic anténatal des fentes labio-palatines, révèle 16 cas sur 35 de fentes labiales bilatérales soit 45,7%. [20]

-Selon une étude réalisée entre 1997 et 2004 à Atlanta aux USA par Alicia. E, Genisca et coll., 56 cas (7,45%) de fentes labiales bilatérales furent enregistrés sur les 751 cas de fentes labiales. [41]

-En Tanzanie, une étude rétrospective descriptive qui est publiée en 2011 au Centre Hospitalier de Bugando, retrouve 18,3% de fentes labiales bilatérales sur les 240 cas de fentes labiales sur une durée d'étude de 5ans. [42]

-En Espagne, selon une récente publiée en 2011, sur l'épidémiologie des fentes labiopalatines en Espagne, on note 38 cas de fentes bilatérales sur les 127 patients porteurs de fentes labiopalatines soit 30,89%. [43]

-A Dakar au Sénégal, au CHU Aristide Le Dantec: une étude rétrospective de janvier 2004 à mars 2009, l'étude révèle 31 cas de fente labiale bilatérale sur 110 opérés pour fentes labiales soit 15,1%. [44]

-En Turquie une étude prospective sur 12 mois, publiée en 2011, à propos des l'incidence des anomalies congénitales associées aux fentes labio-palatines, 17 cas de fentes bilatérales ont été noté sur les 121 cas de fentes labio-palatines soit 20% des cas. [45]

Outre, selon une étude réalisée par HENRION et collaborateurs, montre que les fentes labiales bilatérales sont trois fois moins fréquentes que les fentes labiopalatines unilatérales. [46]

Dans notre série nous avons enregistré 19 cas (27,14%) de fentes labiales bilatérales sur 70 fentes labiales et rejoignent approximativement ceux de la littérature.

B. Période de diagnostic :(Tableau3)

Le diagnostic anténatal des fentes labiales bilatérales est désormais possible grâce l'échographie prénatale qui est de plus en plus fine pour révéler une telle anomalie. Une FP isolée peut, en revanche, passer inaperçue et n'être découverte qu'à la naissance.

Les fentes bilatérales sont de diagnostic facile (à partir de 16 SA) en raison du bourgeon médian appendu sur le nez facilement reconnaissable.

Le diagnostic prénatal a pour but :

- Rechercher d'autres malformations
- Préparation psychologique du couple à une meilleure acceptation d'une disgrâce visible.
- Elaborer la prise en charge post natale [23 ,47]

Tableau3 : Répartition selon la période de consultation

| séries | Période de 1ère consultation | Nombre de cas | Période de diagnostic | |
|---|------------------------------|---------------|--------------------------------|-----------------|
| | | | Prénatal | postnatal |
| Celine Rey-Bellet Suisse 2004[13] | néonatale | 29 | 19(65,52%) | 10(34,48%) |
| Maurizio Clementi Italie 2000[48] | néonatale | 751 | 161(21.44%) | 590(78.56%) |
| A.Beasacier: Lyon,2007[4] | néonatale | 35 | 35(100%) 19et 37 SA | - |
| N.Fischer et coll. : CHU TOURS/1999[20] | néonatale | 35 | 35 (100%) AG : moyen 27 SA, | - |
| Y.Hosaka et coll. : Tokyo : 2010[36] | néonatale | 350/an | +/- | +/- |
| R .H.Khonsari : Russie [49,50] | Avant 1 mois | 100 | C'est la règle | +/- |
| VictorBundiki CHU-Sao-Paulo Brésil[47] | néonatale | 40/5ans | 40(100%) AG moyen : 26 SA | - |
| A.O. Longombe : RDC [51] | 9,9ans | 89 | aucun | 89(100%) |
| Cheick Oumar Diakité : Mali[13] | 2ans 7mois | 133 | 1 (0.75%) | 133 (99.25%) |
| A.-A. Sankale : Dakar [44] | 17 mois | 205 | aucun | 205(100%) |
| Notre série | Moyen 14,37 mois | 19 | aucun | 19(%) |

En Occident, le diagnostic anténatal est la règle, grâce à la recherche systématique de malformations chez le fœtus. Cela apporte un soutien psychologique aux parents avant la naissance, et permet de prévoir les structures d'accueil. Toutefois, certains préfèrent une l'interruption de la grossesse à chaque fois qu'il y a d'autres malformations graves associées. [4, 20,35, 47,49]

-Au CHU de Tours, le diagnostic anténatal a été posé sur 35 cas sans aucune erreur diagnostique en postnatal, tous ces examens échographiques été réalisés par le même opérateur. [20]

-Dans les pays en voie de développement la prise en charge de la fente labiale est très souvent l'apanage des missions humanitaires.

-A Dakar d'après l'étude d'A.-A. Sankale, Seuls 17,6 % des patients ont été vus en consultation spécialisée lors de leur première semaine de vie. Avec un délai de consultation moyen de 17 mois traduisant ainsi : les difficultés d'accès de la population à une structure spécialisée pour beaucoup de raisons. [44]

-En RDC, l'accessibilité aux soins adéquats spécialisés pour les fentes labio-palatines est difficile à l'est de la RDC et cela justifie leur retard de consultation à un âge aussi avancé : qui est de 9,9 ans en moyen. [51]

-Au Mali dans la thèse de doctorat de Cheick Oumar Diakité les patients consultent avec un âge moyen de 2 ans 7mois. [11,46]

Dans notre série on note que:

- 79% de patients issus d'un milieu défavorisé, et sachant que le niveau socio-économique conditionne le suivi des grossesses, par conséquent, seulement 26%(5 cas) des grossesses étaient suivies ; ce qui explique le fait qu'aucun diagnostic anténatal n'a pu être possible dans notre série.

-Les consultations tardives sont justifiées également par :

-L' éloignement géographique, ressources financières insuffisantes, manque d'information, avec une malformation découverte qu'à la naissance.

-L'âge moyen de consultation est de 14,37 mois avec extrême 3 à 24 mois.

C.L'âge : d'intervention de quelques séries(Tableau4)

Tableau4 : répartition selon l'âge d'intervention

| Equipes | Age moyen d'intervention primaire | Age extrême |
|-----------------------------------|-----------------------------------|----------------------|
| Jean-Claude Talmant(France) [25] | A partir de 3mois | Ou plus si vu tard |
| J.N.Mcheik(France)[52] | 1mois | Ou plus si vu tard |
| B. Poupard (France) [53] | 6mois | Ou plus si vu tard |
| Y. Hosaka (Japon) [36] | 3-6mois | 6mois |
| R .H.Khonsari(Russie)[49 ,50] | 1mois à 12mois | Ou plus si vu tard |
| Royaume -Uni [25] | à partir du 3è mois | ou plus si vu tard |
| Cheick Oumar Diakité : (Mali)[13] | 30 ,11mois | 1semaine à 14 ans |
| A.-A. Sankale Dakar [44] | 24mois | 1mois à 15ans |
| Omo-Aghoja VW(Nigeria)[54] | 9,7ans | 5jours à37ans |
| Notre série | 15mois | 3mois à 2ans et demi |

Le diagnostic anténatal reste un défi dans notre contexte malheureusement ; ceci est lié au bas niveau socio-économique.

Les chronologies et les attitudes thérapeutiques varient selon les équipes. Cependant, le plus important, l'existence au sein de chaque chronologie une logique thérapeutique indissociable et qui dépend de l'expérience, de la philosophie de chaque équipe.

Le but principal est d'arriver au meilleur résultat esthétique, psychologique, orthophonique, orthodontique en empruntant éventuellement des chemins

thérapeutiques souvent différents. Cela impose une réparation fine et des gestes spécifiques de rajeunissement tenant compte des acquis de l'anatomie.

-Certains auteurs privilégient une intervention précoce, dès la naissance, afin de rétablir rapidement les fonctions (ventilation, déglutition et phonation) et de réduire l'impact de la malformation sur le psychisme des parents et leur entourage. Ils pensent que : les visages défigurés sont moins attirants mais aussi plus difficile aux parents d'interpréter les expressions de leur enfant.

-En 1938, Victor Veau, précurseur dans la chirurgie des fentes disait : « L'opération à la naissance est peut-être dangereuse - je n'en sais rien, je ne connais pas les enfants qui meurent - mais je sais qu'elle est aléatoire. ». Que de chemin parcouru depuis cette époque où certains auteurs affirmaient à propos des fentes« Il faut l'opérer même s'il doit mourir de l'intervention. ».[55]

C'est l'exemple des équipes de Toulouse, Lille, Paris, Caen Rouen et certaines équipes de Paris et de Bruxelles.

-D'autres équipes Européennes (Marseille, Montpellier Nantes certaines équipes de Paris et d Bruxelles), préfèrent attendre trois, voire six mois. En temporisant ainsi l'intervention, ces dernières profitent de l'expression particulièrement active de la croissance durant cette période. L'individualisation des différents chefs musculaires est facilitée, accroissant ainsi la précision et la qualité du geste chirurgical, ces équipes pensent que, le risque d'erreur quant au tracé paraît moindre et les conditions anesthésiques sont meilleures.

En France, le résultat d'une enquête nationale portant sur les calendriers dans les différents centres de compétence est rapporté comme suite:[2,56]

1. Sur la lèvre

- En période néonatale, pour 3 villes (Lille, Toulouse, Bordeaux) ;
- A 1 mois pour 4 équipes (Marseille, Rouen, Reims, Nancy) ;
- Entre 3 et 6 mois tous pour le reste.

Par ailleurs la tendance est d'opérer en même temps le voile et la lèvre, selon Talmant et collaborateurs. Plus de 50% des équipes opèrent en 2 temps les 2 côtés d'une fente bilatérale.

2. Sur le nez :

- La plupart des équipes inspirées par Mac Combs, effectuent un geste nasal lors du temps labial, sur les cartilages. Talmant fut le plus grand promoteur français de cette technique, motivé par la nécessité absolue d'obtenir dès le temps primaire une respiration nasale de qualité, indispensable pour la croissance équilibrée des étages moyens et inférieurs, et pour la phonation. Un conformateur narinaire amovible est mise en place pendant au moins 4 mois pour prévenir une rétraction cicatricielle. [33,50].

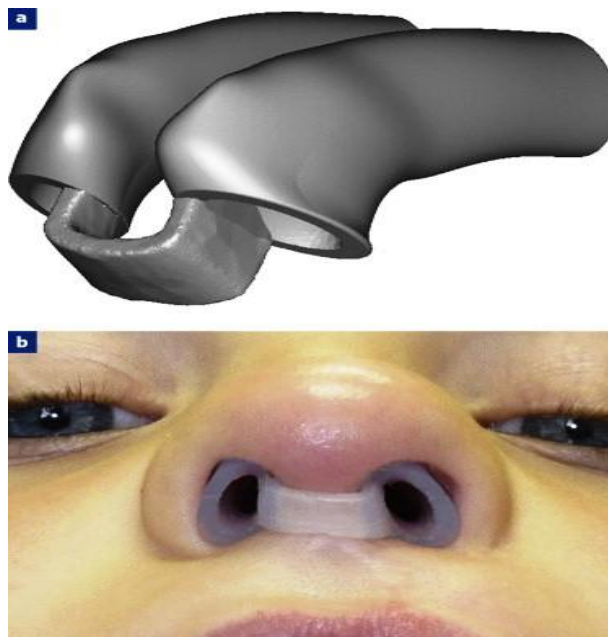


Figure 40 : conformateur nasal. [50]

3. Sur la gencive :

Environ 80% des équipes proposent une gingivo-plastie associée dans la plupart des cas à une greffe osseuse, en denture lactéale si possible sinon en denture mixte avant l'éruption de la canine.

-Selon le protocole utilisé dans la Chirurgie Maxillo-faciale et plastique de l'enfant à l'hôpital Necker-Enfants-Malades :

Une fente labio-maxillaire bilatérale, nécessite en général 2 à 3 temps opératoires : l'un à 4 semaines, le second vers le 3ème mois. Le temps de fermeture chirurgicale de la division palatine a lieu vers l'âge de 7 à 8 mois lorsque l'enfant est passé à la cuillère.

-En 1998, le Royaume-Uni, un audit sur le calendrier opératoire interdit toute chirurgie précoce, vue les mauvais résultats enregistrés. Cependant les équipes qui opèrent le plus tôt le font au 3ème mois. [25]

-Au Japon, dans l'étude du Pr. Y. Hosaka et al. , le temps labio-nasal du traitement s'effectue dans une seule intervention selon une combinaison des procédés décrits par Noordhoff et Mulliken. [36]

-A Dakar d'après l'étude d'A.-A. Sankale, l'âgemoyen des patients lors de la première intervention était de 2 ans environ avec des extrêmes allant d'un mois à 15 ans. [44]

-Au service de chirurgie pédiatrique (chirurgie C) à Rabat les patients opérés pour fente labiale ont un âge moins de un an dans 75% des cas. [2,21]

Dans notre étude, sur les 19 cas traités pour fente labiale bilatérale :

L'âge moyen est de 14,37 mois, lors de la première intervention avec des extrêmes compris entre 6 et 30mois :

- 1 seul malade âgé de 6 mois, soit 5% ;

- 7 cas sont âgés entre 6 mois et 12 mois (31,58%)
- 7 cas sont âgés entre 1 an et 2 ans (41,10%) ;
- 4 malades sont âgés de plus de 24 mois (21,05%).

Les opérateurs de notre service préconisent une chirurgie en 2 temps quand le bourgeon médian est très petit du fait du risque de nécrose. En revanche les patients avec un bourgeon de bonne qualité sont généralement opérés en un seul temps. Les fentes palatines associées sont opérées vers 12-18 mois voir plus précocement. [2]

D.Le sexe :Tableau5 : quelques exemples de la répartition selon le sexe

Le sexe masculin est plus prédisposé aux fentes labiales bilatérales, que le sexe féminin. [15]

D'après HENRION et collaborateurs, il a été démontré que les fentes labiopalatines sont deux fois plus élevées chez les garçons que chez les filles. [47]

-En France, la prédominance masculine est encore plus nette (63%) en ce qui concerne les fentes labiales et /ou palatines, alors que les fentes palatines prédominent chez le sexe féminin (55,7%). [46]

-A Rabat, dans une étude sur les fentes labiales, on retrouve que le sexe masculin est plus atteint : avec une fréquence de 60 %. [21]

-En RDC : une récente étude publiée en février 2012, n'objective pas une différence de sexe quant à la fente labiale bilatérale : 8 garçons et 8 filles dans une série de 89 cas de fentes labiales.[51]

-Au Mali, dans sa thèse de doctorat en médecine sur les fentes, Cheick Oumar Diakité, a retrouvé 78 garçons et 55 filles sur les 133 que comporte la série. [13]

-Au Nigeria d'après l'étude de Omo-Aghoja VW ; on note 12 cas de fentes labiales bilatérales : dont 2 cas de fentes labio-alvéolaires simples, 4 cas de fentes

labio-alvéolo-palatines chez le sexe féminin, et 6cas de fentes labio-alvéolo-palatines chez le sexe masculin. [54]

-en Espagne Rosa-Maria et al., ont retrouvé 25 garçons sur 38 cas soit : 65,79%.[43]

-Dans la série d'Obuekwé, on retrouve 49,5 % de patients de sexe féminin contre 50,5 % de patients de sexe masculin, sur un total de 103 patients. [44,58]

-Dans une thèse au sein du service de chirurgie pédiatrique au CHU-Hassan II-Fès, les fentes labiales sont plus fréquentes dans le sexe masculin (59%). [2]

Tableau5 : quelques exemples de la répartition selon le sexe

| | garçons | filles | Total | Durée d'étude |
|---------------------------------|---------|--------|-----------------|---------------|
| A.O. Longombe(RDC) [51] | 8 | 8 | 16/89 | 3ans |
| Cheick Oumar Diakité (Mali)[13] | 8 | 15 | 23 FLB/133 cas | 6ans |
| Omo-Aghoja VW (Nigeria)[54] | 6 | 6 | 12FLB/68 cas | 1 an |
| Rosa-María (Espagne)[43] | 25 | 15 | 38 FLB /121 cas | 1an |
| BELHAJ NABILA (CHU-Fès)[2] | 6 | 4 | 10 FLB/51 cas | 6ans |
| Notre série | 11 | 8 | 19FLB/70 cas | 9ans |

Il ressort de ce qui précède que nos résultats ne sont pas statistiquement différents de ceux de la littérature : nous avons 11 garçons sur 19 patients porteurs de fentes labiales bilatérales soit 58%.

II .Les facteurs étiologiques ou prédisposant

A. La consanguinité

Le conseil génétique des fentes labiopalatines repose sur des risques empiriques découlant de grandes études familiales établies au Danemark, aux USA, en Angleterre et en France. On peut retenir que :

- Les formes familiales constituent 7,5 à 49% des FL+/-P
- La fréquence de la malformation chez les apparentés au 1^{er} degré du sujet atteint est multipliée par 35-40 par rapport à la fréquence dans la population générale.
- Le taux de concordance pour la malformation chez les jumeaux monozygotes varie de 36 à 66% contre 4,7 à 10% chez les jumeaux dizygotes pour les FL et/ou P.
- L'incidence des FL+/-P dans la population générale voisine de 1/1000 naissances ;
- Les fentes labiales bilatérales étant plus souvent familiale que les fentes unilatérales.
- Le risque récurrence diminue avec le degré de parenté. [14]

Ø A Téhéran en Iran, un résultat similaire fut retrouvé par Jamilian

A.NayeriF ; s'agissant de la fente labiale simple. L'influence de la consanguinité est constatée chez les jumeaux et les apparentés de premier degré.

[59]

Ø Au Madagascar, l'étude d'Andrianjatovo-Rarisoa révéla 16 cas de mariages consanguins, soit 15,4% et 34 cas à caractère héréditaire soit 32,7%. [60]

Ø A Dakar d'après l'étude d'A.-A. Sankale publiée en avril 2011, les auteurs témoignent qu'il est difficile de savoir l'impact de la consanguinité

parentale (50,2 %) dans la survenue des fentes, tant l'endogamie fait partie de la tradition africaine. [44,61]

Dans notre série nous avons enregistré :

Ø 11 cas de consanguinité (58%) dont :

-1 seul cas de consanguinité de premier degré, chez une fille ayant une sœur atteinte de fente labiale ;

-et 10 cas de consanguinité deuxième degré,

Ø Dans 8 cas la consanguinité n'a pas pu être vérifiée : soit absente, soit non mentionnée dans les dossiers.

B.Selon l'âge des parents :

Ø Aux USA, Alicia E. Genisca et coll., sont retrouvés une prévalence plus faible chez les mères âgées de 30-34 ans par rapport aux mères de 25-29 ans. [41]

Ø Au Mali, dans l'étude de Cheick Oumar Diakité, l'âge des parents varie respectivement de 15 à 40 ans pour l'âge maternel avec une moyenne de 27,53ans et allant de 20 à 80 ans pour l'âge paternel, avec une moyenne de 40,72ans [13].

Ø Au Nigeria, selon l'étude d'Omo-Aghoja VW, l'âge maternel moyen, est l'ordre de 29,19 ans avec des extrêmes allant de 15 à 44ans. Quant à l'âge paternel moyen est de 37,13 ans, avec des extrêmes allant de 20 à 49 ans. [54]

Cependant, pour certains auteurs comme : Jamilian, Habib et coll., l'âge parental n'est pas un facteur influençant. [59,62].

Ø Dans notre série, des 16 patients sur 19 dont nous disposons l'âge

maternel et paternel, on retrouve respectivement : une moyenne d'âge de 30,37 ans, avec un pic entre 20 et 25 ans pour l'âge maternel et une moyenne de 30,25ans avec un pic entre 25 à 30ans pour l'âge paternel : cela concorde bien avec la fréquence de cette malformation chez le premier et deuxième bébés.

C.Fentes labiales bilatérales associées ou non à la fente palatine :

- Ø En France, M.Rival, A. David et coll. ; révèlent que les fentes palatines sont plus souvent associées aux fentes labiales bilatérales qu'aux fentes unilatérales et que les formes sévères sont plus souvent rencontrées chez le garçon. [14]
- Ø Dans une autre étude effectuée en France en 2001 par J. N. Mcheik et coll., sur une série de 263 cas de fentes labiales, avec 218 opérées. on retrouve 128 cas de fentes palatines associées à une fente labiale toute forme confondue soit 59%. [24]
- Ø À Dakar au Sénégal, dans l'étude d'A.-A. Sankale et coll., ont trouvé 47,8 % des cas avec une fente palatine associée. [44].
- Ø Dans notre série on retrouve 11 cas sur 19 associés une à une fente palatine soit 58% :
 - 10 cas de formes bilatérales totales (labio-alvéolo-palatine bilatérales).
 - 8cas de fentes labiales bilatérales simples dont un cas associé à une fente palatine soit 42% : Nous constatons une grande association d'une fente palatine à chaque fois que la fente labiale bilatérale est totale.

D. La parité : La répartition des mères selon leur parité et les auteurs (tableau6)

Tableau6 : La répartition des mères selon leur parité et les auteurs

| Auteurs | Nombre de cas | Parité | |
|------------------------------------|---------------|----------------------------|-----------|
| | | Paucipare (<=2 grossesses) | multipare |
| Tandu-Numba NF : Zaire [63] | 55 | 17 | 38 |
| Céline Rey-Bellet : Suisse [13] | 29 | 13 | 16 |
| A.O. Longombe RDC [51] | 89 | 31 | 58 |
| Cheick Oumar Diakité :(Mali)[13] | 133 | 18 | 115 |
| JamilianA.NayeriF :Téhéran [59] | 24 | 19 | 5 |
| BELHAJ NABILA (CHU-Fès)[2] | 51 | 26 | 25 |
| Notre série | 19 | 14 | 5 |

Ø Dans l'étude de FRANCANNET Christine en Europe, le risque de survenue d'une fente labio-palatine est augmenté chez les multipares de 4 enfants et plus. [64]

Ø BELHAJ NABILA dans son étude sur les fentes labiales au service de chirurgie pédiatrie CHU-HASSANII-Fès a retrouvé une présence importante de fente labiale chez l'ainé et le cadet. [2]

Cependant au Téhéran, JamilianA.NayeriF et coll., ne trouvent pas d'influence de la parité sur la survenue des fentes labiales RAJABIAN et SHARKART ont abouti aux même conclusions. [59,65]

Ø Dans notre série, on retrouve une présence importante de fente labiale bilatérale surtout chez l'ainé, suivi du deuxième enfant, soit respectivement 43% et 23%. Dans la littérature on retrouve une grande divergence sur ce sujet.

E. Répartition des fentes labiales selon le rang familial :

Le rang de naissance semble influencer considérablement la survenue d'une fente labiale en général.

- Ø Selon une récente étude publiée en février 2012 en République Démocratique du Congo observe un pic des fentes labiopalatines à la deuxième grossesse (19,1 %). [51]
- Ø En Iran selon une étude publiée en 2007 sur l'incidence des fentes labio-palatines en Téhéran, la parité ne semble pas avoir un effet de causalité. [59]

Dans notre série, rejoint la littérature : [2,48], avec une présence importante de fente labiale bilatérale chez l'ainé (47%) suivi du deuxième enfant (23%).

III. Autres facteurs de risques ou facteurs étiologiques

A. Facteurs génétiques:

Plusieurs gènes ont été décrits sans consensus aucun, nous citons parmi :

- Ø Le gène OFC1 fut le premier impliqué dans la genèse des fentes labio-palatines. Outre trois délétions et deux translocations équilibrées ont été également décrites chez des porteurs de FLP bilatérales. [14]
- Ø Dans son étude à Sao Paulo au Brésil, Victor Bunduki et coll., ont découvert dix cas de caryotype anormaux dont : 6 cas de trisomie 13, 2 cas de trisomie 18, 1 cas de trisomie 21, et 1 cas de 47 XXY. [47]

Dans notre série, une consultation génétique a été proposée pour la plupart des FLAB associées à d'autres syndromes malformatifs, mais il n'a été mentionné d'aucun cas de caryotype encore moins une étude moléculaire dans les dossiers, cela est certainement expliqué par le manque de moyen.

B. Facteurs externes ou environnementaux :

La survenue d'une fente labiale est le plus souvent inopiné, accidentelle, plusieurs facteurs sont incriminés :

- Le bas niveau socio-économique influencerait la survenue de fentes labiopalatines.
- L'origine ethnique et géographique semblent également influencée la survenue d'une fente labio-palatine en générale, comme le constatent bon nombre d'études. [2, 13,44, 46,54]
- La supplémentation vitaminique périconceptionnelle chez les mères semble réduire le risque malformatif. [14, 19,70]
- Des agents toxiques essentiellement : les différents médicaments antiépileptiques et les inducteurs de l'ovulation.
- Des infections maternelles au cours de la grossesse telles : virus de la rubéole cytomégalo virus, toxoplasma gondii, syphilis congénital,
- L'épilepsie maternelle, le tabagisme, la pollution, le faible poids à la naissance. [2, 4, 13,59].
- Les irradiations et pollution:

Les déchets industriels non radioactifs, les explosions nucléaires, la pollution atmosphérique, semblent également influencer la prévalence des fentes labiopalatines comme a été décrit dans une zone pétrolifère en Russie et à l'est de la RDC pendant une période caractérisée par des guerres civiles. [49, 50, 71,72]

Dans notre série :

-15 cas sur 19 ont un bas niveau socio-économique soit 79%. Cependant l'origine géographique, ethnique et les habitudes alimentaires de même que les habitudes toxiques ne sont pas prises en compte pour manque d'assez

d'information sur ces paramètres. De plus la plupart des mères sont des analphabètes par conséquent n'accordent aucune importance sur ces paramètres.

-La recherche des autres facteurs externes ou environnementaux n'a été signalée que dans 9 dossiers, les résultats sont les suivants :

- 1 cas d'infections génitales (leucorrhées) au 3ème trimestre de la grossesse, rebelle au traitement,
- aucune prise médicamenteuse susceptible d'être tératogène n'a été signalée,
- mais n'élimine pas celles passées inaperçues
- aucune épilepsie ni de traitement antiépileptique n'a été signalée.

En somme, nous dirons que le manque d'informations sur le déroulement de la grossesse nous limite à notre quête diagnostique.

IV. Examen clinique et para-clinique

ü L'examen clinique : apprécie l'état général du patient-Recherche d'autres malformation associées qui conditionnent le pronostic: dont les plus fréquentes sont : une atteinte cranio-faciale (fente palatine, imperforation des choanes) une atteinte cardiaque, viscérales, squelettiques. [2, 13, 47,66, 67, 62,69]

ü Le bilan para-clinique :

- Orienté par le contexte clinique :
- comprenant :
- échographie : cardiaque, abdominale et transfontanellaire,
- radiographie du thorax et du squelette
- un bilan sanguin préopératoire

Dans notre série les malformations les fréquentes furent les atteintes cranio-faciales et viscérales, ophtalmiques et squelettiques.

V. Malformations associées (tableau7)

Tableau7 : Malformations associées

| Auteurs | Nombres de cas | céphaliques | cardiaques | squelettiques | viscérales |
|------------------------------------|----------------|-------------|------------|---------------|------------|
| Victor Bunduki (Sao Polo) [47] | 40 | 25 | 8 | 11 | 5(rénales) |
| Sukwha Kim (Corée) [66] | 299 | 0 | 19 | 1 | - |
| Garcia Romero R. (Espagne) [67] | 85 | 18 | 12 | 12 | - |
| Suleiman A. M. (Soudan) [68] | 13 | 1 | 0 | 0 | - |
| Andrea Sarkozy (Hongrie) [69] | 3110 | 22 | 37 | 39 | - |
| Cheick Oumar Diakité (Mali)[13] | 133 | 7 | 0 | 6 | - |
| BELHAJ NABILA CHU-HASSANII-Fès [2] | 51 | 3 | 1 | - | - |
| Notre série | 19 | 4 | 1 | 1 | 1 |

Dans la plupart des syndromes poly-malformatifs, on observe plus fréquemment de fente bilatérale. Cependant ces malformations associées font toute la gravité avec une incidence qui varie de 4% à 63,4% .le bilan malformatif retrouve des atteintes : SNC, cardiaques, du squelette et viscérales. Selon Millard les malformations cardiaques seraient 16 fois plus fréquentes que dans la population générale, justifiant une échocardiographie de principe. [2; 15]

Ø Dans son étude sur le diagnostic anténatal de fentes labiopalatines à Sao Paulo, Victor Bunduki a retrouvé 30 cas sur 40 ayant une malformation associée soit 75% dont :

- 25 cas de malformations cranio-faciales soit 62,5% ;

- 8 cas d'atteinte cardiaque soit 20% ;
- 11 cas d'atteinte squelettique soit 27,5%
- et 5 cas d'atteinte rénale soit 12,5 %.
- 13 cas de mort-fœtale in utéro et 8 cas de décès à la période néonatale. [47]

Ø À Dakar au Sénégal, dans l'étude de A.-A. Sankale et coll., sur la problématique des fentes labiopalatines à Dakar, ils rapportent que les patients présentant des malformations sévères ont été perdus de vue : sont-ils décédés par la suite ? Conformément à la littérature. Toutefois les atteintes les plus fréquentes sont : la sphère cranio-faciale : hypertélorisme, craniosténose, anophtalmie . . . [44]

Ø A Madagascar on retrouve : les malformations associées à type de : hernie ombilicale et/ou crurale, et strabisme [60]

Ø Dans le reste de la littérature les atteintes cardiaques et ou céphaliques semblent les fréquentes. [13,41]

Dans notre, on retrouve des résultats similaires à la littérature soit 36,84% de malformation associées : avec une prédominance des atteintes cranio-faciales, puis cardiaques et squelettiques.

VI.Particularités anesthésiques de la chirurgie de la fente labiale bilatérale.

La chirurgie des fentes labiales bilatérales présente d'importants risques de complications surtout respiratoire, avec un risque anesthésique non négligeable chez les moins d'un an. Quand elle intègre un syndrome malformatif type Pierre – Robin, cela augmente les difficultés respiratoires. [73]

-L'intubation peut se révéler délicate et difficile en fonction du type de la fente labio-palatine,

-La sonde d'intubation peut gêner énormément le chirurgien qui craint le risque d'extubation accidentelle comme l'a été décrit dans la littérature. [73,74]

-Risque de léser les tissus cutané-muqueux dont le chirurgien va se servir lors du geste.

-D'où l'usage d'une compresse humidifiée pour combler la fente et protéger ainsi les tissus.

-certains auteurs utilisent un système de vidéo laryngoscopie qui permet une vision indirecte de la glotte en évitant l'appui sur le maxillaire supérieur.

-Dans la littérature : les complications les plus retrouvées sont : intubation difficile, extubation accidentelle, laryngospasme, le saignement, œdème de langue.

-Les facteurs prédictifs de laryngoscopie difficile sont pour Gunawardana la protrusion du bourgeon prémaxillaire des fentes bilatérales, Ainsi toute intubation difficile doit faire débiter un traitement anti-œdémateux avant l'extubation. [74]

- La prise en charge anesthésique a certes beaucoup progressé lors les cures chirurgicales des fentes labiales, avec mise au point d'une anesthésie locorégionale pratiquée à partir des blocs de la face (figure44): le bloc infra-orbitaire bilatéral a montré certes son intérêt car permet d'obtenir une analgésie de qualité et une

économie morphinique préopératoire chez l'enfant, cependant reste peu pratiquée.

[73,74, 75]

Dans notre étude aucun incident anesthésique majeur n'a déploré et tous nos patients furent opérés sous anesthésie générale.

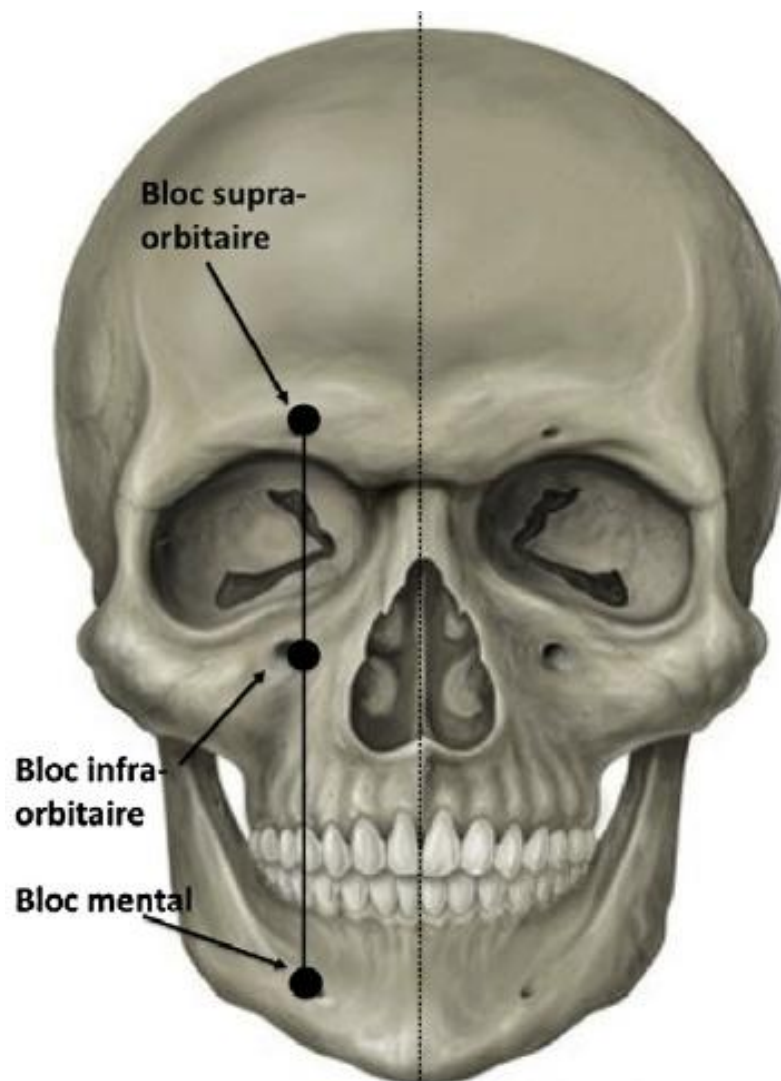


Figure 41 : Représentation de la ligne sagittale reliant le foramen des trois nerfs trigémiques superficiels (nerf frontal, infra orbitaire, mentonnier) lors de l'anesthésie locorégionale. [75]

VII. Traitement :

A.Le calendrier thérapeutique: selon les auteurs:(tableau8)

Tableau8 : Le calendrier thérapeutique: selon les auteurs:(tableau8)

| Méthodes auteurs | Lèvre (date) | Lèvre (méthode) | Rhinoplastie Précoce | Plaque Pré-op | VoileDate (Mois) |
|-------------------------|--|---|------------------------------|---------------|------------------|
| Chanchole [76,77] | Néonatale | Dérivé Millard | Complète | Oui | 4 à 7 |
| Pellerin [77] | 8 à 15 jours | Dérivé Millard | Partielle | Non | 10 |
| Talmant [79] | 6 mois | Dérivé Millard | Complete | Non | 6 |
| Pr Hosaka [34] | 3 à 6 mois | Dérivé de Miliard Noordhoff et Mulliken | Mac Comb | oui | 6 à 12 |
| R.H.Khonsari [49] | 1 à 12 mois | Millard Veau Tennison | complète | Non | 1 à 12 mois |
| J.N.Mcheick[24] | néonatale | Millard | complète | non | néonatale |
| Christopher Penfold[80] | Avant 8 mois | Millard | complète | non | 8 à 10 |
| A.-A. Sankale [44] | 17 mois | Millard | complète | non | 1 à 15ans |
| Notre série | 6 mois : si patients vu dès la naissance | Millard Millard II | Partielle si moins de 6 mois | non | 6-12 mois |

L'analyse de ce tableau nous indique trois groupes de protocole à savoir :

- Ø Une chirurgie à l'âge néonatal défendue par :Chanchole et Pellerin.
[76, 77,78]
- Ø Une chirurgie précoce entre trois semaines et trois mois :
R.H.Khonsari,[49]
- Ø Une chirurgie peu tardive. : Talmant, Pr Hosaka, Christopher Penfold,
A.-A. Sankale. [44,80]
- Ø Selon les différents centres de compétence français : pour la lèvre, la
technique de Millard est la plus utilisée,
 - Utilisée par 3 équipes dans sa description originale ;
 - Modifiée par 4 autres équipes, avec en particulier la disparition de
l'incision péri-alaire.
 - Tennisson a apporté une variation de l'utilisation du lambeau
triangulaire en verticalisant la cicatrice pour la rapprocher de
l'orientation de la crête philtrale (3 équipes) ; le triangle étant un
peu large pour augmenter la hauteur de lèvre,
 - Malek l'a modifiée en double triangle (4 équipes). Plusieurs
techniques sont combinées souvent en cas de résultat imparfait.
- Ø Rappelons que 50% des équipes opèrent en 1 temps les 2 côtés d'une
fente bilatérale. [54]

Notre protocole est similaire à celui de Talmant.En effet nous avons pratiqué la technique de Millard chez tous nos patients, comme elle est classiquement décrite:

- En 2 temps si patient vu avant l'âge de 6-7 mois, et en 1 seul temps si patients vu tard.

- En proposant une rotation-avancement de l'ensemble du prolabium, associé à un lambeau sous-narinaire formant un verrou à la partie supérieure de la lèvre fendue ; le prolabium est conservé dans sa totalité, donnant à la lèvre le galbe souhaité.
- Depuis 3 ans une rhinoplastie est associée d'emblée à la réparation de la lèvre, avec mise en place systématique d'un conformateur narinaire pendant au moins 4mois.

Cependant en cas de défaut de hauteur important, nous utilisons la variante Millard II où l'incision du lambeau interne s'incurve vers le bas au pied de la columelle.

La technique de Millard nous octroi un meilleur enroulement du seuil narinaire pour les fentes labiopalatines bilatérales.

B .Prise en charge alimentaire :

Selon l'importance de la fente labiale bilatérale l'allaitement au sein peut être délicat voire difficile. Cette situation de difficulté alimentaire surtout en période néonatale exposée des complications telles que :

- Troubles alimentaires : un trouble du réflexe succion-déglutition, et de la mastication-déglutition secondaire un réflexe nauséux, un reflux gastro-œsophagien (RGO), en occurrence dans certains syndromes malformatifs tel que le syndrome de Pierre-Robin. [4]
- Troubles respiratoires : apnées, des fausses routes, inhalations.
- Des otites à répétitions [61, 81,82]

Pour pallier aux difficultés alimentaires, un certain nombre de moyens ont été mis au point, avec des conseils pratiques aux mères pour mener à bien l'alimentation de leurs enfants. Ainsi la majorité des enfants reçoivent le lait

maternel soit au sein directement soit par le biais de biberon muni de tétine deuxième âge, soit par une tasse-canard. Au cas contraire nous disposons de biberons avec tétine en latex permettant grâce à des vitesses différentes d'alimenter les enfants par les voies naturelles. Le passage à la cuillère est réalisé à 4 mois, au verre-canard à 6 mois. Parfois nous faisons usage d'une plaque palatine dont le rôle est d'obturer la fente, faciliter l'alimentation en restaurant une séparation entre voies respiratoires et voies digestives.

Dans certains cas nous procédons à une mise en place de plaque palatine en préopératoire pendant les 4 à 6 premiers mois, dans les fentes labiales bilatérales associant une fente palatine. [2, 4]

C. Les suites postopératoires

Les complications postopératoires après cure de fente labio-palatine peuvent être de plusieurs ordres. Un œdème ou saignement modéré peuvent survenir au niveau du palais postérieur, responsable potentiel de laryngospasme ou d'obstruction. Un œdème de la langue provoqué par l'application prolongée de l'écarteur buccal peut également survenir. [73]

Dans l'étude rétrospective de M.Brix et al.on retrouve :

- 11 enfants ont présenté des complications respiratoires (11,8%) ;
- 4 ont nécessité un séjour en réanimation ;
- Laryngospasme dans 3 cas.
- Œdème pulmonaire dans 2 cas
- Difficultés d'intubation chez 5 enfants ; dont 2 avec des désaturations, parmi ces 5 cas, on retrouvait :
- 3 syndromes polymalformatifs,

- 1 syndrome de Pierre Robin, et une détresse respiratoire aigüe néonatale.

-A l'instar du reste de la littérature, les complications post opératoires immédiates sont rares contrairement aux séquelles qui sont très souvent retrouvées dans la littérature. [2,13, 85,86 ,87]

Dans notre série, tous nos patients furent opérés sous anesthésie générale avec des suites opératoires simples pour tous nos patients ; le délai de séjour postopératoire était assez court.

D. Répartition des malades :selon le délai de reprise alimentaire et la durée de séjour post opératoire : (Tableau9)

Tableau9 : Répartition des malades selon le délai de reprise alimentaire et la durée de séjour post opératoire :(Tableau9)

| Séries | Délai de reprise alimentaire | Séjour potop |
|-------------------------------------|---------------------------------|--------------|
| Paris (Hôpital de Necker) [2,90] | 6h après l'intervention | 24H |
| Bruxelles (centre LP) [2,89] | le soir de l'intervention | 24H |
| Texas, USA [90] | Quelques heures | 3 jours |
| Rabat [2,21] | Immédiatement | 24H |
| Fès (CHU Hassan II) [2] | Immédiatement (semi-liquide) | 24H |
| Mali [13] | Quelques heures après | 2 jours |
| Notre série | Immédiatement | 24 |

On retrouve qu'à travers le tableau9, toutes les équipes autorisent l'alimentation quelques heures après le réveil du bloc, cependant cette alimentation se doit d'être liquide les 2 premiers jours, avec une durée de séjour postopératoire qui est pratiquement courte, allant de 24 à 72Heures.

L'alimentation peut être débutée dès le réveil effectif du patient ; elle est d'abord liquidienne stricte dans les premières 24 heures. C'est une alimentation idéale pour la protection des plaies intraorales et pour un apport postopératoire en calories suffisant.

Dans notre série la durée moyenne de séjour postopératoire est assez brève de l'ordre de 24 heures.

- Nous mettons de façon systématique tous nos patients sous antalgiques et des anti-inflammatoires, voire même une antibiothérapie parfois à cause de l'encombrement bronchique pendant les deux jours du postopératoire afin d'atténuer l'œdème et de favorisé souvent par la reprise alimentaire.

-Nous impliquons l'accompagnatrice à participer activement à l'hygiène et aux soins directs postopératoires de l'enfant. Ainsi après chaque repas à un nettoyage des dents et à un rinçage de bouche, les sutures labiales sont été désinfectées une fois par jour et traitées si nécessaire avec une pommade topique ainsi que les soins locaux à l'éosine spray.

Après la sortie, tous nos patients sont revu d'abord au 10^{ème} jour pour prescription d'une pommade cicatrisante ; ensuite l'enfant est suivi tout au long de la croissance avec des photos à l'appui, selon un calendrier de consultation bien codifié de façon régulière afin d'évaluer le résultat et corriger les séquelles éventuelles.

E. prise en charge chirurgicales des séquelles

La gestion des séquelles doit être pensée dès la chirurgie primaire, tenant compte de la forme anatomique, du choix de chronologie et de technique.

1. Les séquelles labiales :

En cas de résultat insuffisant sur la lèvre, une reprise chirurgicale est proposée, avec excision des tissus cicatriciels, décollement sous-cutané de part et d'autre de cette excision, et reprise complète de la suspension musculaire réalisée après section plus ou moins importante de la sangle musculaire toujours selon la même technique de Millard. [28,33 ,91]

Dans notre série, tous les patients ayant des séquelles labiales ont été repris.

2. Les pertes de substance de la columelle:

La columelle constitue une entité esthétique centrofociale importante. Les pertes de substance de la columelle sont fréquentes au décours d'une chirurgie des fentes labiales bilatérales. Leur réparation reste très difficile et doit être soumise à des impératifs esthétiques précis :

- Esthétique : reconstruire une columelle fine avec le minimum de cicatrices au niveau des sites donneurs ;

- Fonctionnel : la columelle reconstruite ne doit pas obstruer les orifices narinaux, permettant ainsi un flux aérien normal. [92]

Tous nos patients ayant une insuffisance de la columelle ont bénéficié des retouches.

3. Les séquelles nasales

La déformation nasale étant le plus souvent l'élément le plus mal supporté de la séquelle.

Leurs reconstructions sont le plus souvent réalisées en même temps que les retouches labiales ou palatines. Deux étapes existent :

- Une chirurgie précoce intéroceptive visant à apporter une morphologie et une fonction nasale physiologique. Dans la littérature plusieurs auteurs réalisent entre 2 et 4 ans un allongement columellaire. Un conformateur narinaire amovible est mise en place pendant au moins 4 mois pour prévenir une rétraction cicatricielle. [33,50].
- Une rhinoplastie secondaire classique à visée esthétique en fin de croissance est nécessaire avec mise en place d'un conformateur narinaire. [28,91]

Notre attitude rejoint également celle de la littérature. Tous nos patients ont bénéficié d'un conformateur narinaire.

4. Les séquelles phonatoires et dentosquelettiques :

Elles sont dominées par l'incompétence vélopharyngée évaluée par le bilan orthophonique préopératoire. Une véloplastie et /ou pharyngoplastie sont réalisées.

F.Prise en charge préopératoire : des fentes palatines associées :

En attendant 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. [2, 13]

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 1à 5 jours pour réaliser la prise d'empreinte, la confection de la plaque et sa pose. L'hygiène buccale et l'entretien de la plaque requière une certaine rigueur.

La plaque est portée en continu, 24 heures sur 24. Elle doit être déposée deux fois par jour et brossée avec de l'eau tiède et du savon. La cavité buccale du nourrisson est nettoyée quotidiennement à l'aide de compresse imbibée d'une solution d'eau et du bicarbonate de soude afin d'éviter tout développement fongique. On distingue deux grandes catégories de plaques :

- les plaques dites « neutres » : il s'agit de plaques palatines simples,
- les plaques dites « actives » : utilisées essentiellement dans les fentes à déformation convergente. [2, 13]



Figure42 : Empreinte d'une fente labiale bilatérale totale [13]



Figure43: Prise d'empreinte. [13]

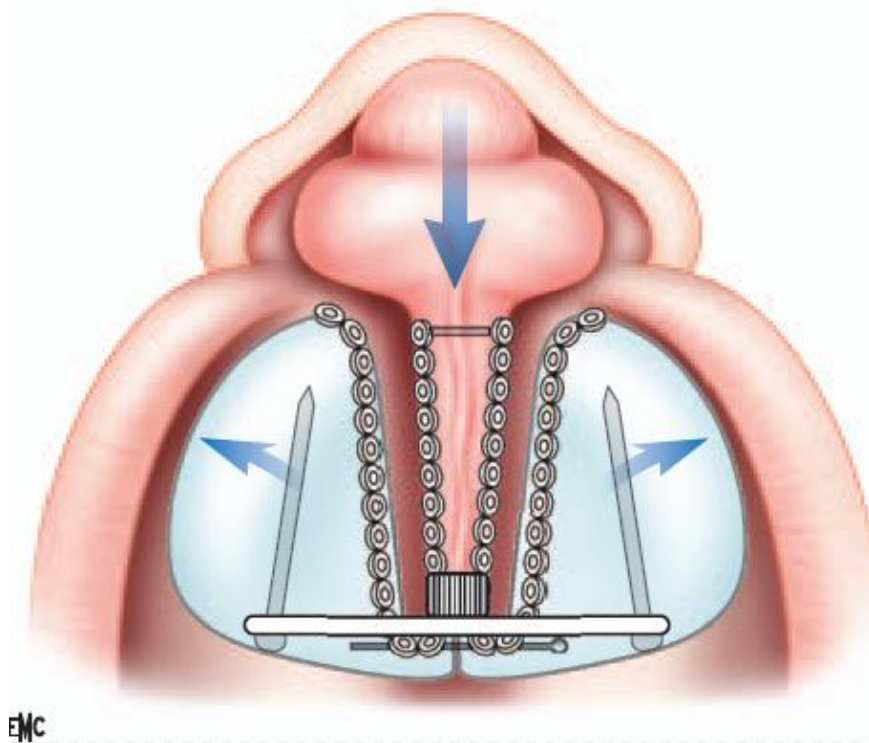


Figure44 : Appareil de traction orthopédique utilisé dans les fentes bilatérales. [13]

G. Résultats : [1,13]

Tableau10

| Séries | Cas de FLB | Technique/méthode | Allongement columellaire | Grefe osseuse | Retouche | Résultats |
|------------------------------|------------|-------------------|--------------------------|---------------|------------------|--|
| Raphaël [1] | G1 28 | Skoog | Oui | oui | 14/28(50%) | Moins bon |
| | G2 12 | Dérivé de Millard | Oui | oui | Non précisée | meilleurs |
| Y.Anastassov (Bulgarie) [83] | 16 | Dérivé de Millard | Oui | oui | +/- | -7 Excellents -4 Très bon -4 Satisfaits -1 Mauv |
| Norifumi Nakamura Japon [84] | 11 | Dérivé de Millard | Oui | oui | oui | Bons |
| J.N.Mcheick [24] | 45 | Millard | Oui | oui | 16cas/45 (35,5%) | Satisfaits |
| Notre série | 19 | Millard | oui | non | 5cas/19 (26%) | -Excel : 2cas -Bon : 12cas -Moy : 3cas -Mauv : 1cas -PDV : 1 cas |

Ø Raphaël et ses collaborateurs ont opéré au CHU de Grenoble 2 groupes d'enfants porteurs de fentes labiales bilatérales selon 2 techniques différentes : [1]

ü Un premier groupe de 28 enfants a été opéré selon la technique de Skoog avec 3 étapes chirurgicales successives.

– Les deux premières sont réalisées entre 4 et 8 mois.

ü La troisième étape survenant entre 10^{ème} et 12^{ème} mois. Avec un recul d'au moins 15ans, ils mettent en exergue l'effet délétère cicatriciel de la technique utilisée. Les résultats ne sont pas satisfaisants.

ü Un deuxième groupe(B2), de 12 enfants selon la technique de Millard. Les auteurs rapportent une qualité des cicatrices labiales et l'harmonie de l'arcade maxillaire étaient meilleures. Avec un résultat satisfaisant. [1]

Ø Y. Anastassov a opéré 16 cas de fentes labiales bilatérales sur 50 cas selon une technique dérivée de Millard. les résultats les suivant :

- 7cas jugés d'excellents résultats ;
- 4 cas jugés : très bons résultats ;
- 4 cas jugés satisfaisants ;
- et 1 cas considéré comme mauvais résultats.

Toutefois l'auteur relève un certain nombre de séquelles non négligeables :

- 15cas/16 présentent une anomalie du triangle mou ;
- 7cas/16 présentent une hypoplasie narinaire;
- 7cas/16 ont un columellaire court,
- et 5cas/16 ont une position haute de l'aile du nez. Tous patients étaient opérés selon la technique de Millard. [83]

- Ø Dans la série de Norifumi Nakamura au Japon, 11 patients porteurs de fentes labiales bilatérales complètes, ont bénéficié d'une correction secondaire selon la technique de Millard, sur la lèvre et le nez. avec un résultat jugé bon. Cependant la séquelle la plus fréquente fut : une columelle courte. [84]
- Ø J.N.Mcheick a utilisé la technique de Millard chez les 45 cas de fentes labiales bilatérales de sa série avec mise en place d'un greffon osseux et un allongement columellaire, les résultats furent satisfaisants. 16 cas /45 ont bénéficié d'une retouche soit 35,5%, avec comme séquelles : cicatrices philtrales et columelle courte. [24]

Tous nos patients ont été opérés selon la technique de Millard et par le même chirurgien: avec un résultat jugé bon dans 89,5%. L'âge à intervention semble également influencer la qualité des résultats comme a été décrit dans la littérature. Nous avons :

-14 résultats allant de bon à excellent quand l'âge d'intervention est compris entre 6 à 12 mois : soit 73,68%.

-2 excellents résultats, 12 bons résultats, 3 résultats moyens, 1 résultat médiocre, et 1 perdu de vue (est il décédé ? la famille est elle satisfaite de la première intervention ?)

Nos résultats rejoignent pratiquement ceux de la littérature qui utilisent la technique de Millard, car cette technique nous offre un résultat satisfaisant quand les conditions sont remplies. Les séquelles les plus fréquemment rencontrées sont similaires à celles de la littérature : à type de columelle courte, hypoplasie du bourgeon médian, collapsus narinaire, motivant ainsi une retouche chez 5 patients, qui furent d'ailleurs repris.

Cependant aucune complication ni de décès confirmé n'a été déploré dans notre série.

H. Le suivi multidisciplinaire

Il se poursuit jusqu'enfin de croissance avec des photographies successives; la plupart de nos patients sont adressés à une consultation ORL et orthophoniques, d'autres intervenants spécialisés peuvent donner leur avis à la demande. Les problèmes purement dentaires sont confiés aux dentistes.[93]

RECOMMANDATIONS

- Aux décideurs :
 - Encourager la formation médicale en chirurgie pédiatrie, plastique et esthétique,
 - Mise en place d'un registre national de surveillance épidémiologique des fentes labio-palatine en vue d'une meilleure prise en charge.
- Aux gynéco-obstétriciens : la prévention des facteurs de risques et encourager le diagnostic anténal de ces malformations
- Aux parents :
 - La sensibilisation et l'information de la population vis à vis de la pathologie en médiatisant les images de fentes labiales et palatines avant et après traitement.
 - Démystification de celle ci en fin de réduire l'influence socioculturelle
 - Création d'une association pour les enfants atteints de fentes labiopalatines.

CONCLUSION

La fente labiale bilatérale est une affection grave que l'on peut qualifier de rare (19 cas sur 8 ans). Elle représente la forme la plus complexe et la plus grave en raison de la perturbation sévère qu'elle confère au développement centro-facial et compte tenu également du déséquilibre tissulaire créé par l'insuffisance labio-columellaire. Le pronostic dépend de la gravité du syndrome malformatif initial.

Le concept global de notre prise en charge n'a aucune originalité et correspond à l'objectif de toute réparation : rétablir un aspect esthétique, psychosocial et fonctionnel tout en respectant les acquis de l'anatomie.

Des résultats acceptables ont été certes enregistrés dans la grande majorité des cas avec une grande satisfaction des enfants ainsi que de leurs parents.

Nous avons essayé juste de rendre heureux les enfants au quotidien et redonner le sourire dont ces enfants ont tant besoin pour leur réinsertion sociale et scolaire. Car beaucoup reste encore à faire : le diagnostic anténatal reste un défi sous nos cieux, outre l'ethiopathogénie et les séquelles chirurgicales des fentes labiales ne cessent d'intriguer la communauté scientifique tout entière.

Le suivi de ces enfants reste encore long nécessitant impérativement une prise en charge multidisciplinaire du diagnostic anténatal au traitement des séquelles enfin de croissance.

Le nombre très restreint de chirurgien pédiatre à pouvoir pratiquer ce type de chirurgie aussi bien au Maroc que le reste de l'Afrique, incite ainsi les missions humanitaires telles que : « Opération sourire », « Enfants du Monde », « Chaîne de l'espoir », « l'hymne aux enfants », pour venir soulager les souffrances de ces populations pauvres, ayant perdu tout espoir.

Nous avons appris de ce travail que l'esthétique peut être l'objet de satisfaction. Alors ne la méprisons pas. Il ne nous appartient pas de guérir. Nous sommes là simplement pour offrir, et même s'il s'agit d'un simple sourire.

Le sourire est humanité comme la chirurgie est humanitaire. L'esthétique est humanitaire comme l'humanité est esthétique. Ne refusons pas notre sourire chirurgical au nom d'un quelconque principe que ce soit.

« L'esthétique est esthétique » disait :Platon

RESUME

RESUME

La fente labiale bilatérale constitue la forme la plus grave et la plus complexe des divisions labio-maxillo-palatines congénitales. Elle représente environ ¼ de toutes les divisions labio-palatines qui affectent 1/700 à 1/1000 naissances toutes populations confondues. Le pronostic dépend de la gravité du syndrome malformatif initial.

La fente labiale bilatérale ne cesse de défrayer la chronique, et d'intriguer la communauté scientifique toute entière, tant sur l'étiopathogénie que sur le traitement des séquelles chirurgicales qui continuent à repousser les frontières des spécialistes.

Notre travail est une étude rétrospective, portant sur 19 patients porteurs de fente labiale bilatérale, colligés au service de chirurgie pédiatrique du CHU HASSAN II de Fès durant une période de 8 ans, allant de janvier 2004 à décembre 2011. Il a consisté en une analyse épidémiologique-clinique, thérapeutique, et évolutive.

La moyenne d'âge de nos patients est de 14,37 mois, avec des extrêmes allant de 6 à 30 mois lors de l'intervention, une prédominance masculine a été notée avec un sex ratio M/F=1,4

Le diagnostic anténatal n'a jamais été posé dans notre série.

Nous avons enregistré :

- 8 cas de fentes labiales bilatérales simples,
- 11 cas de fentes labio-alvéoloplatines bilatérales.

Tous les 19 patients ont été opérés par la même technique de Millard et par le même chirurgien :

- En un seul temps pour 15 patients
- En 2 temps à l'âge pour 4 patients

- Les suites opératoires simples chez tous nos malades, puis ensuite suivi régulièrement à la consultation.

Le résultat escompté est jugé satisfaisant : dans : 73, 68%

La complexité de la prise en charge impose une collaboration multidisciplinaire afin d'espérer d'excellents résultats esthétiques et fonctionnels et d'apaiser la souffrance des parents puis permettre une réinsertion sociale et scolaire de ces enfants qui doivent enfin retrouver leur sourire.

ABSTRACT

Bilateral cleft-lip is the most severe form and the most complex congenital lip and palate maxillofacial defects. It represents about 1/4 of all lip and palate defects affecting 1/700 to 1/1000 births of all populations.

Bilateral cleft lip constantly makes headlines, and intrigues the entire scientific community, both on etio-pathogenesis and the surgical treatment after-effects that continue to push the boundaries of specialists.

Our work is a retrospective study on 19 patients with bilateral cleft-lip, collected at the paediatric surgery department of the Hassan II teaching hospital of Fez over a period of eight years, from January 2004 to December 2011. It consisted of epidemiological, therapeutic and evolutionary analysis.

The average age of our patients was 14.37 months, with extremes ranging from 6 to 30 months during intervention, male predominance was noted with a sex ratio M/F = 1.4.

Prenatal diagnosis was never addressed in our series. We recorded:

- 8 cases of simple bilateral cleft-lip,
- 11 cases of bilateral cleft alveolo-palate.

All of the 19 patients were operated by the same Millard technique and by the same surgeon:

- Once for 15 patients,
- Twice for 4 patients.
- Postoperative follow-up were simple and uneventful in all our patients and then a regular medical consultation follow-up.

The expected result is satisfactory in 73, 68% cases.

The complexity of health care requires a multidisciplinary collaboration to expect excellent cosmetic and functional results and alleviate the suffering of parents and enable rehabilitation and education of these children who finally should smile.

ملخص

يعتبر الشق الشفوي الثنائي الجانب الشكل الأكثر خطورة وتعقيدا من بين اشكال الانقسامات الشفوية الفكوية الحنكية

الخلقية. وهي تمثل ربع الانقسامات الفكوية التي تصيب من 1 /700 الى 1 /1000 من ولادات جميع السكان.

وقد أصبح موضوع الشق الشفوي شغلا شاغلا لا يكف عن اثاره فضول المجتمع العلمي بكل شرائحه سواء فيما يخص

اسبابها او الاضرار الجراحية الناتجة عنها والتي ما تنفك تارجح الحدود بين شتى التخصصات.

هذا العمل هو عبارة عن دراسة رجعية تاخذ بعين الاعتبار 19 مريضا حاملا للشق الشفوي الثنائي عولجوا في مصلحة

جراحة الاطفال بالمركز الاستشفائي الحسن الثاني بفاس خلال مدة زمنية بلغت 8 سنوات ممتدة من يناير 2004 الى دجنبر

2011, مبنية على تحليل وبائي وسرييري, علاجي ثم تحليل لكيفية التطور مع الزمن.

وقد بلغ المعدل العمري 14,37 شهرا مع قيم قصوى للسن تتراوح ما بين 6 اشهر و 30 شهرا اثناء العملية, كما

لاحظنا سيادة الجنس الذكري ممثل في نسبة الجنس : ذكور/اناث = 1,4.

لا توجد اية حالة في سلسلة مرضانا تتضمن تشخيصا قبل الولادة.

كل المرضى خضعوا لعملية جراحية بتقنية "MILLARD" ومن طرف نفس الجراح :

§ 15 مرضا على مرحلة واحدة.

§ 4 مرضى على مرحلتين.

§ لم تعرف فترة ما بعد العملية الجراحية اية تعقيدات, وقد توبع كل مريض بانتظام.

وقد اعتبرت النتيجة المحصل عليها مشجعة

في الختام يتبين ان الدعم والعلاج فيما يخص الشق الشفوي الثنائي الجانب عملية معقدة تستلزم تعاوننا والتزاما من كافة

الاطراف في جميع التخصصات لتحقيق نتائج ايجابية عملية و تجميلية بغية التخفيف من معاناة الأباء و تسهيل اعادة ادماج هؤلاء

الأطفال في مناخهم المدرسي وفي المجتمع وبالتالي اعادة البسمة الى شفاههم.

BIBLIOGRAPHIQUES

1. B.Raphael, B.Morand,G.Bettaga,V.Lesne,C.Lesne,J.Lebeau

La fente labio-maxillo-palatine bilatérale : Mise au point thérapeutique

Rev.Stomatol.Chir.maxillofac. ; 2001 ; 102 ; 3-4,182-189

2. BELHAJ NABILA

Les fentes labiales

CHU-HASSAN II-Fès

Thèse N°052/2011

3. HOUZE DE L'AULNOIT, ELLART. D, FURBY. F

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

Journal de Gynécologie Obstétrique et Biologie de la Reproduction.

Vol. 20, n°3, 1991, p : 325-331.

4. A .BESACIER.

Allaitement des nouveau-nés porteurs d'une fente labiale et/ou palatine

Mémoire présenté en vue de l'obtention du diplôme d'Etat de sage-femme

Elsevier Masson SAS, vocation sage-femme 2008,64 :18-22.

5 COULY. G :

Crêtes neurales, morts cellulaires et fentes labio-maxillaires.

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

6. PELLERIN. D, BERTIN. P

Techniques de chirurgie Pédiatrique.

MASSON. Paris. 1978.

7. T.MERESSE, J-P. CHAVOIN, J-L. GROLLEAU

Chirurgie réparatrice des lèvres

Elsevier Masson SAS. 2010, 45-555

8. PAVY B., VACHER C., VENDROUX J., SMARRITO S

Fentes labiales et palatines : Traitement primaire. EncyclMédchir.

Techniques chirurgicales- chirurgie plastique reconstructrice et esthétique, 45-580, 1998, 21p.

9. EPOIS. V

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

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

10. CHANCOLLE. A.R

Les muscles dans les fentes labiales et palatines.

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

11 .P. Caix

Anatomie de la région labiale

Annales de Chirurgie Plastique Esthétique 47 (2002) 332-345

12. E. NOIRRIT-ESCLASSAN, P. POMAR, R. ESCLASSAN, B. TERRIE, P. GALINIER, V. WOISARD

Plaques palatines chez le nourrisson porteur de fente labiomaxillaire.

EMC- Stomatologie 1, 2005, 60-79.

13. Cheick Oumar Diakité

Thèse : LES FENTES LABIO-PALATINES : Thèse présentée et soutenue publiquement, le 14 / 01 / 2006

Faculté de Médecine de Pharmacie et D'odontostomatologie Bamako Mali

14. J.M.Rival,A.David

Génétique des fentes labio-palatines

Rev.Stomatol.Chir.maxillofac.,2001 ;102,3-4171-181 Masson,Paris,2001

15. F. DESTRUHAUT, S. FUSARO, E. VIGARIOS, E. TOULOUSE, P. POMAR

Syndromes polymalformatifs et réhabilitation maxillofaciale

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

16. Carter CO.

Genetics of common disorders.

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

17. LORENT C, CORDIER S, GOUJARD J, AYME S, BIANCHI F, ET AL.

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

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

18. STOLL C, ALEMBIK Y, DOTT B, ROTH MP.

Associated malformations in cases with oral clefts.

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

19. NASSILA AKCHICHE

Thèse : Conséquences d'une carence en donneurs de méthyles sur la différenciation cellulaire

Université Henri Poincaré, Nancy I 09 Novembre 2009

20. N. FISCHER, F. PERROTIN, F. TRANQUART, M. ROBERT, J. LANSAC, G. BODY

Prise en charge des fentes labiales et/ou palatines diagnostiquées in utero

J Gynécol Obstet Biol Reprod 1999 ;28 :446-455

21. CHEGRI B.

Les fentes labiales.

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

22. COCKELL A, LEES M.

Prenatal diagnosis and management of orofacial clefts.

PrenatDiagn 2000; 20 : 159.

23. NYBERG D, MAHONY B, KRAMER D.

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

Radiology 1992; 184 : 757-9.

24. J. N. MCHEIK, G. LEVARD, P. VERGNES, J. M. BONDONNY

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

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

25. JEAN-CLAUDE TALMANT, JEAN-CHRISTIAN TALMANT, J.-P. LUMINEAU

Fentes labiales et palatines. Traitement primaire

Techniques chirurgicales-Chirurgie plastique reconstructrice et esthétique.

Elsevier Masson SAS. 2011, 45-580

26. VEAU. V

Bec de lièvre. Forum chirurgie

Ed. Masson Paris 1972

27. MALEK. R

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

Gazette Médicale, 1983, 91, n°12

28. BENATEAU H, ROFF JL, CABOURET D, LABBE D.

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

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

29. MCCOMB H.

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

Plastreconstrurg 1994, 94: 37-47.

30. MCCOMB H.

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

Plastreconstrurg 1990, 86: 882- 889.

31. R. VANWIJCK, B. BAYET, J- L. ROFFE, J-F.COMPÈRE, H. BENATEAU

Les séquelles labiales dans les fentes uni- et bilatérales.

Rev StomatolChirMaxillofac2007 ; 108 : 265- 274.

32. J. N. MCHEIK, G. LEVARD .

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

Archives de pédiatrie 13 (2006) 346- 351

33 .J-C TALMANT,J-P LUMINEAU

Traitement secondaire des fentes labio-alvéolo-palatines

Techniques chirurgicales, chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique : Février 2012.

34.J.ESCALON,C.HUISSOUD, C.BISCH,F.GONNAUD, A.FISCHEZ,R.-C.RUDIGOZ

Impact parental de l'échographie 3D/4D des fentes labiopalatines

Gynecologieobstetrique et fertillite 38(2010)101-104

35.B. GROLLEMUND, E. GALLIANI, V. SOUPRE, M. -P. VAZQUEZ, A. GUEDENEY, A.

DANION

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

Archives de Pédiatrie 17 (2010) 1380- 1385.

36.W.M. CALONGE ,R. SINNA , C.N. DOBREANU ,T. YOKOYAMA , Y. TOSA , K. KADOMATSU ,Y. HOSAKA

Prise en charge des fentes labiopalatines par l'équipe du Pr Hosaka à l'université de Showa, Tokyo (Japon)

Annales de chirurgie plastique esthétique (2011) 56, 315—320

37.J. VREBOS, C. C. DUPUIS

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

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

38. Mme. BAAJ NADIA

Thèse N° 142/11 : fentes palatines (A propos de 72 cas)

Service de chirurgie pédiatrique CHU-Hassan II-Fès

39.AMMOUMRI OUSSAMA

Thèse : à propos de 24 cas de fente palatine au service ORL

HASSAN II de Fès 2008.

40.P.CORRE ET AL.,

Les céramiques phosphocalciques synthétiques dans l'alvéoloplastie secondaire

Rev StomalMaxillofac2012 ,113 :131-135

41.ALICIA E. GENISCA, AND AL,

Orofacial Clefts in the National Birth Defects Prevention Study,1997-2004

Am J Med Genet A. Author manuscript; available in PMC 2011 June 9.

42.MANGE MANYAMA.,ET AL.

An assessment of orofacial clefts in Tanzania

Manyama et al. BMC Oral Health 2011, 11:5

43. ROSA-MARÍA YÁÑEZ-VICO, AND AL,

A descriptive epidemiologic study of cleft lip and palate in Spain

ORAL AND MAXILLOFACIAL SURGERY 2012

44. A.-A. SANKALE , A. NDIAYE, A. BAILLET, L. NDIAYE, M. NDOYE

Prise en charge des fentes nasolabiales : problématique à Dakar

Annales de chirurgie plastique esthétique (2011) doi:10.1016/j.anplas.2011.05.006

45. HÜSEYİN ALTUNHAN . , ET AL.,

The incidence of congenital anomalies associated with cleft palate/cleft lip and palate in neonates in the Konya region, Turkey

British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery (2011)

46. M. L. DIOMBANA, H. KUSSNER, S. SOUMARE, O. DOUMBO, M. PENNEAU.

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

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

47. VICTOR BUNDUKI., ET AL.

Diagnostic anténatal des fentes labiopalatines : Expérience à propos de 40 cas.

CHU de Sao Paulo, Brésil : RBGO 23 (9): 561-566, 2001

48. MAURIZIO CLEMENTI , ROMANO TENCONI , FABRIZIO BIANCHI , CLAUDE STOLL ,

EUROSCAN STUDY GROUP

Evaluation of prenatal diagnosis of cleft lip with or without cleft palate and cleft palate by ultrasound: experience from 20 European registries. Prenatal diagnostic 2000 ; 20 (11) : 870-875

49. R .H. KHONSARI, A.L. IVANOV

La chirurgie des fentes labiopalatines en Russie

Lettre à la Rédaction RevStomatolChirMxillofac 2008, 109 : 343-45

50. R.H.Khonsari .et al.

Les protocoles des traitements des fentes labiopalatines en Russie

Rev StomalMaxillofac2012 ,113 :131-135

51.A.O. LONGOMBE , J.M.V. TSHIMBILA KABANGU

Les fentes labiopalatines à l'est de la République Démocratique du Congo. Aspects épidémiologiques

Annales de chirurgie plastique esthétique 20 Février 2012

52.J. N. MCHEIK, G. LEVARD

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

Archives de pédiatrie 13 (2006) 346- 351.

53. B. POUPARD

Rétrospective : 35 ans d'expérience de traitement chirurgical des fentes labio-maxillopalatines

Ann Chir Plast Esthét 2002 ; 47 : 88-91

54. OMO-AGHOJA VW.,ET AL.

Antenatal determinants of oro-facial clefts in Southern Nigeria

African Health Sciences Vol 10 No 1 March 2010

55 .B. SALAZAR

La chirurgie plastique de l'enfant

Annales de chirurgie plastique esthétique (2010) 55, 461—470

56.I. JAMES.

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

Archives de Pédiatrie 2010 ; 17 : 781- 782.

57.R. HENRION.

Diagnostic préfoetal, prénatal et médical.

Encyclopédie, Masson, Paris édit, 1987.

58.OBUEKWE O, AKAPATA O.

Pattern of cleft lip and palate in Benin city, Nigeria.

Cent Afr J Med 2004;50(7-8):65-9.

59.JAMILIAN A.NAYERIF.,BABAYAN A

Incidence of cleft lip and palate in Tehran

J Indian SocPedod Prevent Dent-December2007

60.ANDRIANJATOVO-RARISOA,M.M.E RAMBELOSON,P.RAZAFINIMANANA

Enquêtes sur quelques cas de becs de lièvre à caractère héréditaire

Ann.de l'Univ.de Mad.(Méd.)T3-1965-V1-21 à 32.

61.REVOL M, SERVANT JM.

Fentes labio-maxillo-palatines.

In: Manuel de chirurgie plastique reconstructrice et esthétique. Paris: ÉditionPradel;

1993. p. 251-63.

62.HABIB Z.

Factors determining occurrence of cleft lip and cleft palate.

SurgGynecolObstet 1978;146:105-10

63.TANDU-NUMBA NF., NTABONA B., MPUTU L.

Etude épidémiologique des malformations congénitales visibles en milieu Zaïrois.

Rev Fr GynecoObstét 1984 ; 79 (2) : 131 – 135

64.C. FRANCANNET

Fentes faciales et facteurs nutritionnels. Colloque de l'Institut Européen des

Génomutation Fondation Groupama . Lyon le 19 octobre 2002.

65. RAJABIAN MH, SHERKAT M.

An epidemiologic study of oral clefts in Iran :

Analysis of 1669 cases. *Cleft Palate Craniofac J* 2000;37:191-6

66. SUKWHA KIM, WOO JUNG KIM, CHANGHYUN OH*, JAE-CHAN KIM

Cleft lip and Palate Incidence Among the Live Births in the Republic of Korea .
Korean

Med Sci 2002; 17: 49-52

67. GARCIA ROMERO R., ET AL.

Cleft palate and cleft lip. Clinic review .Servicio de Pediatría,
Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza. *Chirpediatr* 2004 ; 17(4) : 171-4

68. SULEIMAN A. M S. T. HAMZAH, M. A. ABUSALAB & K. T. SAMAAAN

Prevalence of cleft lip and palate in a hospital-based population in the Sudan.

International Journal of Paediatric Dentistry 2005; 15: 185-189

69. ANDREA SARKOZI DIEGO F. WYSZYNSKI ANDREW E. CZEIZEL

Oral clefts with associated anomalies: findings in the Hungarian Congenital
Abnormality

Registry . *BMC Oral Health* 2005 ; 5(4) : 1186-1472

70. HUGENTOBLER, Max Anselme.

Alvéoloplasties secondaires dans le traitement des fentes labio-maxillo palatines :
comparaison de deux techniques de couverture sur la base de 41 cas. Thèse de
doctorat : Univ. Genève, 2003, no. Méd. 10343

71. VARMOLOFEEVA LG, KUDRIAVTSEVA OL, TSKIPURI YI, MAMEDOV AA.

Malformations congénitales maxillo-faciales dans la région de Toula : Russie,
Université Nationale Médico-Odontologique de Moscou, Département de chirurgie
maxillo-faciale et de stomatologie chirurgicale 2006 :33-5.

72.ANDRIANOVA IV.

Prise en charge des patients présentant une fente labiopalatine congénitale et vivant dans une région pétrolière.

Thèse N° 14.00.21(Odontologie). Université Nationale Médico-Odontologique de Moscou 2006

73.CHRISTOPHE DAURE,XAVIER CAPDEVILA

Prise en charge anesthésique pour la chirurgie de fentes labio-palatines chez l'enfant

Elsevier Masson :Le praticien en anesthésie réanimation(2011)15,206-210

74. M.BRIX,H.BRUGIE,C.BERTSCHY,F.LASSAUGE,D.AUBERT

Particularités de la prise en charge anesthésique lors du traitement chirurgical primaire des fentes porteuses de fentes labio-maxillo-palatines

RevstomatolChirMaxillofac 2006 ;107 :126-128

Masson,Paris,2006

75.C. DADURE *, C. SOLA, O. CHOQUET, X. CAPDEVILA

Congrès de l'Adarpef : Les blocs nerveux périphériques de la face chez l'enfant

Annales Françaises d'Anesthésie et de Réanimation 31 (2012) e17-e20

76.CHANCOLLE AR., SABOYE J., TOURNIER JJ.

Traitement des fentes labio-palatines . Rien de nouveau sous le soleil ! .

RevStomatolChirMaxillofac 2001 ; 102 (3-4) : 211-215

77.CHANSOLLE AR., SABOYE J., TOURNIER JJ.

Prise en charge des fentes labi-palatines par l'équipe du Docteur Chancholle à Toulouse.

Ann Chir Plast Esthét 2002 ; 47 : 90-105

78.MORTIER P., MARTINOT V., ANASTASSOV Y., KULIK JF, DUHAMEL A.. PELLERIN PH.

Evaluation of the resultats of cleft lip and palate surgical treatment : preliminary report.

Cleft Palate-Craniofac 1997 ; 34 : 247-255

Ann Chir Plast Esthét 2002 ;47 :138-142.

79.TALMANT J.C., J.P. LUMINEAU, G. ROUSTEAU

Prise en charge des fentes labio-maxillo-palatines par l'équipe du docteur

Talmant à Nantes. Ann Chir Plast Esthét 2002 ; 47 :116-25. (Edition scientifiques et médicales Elsevier SAS).

80.CHRISTOPHER PENFOLD , SUSANA DOMINGUEZ-GONZALEZ

Review Bilateral cleft lip and nose repair

British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery 49 (2011) 165-171

81.CELINE REY-BELLETT, JUDITH HOBLFELD

Prenatal diagnosis of facial cleft : evaluation of a specialisedcounselling.

Swiss Med WKLY 2004 ;134 :640-644

82. I. JAMES LYON

Les fentes labio palatines

collège paris 2009

83.Y. ANASTASSOV, C. CHIPKOV.

Analysis of nasal and labial deformities in cleft lip, alveolus and palate patients by a new rating scale: preliminary report

Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery (2003) 31, 299-303

84. NORIFUMI NAKAMURA et al.,

Secondary correction of bilateral cleft lip nose deformity e Clinical and three-dimensional observations on pre- and postoperative outcome

Journal of Cranio-Maxillo-Facial Surgery 39 (2011) 305-312

85.J. THOMAS LAMBRECHT, TH. KREUSCH, G. VON LA ROSEE

Chirurgie de la fente labioalvéolo- palatine en Inde

Rev Mens Suisse Odontostomatol, vol114 :12/2004

86. B.MORAD,J.LEBEAU,B.RAPHAEL

Séquelles nasales dans les fentes labiales bilatérales

43é congrès SFSCMF .2007

87. SABOYE, A.-R.CHANCHOLLE

Séquelles des fentes labioalvéolopalatovélaires

RevStomatolChirMaxillofac 2007,108 :369-377

88..G. COULY, B. KVERNELAND, B. MICHEL, Y. GITTON, L. BENOUAICHE

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

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

89.R. VANWIJCK, B. BAYET, N. DEGGOUJ, S. SICILIANO, S. BOUSABA

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

Ann ChirPlastEsthét2002 ; 47 : 126- 33.

90.CRONIN ED, WILLIAMS JL, SHAYANI P, ROESEL JF

Short stay after cleft palate surgery.

Plast ReconstrSurg. 2001 Sep 15;108(4):838-40

91.P. MONTOYA. ,AL

Prise en charge des fentes labio-maxillo-palatines au centre hospitalier universitaire de Montpellier

Ann Chir Plast Esthét 2002 ; 47 : 143-9

92.J. Bouguila , et al.,

Les pertes de substance de la columelle : encore un défi !

Annales de chirurgie plastique esthétique (2008) 53, 504—512

93.A.MAJOURAU-BOURIEZ

Orthodontie des enfants porteurs de fentes labio-palatines :calendriers et greffes osseuses précoces

Archives de pédiatrie 2010 ;17 :789