

UNIVERSITE MOHAMMED V - RABAT
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE -RABAT

ANNEE : 2018

THESE N° : 137

LES FENTES FACIALES
RARES
A PROPOS DE 10 CAS

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le:.....2018

PAR

Mlle HIND EL KAMCH

Née le 01 octobre 1991 à RABAT

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : Fente – Faciale – Rare – Classification de Tessier.

MEMBRES DE JURY

Pr H. ZERHOUNI

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

PRESIDENT

Pr N. FEJJAL

Professeur de Chirurgie Plastique et Réparatrice

RAPPORTEUR

Pr A. EL AYOUBI

Professeur d'Oto-rhino-laryngologie

Pr M. RAMI

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ



**UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT**

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969 : Professeur Abdelmalek FARAJ
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003 : Professeur AbdelmajidBELMAHI
2003 – 2013 : Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI



ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Mohamed ADNIAOUI
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes
Professeur Mohammed AHALLAT
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Taoufiq DAKKA
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Jamal TAOUFIK
Secrétaire Général : Mr. Mohamed KARRA

**1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS
ET
PHARMACIENS**

PROFESSEURS :

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz	Médecine Interne – <u>Clinique Royale</u>
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi	Anesthésie -Réanimation
Pr. SETTAF Abdellatif	pathologie Chirurgicale

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENSAID Younes	Pathologie Chirurgicale
--------------------	-------------------------

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. CHAHED OUZZANI Houria	Gastro-Entérologie
Pr. LACHKAR Hassan	Médecine Interne
Pr. YAHYAOUY Mohamed	Neurologie

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCH Mohamed Najib	Chirurgie Pédiatrique
Pr. DAFIRI Rachida	Radiologie

Décembre 1989

Pr. ADNIAOUI Mohamed	Médecine Interne – <u>Doyen de la FMPR</u>
----------------------	---

Pr. CHAD Bouziane
Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda

Janvier et Novembre 1990

Pr. CHKOFF Rachid
Pr. HACHIM Mohammed*
Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. MANSOURI Fatima
Pr. TAZI Saoud Anas

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaïtounia
Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif
Pr. BENSOUHA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZZAD Rachid
Pr. CHABRAOUI Layachi
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOUHA Adil
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. DEHAYNI Mohamed*
Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. GHAFIR Driss*
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Noureddine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid

Pathologie Chirurgicale
Neurologie

Pathologie Chirurgicale
Médecine-Interne
Gynécologie -Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation



Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation – **Doyen de la FMPO**
Néphrologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Pédiatrie
Pharmacologie – **Dir. du Centre National PV**
Chimie thérapeutique **V.D à la pharmacie+Dir du CEDOC**

Chirurgie Générale V.D Aff. Acad. et Estud
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Chirurgie Générale
Microbiologie

Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques

Pr. EL AMRANI Sabah
 Pr. EL BARDOUNI Ahmed
 Pr. EL HASSANI My Rachid
 Pr. ERROUGANI Abdelkader
 Pr. ESSAKALI Malika
 Pr. ETTAYEBI Fouad
 Pr. HADRI Larbi*
 Pr. HASSAM Badredine
 Pr. IFRINE Lahssan
 Pr. JELTHI Ahmed
 Pr. MAHFOUD Mustapha
 Pr. RHRAB Brahim
 Pr. SENOUCI Karima

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
 Pr. ABDELHAK M'barek
 Pr. BELAIDI Halima
 Pr. BENTAHILA Abdelali
 Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
 Pr. BERRADA Mohamed Saleh
 Pr. CHAMI Ilham
 Pr. CHERKAOUI LallaOuafae
 Pr. JALIL Abdelouahed
 Pr. LAKHDAR Amina
 Pr. MOUANE Nezha

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
 Pr. AMRAOUI Mohamed
 Pr. BAIDADA Abdelaziz
 Pr. BARGACH Samir
 Pr. CHAARI Jilali*
 Pr. DIMOU M'barek*
 Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*
 Anesthésie Réanimation
 Pr. EL MESNAOUI Abbes
 Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
 Pr. HDA Abdelhamid*
 Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
 Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
 Pr. SEFIANI Abdelaziz
 Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Doyen de la FMPA

Gynécologie Obstétrique

Traumato-Orthopédie

Radiologie

Chirurgie Générale- **Directeur CHIS**

Immunologie

Chirurgie Pédiatrique

Médecine Interne

Dermatologie

Chirurgie Générale

Anatomie Pathologique

Traumatologie – Orthopédie

Gynécologie –Obstétrique

Dermatologie



Urologie

Chirurgie – Pédiatrique

Neurologie

Pédiatrie

Gynécologie – Obstétrique

Traumatologie – Orthopédie

Radiologie

Ophtalmologie

Chirurgie Générale

Gynécologie Obstétrique

Pédiatrie

Réanimation Médicale

Chirurgie Générale

Gynécologie Obstétrique

Gynécologie Obstétrique

Médecine Interne

Anesthésie Réanimation

Chirurgie Générale

Oto-Rhino-Laryngologie

Cardiologie - **Directeur HMI Med V**

Urologie

Ophtalmologie

Génétique

Réanimation Médicale

Décembre 1996

Pr. AMIL Touriya*
Pr. BELKACEM Rachid
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
Pr. GAOUZI Ahmed
Pr. MAHFOUDI M'barek*
Pr. OUADGHIRI Mohamed
Pr. OUZEDDOUN Naima
Pr. ZBIR EL Mehdi*

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Radiologie
Traumatologie-Orthopédie
Néphrologie
Cardiologie

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BEN SLIMANE Lounis
Pr. BIROUK Nazha
Pr. ERREIMI Naima
Pr. FELLAT Nadia
Pr. HAIMEUR Charki*
Pr. KADDOURI Noureddine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. TAOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie-Obstétrique
Urologie
Neurologie
Pédiatrie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Psychiatrie
Gynécologie Obstétrique



Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA
Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. BENKIRANE Majid*
Pr. KHATOURI ALI*

Gastro-Entérologie
Neurologie – **Doyen de la FMP Abulcassis**
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Hématologie
Cardiologie

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUMAR Hassan
Pr. BENJELLOUN DakhamaBadr.Sououd
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
Pr. ECHARRAB El Mahjoub
Pr. EL FTOUH Mustapha
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
Pr. ISMAILI Hassane*
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
Pr. TACHINANTE Rajae

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Traumatologie Orthopédie- **Dir. Hop. Av. Marr.**
Anesthésie-Réanimation **Inspecteur du SSM**
Anesthésie-Réanimation

Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Médecine Interne

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
Pr. AJANA Fatima Zohra
Pr. BENAMR Said
Pr. CHERTI Mohammed
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
Pr. EL HASSANI Amine
Pr. EL KHADER Khalid
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
Pr. MAHASSINI Najat
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
Pr. ROUIMI Abdelhadi*

Neurologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Neurologie



Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH*

ORL

Décembre 2001

Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BENABDELJLIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOUACHANE Thami
Pr. BEZZA Ahmed*
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
Pr. BOUMDIN El Hassane*
Pr. CHAT Latifa
Pr. DAALI Mustapha*
Pr. DRISSI Sidi Mourad*
Pr. EL HIJRI Ahmed
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
Pr. EL MADHI Tarik
Pr. EL OUNANI Mohamed
Pr. ETTAIR Said
Pr. GAZZAZ Miloudi*
Pr. HRORA Abdelmalek
Pr. KABBAJ Saad
Pr. KABIRI EL Hassane*
Pr. LAMRANI Moulay Omar
Pr. LEKEHAL Brahim
Pr. MAHASSIN Fattouma*

Anesthésie-Réanimation
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Rhumatologie
Anatomie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Chirurgie Générale
Pédiatrie **Directeur. Hop.d'Enfants**
Neuro-Chirurgie
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Médecine Interne

Pr. MEDARHRI Jalil
 Pr. MIKDAME Mohammed*
 Pr. MOHSINE Raouf
 Pr. NOUINI Yassine
 Pr. SABBAH Farid
 Pr. SEFIANI Yasser
 Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
 Pr. AMEUR Ahmed *
 Pr. AMRI Rachida
 Pr. AOURARH Aziz*
 Pr. BAMOU Youssef *
 Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
 Pr. BENZEKRI Laila
 Pr. BENZZOUBEIR Nadia
 Pr. BERNOUSSI Zakiya
 Pr. BICHRA Mohamed Zakariya*
 Pr. CHOHO Abdelkrim *
 Pr. CHKIRATE Bouchra
 Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
 Pr. EL HAOURI Mohamed *
 Pr. FILALI ADIB Abdelhai
 Pr. HAJJI Zakia
 Pr. IKEN Ali
 Pr. JAAFAR Abdeloihab*
 Pr. KRIOUILE Yamina
 Pr. LAGHMARI Mina
 Pr. MABROUK Hfid*
 Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
 Pr. OUJILAL Abdelilah
 Pr. RACHID Khalid *
 Pr. RAISS Mohamed
 Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
 Pr. RHOU Hakima
 Pr. SIAH Samir *
 Pr. THIMOU Amal
 Pr. ZENTAR Aziz*

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
 Pr. AMRANI Mariam
 Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
 Pr. BENKIRANE Ahmed*

Chirurgie Générale
 Hématologie Clinique
 Chirurgie Générale
 Urologie **Directeur Hôpital Ibn Sina**
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Pédiatrie

Anatomie Pathologique
 Urologie
 Cardiologie
 Gastro-Entérologie
 Biochimie-Chimie
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Dermatologie
 Gastro-Entérologie
 Anatomie Pathologique
 Psychiatrie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Chirurgie Pédiatrique
 Dermatologie
 Gynécologie Obstétrique
 Ophtalmologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Traumatologie Orthopédie
 Gynécologie Obstétrique
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Générale
 Pneumophtisiologie
 Néphrologie
 Anesthésie Réanimation
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale



Ophtalmologie
 Anatomie Pathologique
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Gastro-Entérologie

Pr. BOUGHALEM Mohamed*
 Pr. BOULAADAS Malik
 Pr. BOURAZZA Ahmed*
 Pr. CHAGAR Belkacem*
 Pr. CHERRADI Nadia
 Pr. EL FENNI Jamal*
 Pr. EL HANCHI ZAKI
 Pr. EL KHORASSANI Mohamed
 Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
 Pr. HACHI Hafid
 Pr. JABOUIRIK Fatima
 Pr. KHARMAZ Mohamed
 Pr. MOUGHIL Said
 Pr. OUBAAZ Abdelbarre*
 Pr. TARIB Abdelilah*
 Pr. TIJAMI Fouad
 Pr. ZARZUR Jamila

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
 Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
 Pr. ALLALI Fadoua
 Pr. AMAZOUZI Abdellah
 Pr. AZIZ Nouredine*
 Pr. BAHIRI Rachid
 Pr. BARKAT Amina
 Pr. BENYASS Aatif
 Pr. BERNOUSSI Abdelghani
 Pr. DOUDOUH Abderrahim*
 Pr. EL HAMZAOUI Sakina*
 Pr. HAJJI Leila
 Pr. HESSISSEN Leila
 Pr. JIDAL Mohamed*
 Pr. LAAROUSSI Mohamed
 Pr. LYAGOUBI Mohammed
 Pr. NIAMANE Radouane*
 Pr. RAGALA Abdelhak
 Pr. SBIHI Souad
 Pr. ZERAIDI Najia

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*

Anesthésie Réanimation
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Neurologie
 Traumatologie Orthopédie
 Anatomie Pathologique
 Radiologie
 Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Ophtalmologie
 Pharmacie Clinique
 Chirurgie Générale
 Cardiologie



Chirurgie Réparatrice et Plastique
 Chirurgie Générale
 Rhumatologie
 Ophtalmologie
 Radiologie
 Rhumatologie
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Ophtalmologie
 Biophysique
 Microbiologie
 Cardiologie (*mise en disponibilité*)
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Parasitologie
 Rhumatologie
 Gynécologie Obstétrique
 Histo-Embryologie Cytogénétique
 Gynécologie Obstétrique

Anesthésie Réanimation

Rhumatologie

Pr. AKJOUJ Said*
 Pr. BELMEKKI Abdelkader*
 Pr. BENCHEIKH Razika
 Pr. BIYI Abdelhamid*
 Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
 Pr. BOULAHYA Abdellatif*
 Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
 Pr. DOGHMI Nawal
 Pr. FELLAT Ibtissam
 Pr. FAROUDY Mamoun
 Pr. HARMOUCHE Hicham
 Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
 Pr. IDRIS LAHLOU Amine*
 Pr. JROUNDI Laila
 Pr. KARMOUNI Tariq
 Pr. KILI Amina
 Pr. KISRA Hassan
 Pr. KISRA Mounir
 Pr. LAATIRIS Abdelkader*
 Pr. LMIMOUNI Badreddine*
 Pr. MANSOURI Hamid*
 Pr. OUANASS Abderrazzak
 Pr. SAFI Soumaya*
 Pr. SEKKAT Fatima Zahra
 Pr. SOUALHI Mouna
 Pr. TELLAL Saida*
 Pr. ZAHRAOUI Rachida

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
 Pr. ACHACHI Leila
 Pr. ACHOUR Abdessamad*
 Pr. AIT HOUSSA Mahdi*
 Pr. AMHAJJI Larbi*
 Pr. AOUI Sarra
 Pr. BAITE Abdelouahed*
 Pr. BALOUCH Lhousaine*
 Pr. BENZIANE Hamid*
 Pr. BOUTIMZINE Nourdine
 Pr. CHARKAOUI Naoual*
 Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*
 Pr. ELABSI Mohamed
 Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 Pr. EL OMARI Fatima
 Pr. GHARIB Nouredine

Radiologie
 Hématologie
 O.R.L
 Biophysique
 Chirurgie - Pédiatrique
 Chirurgie Cardio – Vasculaire
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Cardiologie
 Anesthésie Réanimation
 Médecine Interne
 Anesthésie Réanimation
 Microbiologie
 Radiologie
 Urologie
 Pédiatrie
 Psychiatrie
 Chirurgie – Pédiatrique
 Pharmacie Galénique
 Parasitologie
 Radiothérapie
 Psychiatrie
 Endocrinologie
 Psychiatrie
 Pneumo – Phtisiologie
 Biochimie
 Pneumo – Phtisiologie



Réanimation médicale
 Pneumo phtisiologie
 Chirurgie générale
 Chirurgie cardio vasculaire
 Traumatologie orthopédie
 Parasitologie
 Anesthésie réanimation **Directeur ERSM**
 Biochimie-chimie
 Pharmacie clinique
 Ophtalmologie
 Pharmacie galénique
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Anesthésie réanimation
 Psychiatrie
 Chirurgie plastique et réparatrice

Pr. HADADI Khalid*
 Pr. ICHOU Mohamed*
 Pr. ISMAILI Nadia
 Pr. KEBDANI Tayeb
 Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*
 Pr. LOUZI Lhoussain*
 Pr. MADANI Naoufel
 Pr. MAHI Mohamed*
 Pr. MARC Karima
 Pr. MASRAR Azlarab
 Pr. MRABET Mustapha*
 Pr. MRANI Saad*
 Pr. OUZZIF Ezzohra*
 Pr. RABHI Monsef*
 Pr. RADOUANE Bouchaib*
 Pr. SEFFAR Myriame
 Pr. SEKHSOKH Yessine*
 Pr. SIFAT Hassan*
 Pr. TABERKANET Mustafa*
 Pr. TACHFOUTI Samira
 Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
 Pr. TANANE Mansour*
 Pr. TLIGUI Houssain
 Pr. TOUATI Zakia
Décembre 2007
 Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*
 Pr TAHIRI My El Hassan*
Mars 2009
 Pr. ABOUZAHIR Ali*
 Pr. AGDR Aomar*
 Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
 Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
 Pr. AKHADDAR Ali*
 Pr. ALLALI Nazik
 Pr. AMINE Bouchra
 Pr. ARKHA Yassir
 Pr. BELYAMANI Lahcen*
 Pr. BJIJOU Younes
 Pr. BOUHSAIN Sanae*
 Pr. BOUI Mohammed*
 Pr. BOUNAIM Ahmed*

Radiothérapie
 Oncologie médicale
 Dermatologie
 Radiothérapie
 Anesthésie réanimation
 Microbiologie
 Réanimation médicale
 Radiologie
 Pneumo phtisiologie
 Hématologique
 Médecine préventive santé publique et hygiène
 Virologie
 Biochimie-chimie
 Médecine interne
 Radiologie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Radiothérapie
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Ophtalmologie
 Chirurgie générale
 Traumatologie orthopédie
 Parasitologie
 Cardiologie

 Ophtalmologie

Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale

Médecine interne
 Pédiatre
 Chirurgie Générale
 Neurologie
 Neuro-chirurgie
 Radiologie
 Rhumatologie
 Neuro-chirurgie
 Anesthésie Réanimation
 Anatomie
 Biochimie-chimie
 Dermatologie
 Chirurgie Générale



Pr. BOUSSOUGA Mostapha*
 Pr. CHAKOUR Mohammed *
 Pr. CHTATA Hassan Toufik*
 Pr. DOGHMI Kamal*
 Pr. EL MALKI Hadj Omar
 Pr. EL OUENNASS Mostapha*
 Pr. ENNIBI Khalid*
 Pr. FATHI Khalid
 Pr. HASSIKOU Hasna *
 Pr. KABBAJ Nawal
 Pr. KABIRI Meryem
 Pr. KARBOUBI Lamya
 Pr. L'KASSIMIHachemi*
 Pr. LAMSAOURI Jamal*
 Pr. MARMADE Lahcen
 Pr. MESKINI Toufik
 Pr. MESSAOUDI Nezha *
 Pr. MSSROURI Rahal
 Pr. NASSAR Ittimade
 Pr. OUKERRAJ Latifa
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *

PROFESSEURS AGREGES :
Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
 Pr. AMEZIANE Taoufiq*
 Pr. BELAGUID Abdelaziz
 Pr. BOUAITY Brahim*
 Pr. CHADLI Mariama*
 Pr. CHEMSI Mohamed*
 Pr. DAMI Abdellah*
 Pr. DARBI Abdellatif*
 Pr. DENDANE Mohammed Anouar
 Pr. EL HAFIDI Naima
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
 Pr. EL MAZOUZ Samir
 Pr. EL SAYEGH Hachem
 Pr. ERRABIH Ikram
 Pr. LAMALMI Najat
 Pr. MOSADIK Ahlam
 Pr. MOUJAHID Mountassir*
 Pr. NAZIH Mouna*
 Pr. ZOUAIDIA Fouad

Traumatologie orthopédique
 Hématologie biologique
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Hématologie clinique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Médecine interne
 Gynécologie obstétrique
 Rhumatologie
 Gastro-entérologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Microbiologie **Directeur Hôpital My Ismail**
 Chimie Thérapeutique
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Pédiatrie
 Hématologie biologique
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Cardiologie
 Pneumo-phtisiologie



Anesthésie réanimation
 Médecine interne
 Physiologie
 ORL
 Microbiologie
 Médecine aéronautique
 Biochimie chimie
 Radiologie
 Chirurgie pédiatrique
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Urologie
 Gastro entérologie
 Anatomie pathologique
 Anesthésie Réanimation
 Chirurgie générale
 Hématologie
 Anatomie pathologique

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed
Pr. ABOUELALAA Khalil*
Pr. BELAIZI Mohamed*
Pr. BENCHEBBA Driss*
Pr. DRISSI Mohamed*
Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna
Pr. EL KHATTABI Abdessadek*
Pr. EL OUAZZANI Hanane*
Pr. ER-RAJI Mounir
Pr. JAHID Ahmed
Pr. MEHSSANI Jamal*
Pr. RAISSOUNI Maha*

Chirurgie Pédiatrique
Anesthésie Réanimation
Psychiatrie
Traumatologie Orthopédique
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Médecine Interne
Pneumophtisiologie
Chirurgie Pédiatrique
Anatomie pathologique
Psychiatrie
Cardiologie



Février 2013

Pr. AHID Samir
Pr. AIT EL CADI Mina
Pr. AMRANI HANCHI Laila
Pr. AMOUR Mourad
Pr. AWAB Almahdi
Pr. BELAYACHI Jihane
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
Pr. BENCHEKROUN Laila
Pr. BENKIRANE Souad
Pr. BENNANA Ahmed*
Pr. BENSGHIR Mustapha*
Pr. BENYAHIA Mohammed*
Pr. BOUATIA Mustapha
Pr. BOUABID Ahmed Salim*
Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba
Pr. CHAIB Ali*
Pr. DENDANE Tarek
Pr. DINI Nouzha*
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa
Pr. ELFATEMI Nizare
Pr. EL GUERROUJ Hasnae
Pr. EL HARTI Jaouad
Pr. EL JOUDI Rachid*
Pr. EL KABABRI Maria
Pr. EL KHANNOUSSI Basma
Pr. EL KHLOUFI Samir
Pr. EL KORAICHI Alae
Pr. EN-NOUALI Hassane*
Pr. ERRGUIG Laila

Pharmacologie – Chimie
Toxicologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Réanimation Médicale
Anesthésie Réanimation
Biochimie-Chimie
Hématologie
Informatique Pharmaceutique0.
Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chimie Analytique
Traumatologie Orthopédie
Anatomie
Cardiologie
Réanimation Médicale
Pédiatrie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Neuro-Chirurgie
Médecine Nucléaire
Chimie Thérapeutique
Toxicologie
Pédiatrie
Anatomie Pathologie
Anatomie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Physiologie

Pr. FIKRI Meryim
 Pr. GHFIR Imade
 Pr. IMANE Zineb
 Pr. IRAQI Hind
 Pr. KABBAJ Hakima
 Pr. KADIRI Mohamed*
 Pr. LATIB Rachida
 Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra
 Pr. MEDDAH Bouchra
 Pr. MELHAOUI Adyl
 Pr. MRABTI Hind
 Pr. NEJJARI Rachid
 Pr. OUBEJJA Houda
 Pr. OUKABLI Mohamed*
 Pr. RAHALI Younes
 Pr. RATBI Ilham
 Pr. RAHMANI Mounia
 Pr. REDA Karim*
 Pr. REGRAGUI Wafa
 Pr. RKAIN Hanan
 Pr. ROSTOM Samira
 Pr. ROUAS Lamiaa
 Pr. ROUIBAA Fedoua*
 Pr. SALIHOUN Mouna
 Pr. SAYAH Rochde
 Pr. SEDDIK Hassan*
 Pr. ZERHOUNI Hicham
 Pr. ZINE Ali*

Radiologie
 Médecine Nucléaire
 Pédiatrie
 Endocrinologie et maladies métaboliques
 Microbiologie
 Psychiatrie
 Radiologie
 Médecine Interne
 Pharmacologie
 Neuro-chirurgie
 Oncologie Médicale
 Pharmacognosie
 Chirurgie Pédiatrique
 Anatomie Pathologique
 Pharmacie Galénique
 Génétique
 Neurologie
 Ophtalmologie
 Neurologie
 Physiologie
 Rhumatologie
 Anatomie Pathologique
 Gastro-Entérologie
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Traumatologie Orthopédie



Avril 2013

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim*
 Pr. GHOUNDALE Omar*
 Pr. ZYANI Mohammad*

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Urologie
 Médecine Interne

***Enseignants Militaires**

MARS 2014

ACHIR ABDELLAH
BENCHAKROUN MOHAMMED
BOUCHIKH MOHAMMED
EL KABBAJ DRISS
EL MACHTANI IDRISSE SAMIRA
HARDIZI HOUYAM
HASSANI AMALE
HERRAK LAILA
JANANE ABDELLA TIF
JEAIDI ANASS
KOUACH JAOUAD
LEMNOUER ABDELHAY
MAKRAM SANAA
OULAHYANE RACHID
RHISSASSI MOHAMED JMFAR
SABRY MOHAMED
SEKKACH YOUSSEF
TAZL MOUKBA. :LA.KLA.

***Enseignants Militaires**

DECEMBRE 2014

ABILKACEM RACHID'
AIT BOUGHIMA FADILA
BEKKALI HICHAM
BENAZZOU SALMA
BOUABDELLAH MOUNYA
BOUCHRIK MOURAD
DERRAJI SOUFIANE
DOBLALI TAOUFIK
EL AYOUBI EL IDRISSE ALI
EL GHADBANE ABDEDAIM HATIM
EL MARJANY MOHAMMED
FEJJAL NAWFAL
JAHIDI MOHAMED
LAKHAL ZOUHAIR
OUDGHIRI NEZHA
Rami Mohamed
SABIR MARIA
SBAI IDRISSE KARIM

***Enseignants Militaires**

Chirurgie Thoracique
Traumatologie- Orthopédie
Chirurgie Thoracique
Néphrologie
Biochimie-Chimie
Histologie- Embryologie-Cytogénétique
Pédiatrie
Pneumologie
Urologie
Hématologie Biologique
Génécologie-Obstétrique
Microbiologie
Pharmacologie
Chirurgie Pédiatrique
CCV
Cardiologie
Médecine Interne
Génécologie-Obstétrique



Pédiatrie
Médecine Légale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Maxillo-Faciale
Biochimie-Chimie
Parasitologie
Pharmacie Clinique
Microbiologie
Anatomie
Anesthésie-Réanimation
Radiothérapie
Chirurgie Réparatrice et Plastique
O.R.L
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Psychiatrie
Médecine préventive, santé publique et Hyg.

AOUT 2015

Meziane meryem
Tahrilatifa

Dermatologie
Rhumatologie

JANVIER 2016

BENKABBOU AMINE
EL ASRI FOUAD
ERRAMI NOUREDDINE
NITASSI SOPHIA

Chirurgie Générale
Ophtalmologie
O.R.L
O.R.L

2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia
Pr. ALAMI OUHABI Naïma
Pr. ALAOUI KATIM
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma
Pr. ANSAR M'hammed
Pr. BOUHOUCHE Ahmed
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz
Pr. BOURJOUANE Mohamed
Pr. CHAHED OUZZANI LallaChadia
Pr. DAKKA Taoufiq
Pr. DRAOUI Mustapha
Pr. EL GUESSABI Lahcen
Pr. ETTAIB Abdelkader
Pr. FAOUZI Moulay El Abbes
Pr. HAMZAOUI Laila
Pr. HMAMOUCHE Mohamed
Pr. IBRAHIMI Azeddine
Pr. KHANFRI Jamal Eddine
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISI Med
Pr. REDHA Ahlam
Pr. TOUATI Driss
Pr. ZAHIDI Ahmed
Pr. ZELLOU Amina

Physiologie
Biochimie – chimie
Pharmacologie
Histologie-Embryologie
Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Génétique Humaine
Applications Pharmaceutiques
Microbiologie
Biochimie – chimie
Physiologie
Chimie Analytique
Pharmacognosie
Zootechnie
Pharmacologie
Biophysique
Chimie Organique
Biologie moléculaire
Biologie
Chimie Organique
Chimie
Pharmacognosie
Pharmacologie
Chimie Organique



*Mise à jour le 14/12/2016 par le
Service des Ressources Humain*

*...we restore, repair and make whole those parts of the
face which nature has given, but fortune has taken
away, not so much that they may delight the eye but
that they may buoy up the spirit and help the mind of
the afflicted.....*

Gaspare Tagliacozzi (1546-1599)

Dédicaces



A MES ADORABLES PARENTS

CE TRAVAIL EST LE FRUIT DE VOS EFFORTS

A MON PAPA CHÉRI

*Quoique je dis, je serai jamais en mesure d'exprimer ce que je ressens
envers toi mon papa chéri.*

*Tu m'avais toujours soutenu, défendu même dans mes projets les plus
irraisonnables, sans me juger. Tu m'avais appris à croire que tout est
possible dans la vie et à s'affronter aux coups de la vie sans peur comme
une guerrière.*

*Tu étais toujours prêt à satisfaire mes petits caprices et à rendre ma vie
heureuse et facile sans te plaindre. Je ne crois pas que je puisse vivre
un jour sans toi. Tu es ma raison de vivre. MERCI PAPITO*

A MON ADORABLE MÈRE

*Quelle jubilation ! Quelle fierté ! Il est presque arrivé le jour où
j'exaucerai ton rêve avant le mien. Sache maman que cette force et cette
confiance qui m'habite aujourd'hui est le résultat d'une mère qui a su
parfaitement m'écouter, me supporter et surtout me donner le courage et
la volonté d'avancer. Tu es le grand trésor de ma vie MAM.
Que Dieu le tout puissant vous procure la santé, la miséricorde et la
longue vie.*

À ma grand-mère FATIMA

*Ton amour, ta tendresse, tes sacrifices consentis et tes prières ont été pour moi une source de courage, de confiance et de patience et d'un grand soutien tout au long de ma vie.
Avec mes souhaits de santé, de bonheur et longévité.*

À ma chère sœur lamya et à mon adorable petit frère othmane

*Je sais que j'ai la chance d'avoir une sœur et un frère comme vous. Vous êtes le plus beau cadeau que dieu m'avait offert.
Je vous aime*

À ma grand-mère HNIA

*Je vous dédie ce travail en témoignage de mon amour et mon attachement.
Puisse DIEU, le tout puissant, vous préserver du mal, vous combler de santé et de bonheur.*

À Mon cher Rachid et à son épouse Najia

*En témoignage de mon affection fraternelle, de ma profonde tendresse et reconnaissance, je vous souhaite une vie pleine de bonheur et de succès et que Dieu, le tout puissant, vous protège et vous garde.
Je vous remercie, pour votre support et vos encouragements.*

*À mes petits cœurs : mes chers neveux
DOHA, ALI, ZAKARIA*

*Aucun mot ne saurait exprimer tout l'amour que j'ai pour vous.
Votre joie et votre gaieté comble ma vie.
Puisse Dieu vous garder, éclairer votre route et vous aider à
réaliser à votre tour vos vœux les plus chers.*

*À tous mes oncles et tantes
À mes adorables cousins et cousines*

*Je vous dédie cette thèse tout en vous souhaitant une longue vie
pleine de réussite, de santé, et de bonheur ...*

*À la mémoire de mes Grand-pères BACHIR ET MOHAMED
À la mémoire de mes arrières grand-parents :
Larbi et Zahra*

*J'ai tant aimé que vous soyez présents. Que Dieu ait vos âmes
dans sa sainte miséricorde.*

ÂMES MEILLEURS AMIS
SARA EL MAAKOUL, MALAK RIZNAT, LHBIBA EL
MIBRAK, TFARAH EL JOUMANI, SALMA EL KADIRI,
IMANE ZOUBIR, SAMAHAMZA OVI,
FZ EL HAJOUBI, FADWA EL HAJOVI, NADIA
DAHOU ET SAAD EL HARRAK

*Grâce à vous, j'ai reconnu le vrai sens de l'amitié.
Vous étiez toujours-là à m'épauler, à m'encourager et à rendre
ma vie épicée de bonheur, de joie et de folie.
Que de bons moments récoltés au fil de ces années : des sourires,
des fous rires, des bêtises, parfois, des voyages sans oublier les
fameuses fêtes organisées sans raison.
Merci d'exciter dans ma vie. Je vous adore*

*À tous les membres de MG MAROC ET MG JUNIORS
À Tous les membres de l'ASSOCIATION ALHAYAT
À tous les membres de l'ASSOCIATION AJIAL ALGHAD
J'ai le grand plaisir de dédier à vous ce modeste travail en vous
souhaitant beaucoup de bonheur et de succès.*

*À tous ceux ou celles qui me sont chers et que j'ai omis
involontairement de citer.*

Remerciements



À notre maître et président de thèse
Monsieur le Professeur HICHAM ZERHOUNI
Professeur de chirurgie pédiatrique à l'hôpital d'enfants Rabat

Vous nous faites le grand honneur
De bien vouloir accepter de présider et juger
Notre thèse.

Votre gentillesse et votre accueil très aimable ont suscité notre
Admiration.

Veillez agréer, professeur,
L'expression de nos sincères
Remerciements.

À notre maître et rapporteur de thèse
Monsieur le Professeur NAWFAL FEJJAL
Professeur De chirurgie plastique et réparatrice
à l'hôpital d'enfants Rabat

Nous vous remercions, Professeur, d'avoir accepté à diriger ma
thèse.

Nous vous remercions pour votre sympathie, votre disponibilité,
votre soutien, votre aide ainsi pour vos remarques afin de réussir
ce travail

Veillez trouver ici la marque de notre plus profonde gratitude.

Merci, Professeur de m'avoir transmis votre passion pour la
chirurgie plastique et réparatrice.

À notre maître et juge de thèse
Monsieur le Professeur ALI EL AYOUBI
Professeur d'oto-rhino-laryngologie
À l'hôpital des spécialités RABAT

Nous vous remercions d'avoir accepté
Avec enthousiasme de juger notre travail.
Nous sommes toujours impressionnées
Par vos qualités humaines et professionnelles.
Nous vous assurons
Notre entière considération
Et notre profond respect.

À notre maître et juge de thèse
Monsieur le Professeur MOHAMED RAMI
Professeur de chirurgie pédiatrique
À l'hôpital d'enfants Rabat

Nous tenons à vous exprimer nos plus sincères
Remerciements pour avoir accepté de siéger auprès de ce noble
jury.

Votre présence nous honore.
Veuillez trouver ici, professeur, l'expression
De notre profond respect.

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION:	2
MATERIELS ET METHODES :	4
A. Type de l'étude :	4
B. Population d'étude :	4
C. Cas étudiés :	4
1. Cas n°1 :	4
2. Cas n° 2 :	10
3. Cas n°3 :	13
4. Cas n°4 :	15
5. Cas n° 5	16
6. Cas n°6 :	17
7. Cas n° 7 :	18
8. Cas n° 8:	20
9. Cas n° 9:	21
10. Cas n° 10.....	22
RESULTATS ET ANALYSES :	26
<i>I-Données épidémiologiques :</i>	26
1. L'âge de la 1ère consultation :	26
2. Le sexe :.....	26
3. Selon le motif de consultation :	26
4. Selon les antécédents :	26
5. Période de diagnostic :	27
<i>II-Données cliniques :</i>	27
1. Type de la fente :	27
2. Le siège :	28

3. Selon la classification de Tessier :	28
4. Association des types de fentes :	29
5. Les anomalies associées :	29
III-Résultats paracliniques :	29
A. Radiologie :	29
1. TDM cranio-faciale avec reconstruction tridimensionnelle 3D :	29
2. IRM cranio-faciale :	29
3. Autres :	30
B. Le caryotype humain :	30
C. La biologie :	30
IV-Résultats thérapeutiques :	30
1. Les techniques chirurgicales :	30
a) La fente classée TESSIER 3-10 :	30
b) La fente classée TESSIER n° 0 :	30
c) La fente classée TESSIER n° 1 :	31
d) La fente classée TESSIER n° 7 :	31
2. Les suites postopératoires immédiates :	31
3. Le suivi :	32
4. Résultat thérapeutique :	32
DISCUSSION :	34
I-Generalites :	34
A. Rappels anatomiques :	34
1. Enveloppe faciale	34
2. Les unités et sous-unités esthétiques de la face :	35
a) La région temporo-frontale:	35
b) Le nez	35
c) La région orbito-palpébrale	35
d) La région labiale :	35

3. Les muscles peauciers :	37
4. Squelette facial :	38
5. Vascularisation de la face :	38
6. Innervation faciale	39
B. Rappels embryologiques :	41
<i>II-Physiopathologie des fentes cranio-faciales rares :</i>	<i>46</i>
A. Échec de la fusion.....	46
B. Théorie neuromérique:	46
<i>III-Classification des fentes cranio-faciales rares :</i>	<i>48</i>
A. Classification de TESSIER :	48
B. Autres classifications :	61
1. Classification de l'association américaine de réhabilitation de la fente palatine (AACPR).....	61
2. Classification de Karfik :	62
3. Classification de Van der Meulen	62
4. Classification chirurgicale :	64
<i>IV-Epidémiologie :</i>	<i>65</i>
A. L'incidence :	65
B. Le sexe :	66
C. Selon la classification de Tessier :	66
D. Facteurs étiologiques :	67
1. Etiologies génétiques :	67
2. Facteurs de risque environnementaux :	67
3. Maladie des brides amniotiques	68
<i>V-Retentissement psychosocial des fentes cranio-faciales :</i>	<i>69</i>
<i>VI-Diagnostic :</i>	<i>70</i>
A. Diagnostic anténatal :	70
1. Circonstances de découverte :	70

2. Les examens paracliniques :.....	70
a) Echographie obstétricale :.....	70
b) IRM fœtale :.....	72
c) Autres :.....	72
B. Diagnostic à la naissance :.....	72
1. Motif de consultation :	72
2. Interrogatoire :.....	72
3. Examen physique :	73
a) Examen crânien :.....	73
b) Examen facial :	73
c) Examen général :.....	75
4. Les formes cliniques :	76
a) La microsomie hémifaciale :.....	76
b) Syndrome de Treacher Collins.....	77
5. Examens paracliniques :.....	78
VII-Conseil génétique :.....	79
VIII-Traitement :	79
A. Principe et but :.....	79
B. Le timing :	80
C. Moyens thérapeutiques :	81
1. Médicaux :.....	81
2. Chirurgicaux :.....	84
a) Les Sutures :.....	84
b) Les lambeaux cutanés locaux :	86
c) La plastie en Z :.....	89
d) Les greffes composées:	90
D. Techniques et Indications:	92
1. Fente Tessier n°0 :.....	92

2. Fente Tessier n° 1 :.....	97
3. Fente Tessier n° 2 :.....	102
4. Fente Tessier n° 3 :.....	103
5. Fente Tessier n° 4 :.....	105
6. Fente Tessier n°5 :.....	107
7. Fente Tessier n°7 :.....	108
8. Syndrome de Treachers-collins : les Fentes Tessier n° 6, 7, 8 :	110
9. Fente Tessier n°30 :.....	113
10. Les fentes crâniennes :.....	115
E. Complications :	116
1. Générales à la chirurgie :.....	116
a) Complications liées à l'anesthésie :.....	116
b) Hématome :.....	117
c) Risques d'infection :.....	117
2. Spécifiques à la chirurgie plastique :.....	117
a) Imperfections du résultat.....	117
b) Les cicatrices hypertrophiques et chéloïdes :	117
CONCLUSION :	120
RESUME.....	122
ANNEXES.....	126
BIBLIOGRAPHIE.....	129

ILLUSTRATIONS

LISTE DES FIGURES

Figure 1:Patiente présentant une fente cranio-faciale droite classée Tessier n° 3-10.	5
Figure 2 : Une syndactylie partielle de l’annulaire et l’auriculaire.....	6
Figure 3 : une luxation bilatérale de la hanche avec l’aspect des pieds bot varus équin	6
Figure 4 : TDM cranio-faciale en 3D du cas n°1	7
Figure 5 : Cas n°1 en per et en postopératoire.	9
Figure 6: Résultat final après 2 ans de l'intervention.	9
Figure 7 : Fente cranio-faciale bilatérale Tessier n° 3-10	10
Figure 8 : Hexadactylie des deux mains.....	11
Figure 9 : TDM tridimensionnelle du cas n° 2.....	11
Figure 10: Planification chirurgicale du cas n°2 ; résultat final	12
Figure 11: IRM cranio-faciale montrant le trajet de la fistule.....	13
Figure 12 : La correction de la fente Tessier n°0	14
Figure 13 : Cas n°4 ayant une vraie fente médiane classée Tessier n°0 : pré (a) et post (b)opératoire.	15
Figure 14 : Fente médiane classée Tessier 0 : pré (A) et post (B) opératoire.	16
Figure 15 : Cas n° 6 : Fente classée Tessier n° 0	17
Figure 16 : Fente paramédiane gauche classée Tessier n°1	18
Figure 17: la correction de la séquelle chirurgicale de la fente classée Tessier n° 1	19
Figure 18 : Cas n° 7 ayant une fente paramédiane droite classée Tessier n° «1»	20
Figure 19 : Correction de la fente paramédiane droite Tessier n «1 »	20
Figure 20: cas n°9 ayant une macrostomie unilatérale gauche: pré et post opératoire.	21
Figure 21 : Fente classée Tessier n° 7	22
Figure 22 : les plans de la face	34
Figure 23: les unités et sous unités esthétiques	36
Figure 24 : Vascularisation et innervation de la face	40
Figure 25 : Représentation schématique de la vue dorsale de l'embryon (3ème semaine)	41

Figure 26 : Embryologie du visage. Illustration montrant le développement facial	43
Figure 27 : Embryologie ; formation du visage	45
Figure 28 : Classification des fentes faciales - localisations osseuses et cutanées	49
Figure 29 : Fente Tessier "0"(16)(17)	51
Figure 30: Fente Tessier n° 1(18).....	51
Figure 31 : Fente Tessier n° 2 (19).....	51
Figure 32 : Fente bilatérale Tessier n° 3(6).....	53
Figure 33 : Fente Tessier n° 4(24).....	53
Figure 34 : Fente Tessier n° 5 à gauche et Tessier n° 3 à droite(6)	55
Figure 35 : Fente bilatérale Tessier n° 6(24).....	55
Figure 36 : Macrostomie unilatérale gauche	55
Figure 37 : Fente Tessier n° 9 avec une anophtalmie(6).....	57
Figure 38 : Fente Tessier n° 10(6).....	57
Figure 39 : Fente Tessier n° 11(6).....	57
Figure 40 : Fente Tessier n° 2-12(24)	59
Figure 41 : fente Tessier n°13 avec une fente du dôme alaire(6).....	59
Figure 42 : Fente Tessier n° 14(39).....	59
Figure 43 : Fente Tessier n° 30	60
Figure 44 : Classification de Boo-Chai	61
Figure 45 : Classification de VAN DER Meulen.....	63
Figure 46 : Classification de la dysplasie cranio-faciale médiane	63
Figure 47 : classification chirurgicale des fentes faciales rares	64
Figure 48: Échographie bidimensionnelle (a) et reconstruction tridimensionnelle fœtale à 16 SA (b), comparées à l'examen fœto-pathologique (c): micro-rétrognathisme (*); fente faciale oro-oculaire droite, de type Tessier n°4 (**).(64).....	71
Figure 49:Microsomie hémifaciale	76
Figure 50 : Syndrome de Treacherscollins.....	77
Figure 51 : Carte bactériologique(82)	82

Figure 52 : Compression par un masque siliconé	83
Figure 53 : Les points simples.....	85
Figure 54 : Points en X.....	85
Figure 55 : Lambeau d'avancement	86
Figure 56 : Plastie en V-Y et en Y-V	87
Figure 57: Lambeau de rotation	88
Figure 58 : Lambeau de transposition	89
Figure 59 : plastie en Z.....	89
Figure 60: greffon composé de l'hélix.....	91
Figure 61 : Evolution du greffon au site receveur(83)	91
Figure 62 : vraie fente médiane Tessier n° 0(24)	92
Figure 63 : Procédure chirurgicale de la bipartition faciale(86)	94
Figure 64 : Approche intrabuccale et nasale combinée de Turkaslan(89)	95
Figure 65 : Patient avec une fausse fente médiane(84).....	96
Figure 66: Tracé des incisions selon le principe de la rotation avancement	97
Figure 67 : Procédure de Tennison	98
Figure 68: Tracé de FISHER.....	99
Figure 69 : Fermeture du palais primaire selon la technique de Mansherster modifié.(90) ..	100
Figure 70 : chirurgie réparatrice de la fente Tessier 1(92)	101
Figure 71 : Procédure chirurgicale utilisant la rotation alaire, le lambeau de Denonvilliers et la greffe composée de l'hélix(98)	102
Figure 72 : Fente droite classée Tessier n° 3-9 avec une fente labiale gauche(24).....	103
Figure 73 : Procédure chirurgicale selon Tessier utilisant des multiples plasties en Z et un lambeau glabellaire(24)	105
Figure 74 : Procédé du Van Der Meulen pour la réparation de la fente Tessier n°4(24).....	105
Figure 75 : Technique de Kawamoto et Resnick(24).....	106
Figure 76 : Fente Tessier n° 5 : avant et après l'intervention	107
Figure 77 : cas n°8 ayant une macrostomie unilatérale gauche: pré et post opératoire.	108

Figure 78 : Correction du colobome de la paupière inférieure(118).....	110
Figure 79 : Reconstruction zygomatoco maxillaire(118).....	111
Figure 80 : Syndrome Treachercollins(118)	112
Figure 81 : Fente Tessier n° 30(119).....	113
Figure 82 : Greffe osseuse iliaque fixée avec une mini-plaque(120).....	114
Figure 83 : Echelle FLACC	126
Figure 84 : Echelle CHEOPS	127

LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1: Tableau regroupant des différents cas des fentes faciales rares	24
Tableau 2: Répartition des fentes cranio-faciales rares selon leurs formes anatomiques.	27
Tableau 3 :les anomalies associées aux fentes cranio-faciales	29
Tableau 4: regroupant les muscles de la face :insertion ,innervation ,rôle	37
Tableau 5: Différence entre les cicatrices hypertrophiques et cicatrices chéloïdiennes	118

LISTE DES GRAPHIQUES

Graphique 1: Répartition des fentes cranio-faciales selon le sexe	26
Graphique 2 : Répartition des fentes cranio-faciales rares selon le côté atteint.....	28
Graphique 3:Distribution des fentes selon la classification de Tessier.....	28

INTRODUCTION

INTRODUCTION:

Les fentes faciales rares, autres que les fentes labio-palatines, sont des malformations congénitales rares qui se caractérisent par une solution de continuité faciale résultant d'un défaut de fusion entre les bourgeons embryonnaires constituant le visage. Elles surviennent le plus souvent de façon sporadique et dont l'étiologie reste inconnue.

Ces fentes rares englobent une grande variété de dysmorphies cranio-faciales, considérées les plus défigurantes. Les fentes peuvent être unilatérales ou bilatérales, médianes ou plus paramédianes ou obliques, isolées ou être associées à d'autres anomalies congénitales. Les parties molles et / ou les éléments squelettiques affectés présentent un schéma perturbé de croissance avec un sous-développement tridimensionnel.

En 1976, Paul Tessier a décrit un système de classification anatomique permettant la description topographique des fentes faciales rares.

Cette classification reste la plus pratique et la plus utilisée.

La prise en charge des fentes faciales rares est difficile et nécessite une planification chirurgicale minutieuse avec une équipe multidisciplinaire dans un milieu spécialisé afin d'atteindre les objectifs fonctionnels et esthétiques.

L'objectif de ce travail est d'étudier les caractéristiques cliniques, épidémiologiques des fentes faciales rares et plus particulièrement la spécificité de leur traitement.

Nous avons réalisé une étude rétrospective portant sur la description des diverses fentes faciales rares retrouvées au sein du service de la chirurgie plastique et réparatrice et des brulés : service de chirurgie « C » de l'hôpital des enfants de RABAT. Nos résultats ont été confortés à ceux rapportés par la littérature.

MATÉRIELS

&

MÉTHODES

MATERIELS ET METHODES :

A. Type de l'étude :

Notre étude a été menée de façon rétrospective portant sur la description de dix cas de fentes faciales rares, au sein du service de chirurgie C : service de chirurgie plastique et réparatrice et des brûlés de l'hôpital des enfants de Rabat HER sur une durée de 03 ans (2015-2018).

B. Population d'étude :

✓ Les critères d'inclusion :

Les sujets ayant une fente faciale rare ou plus, classée selon la classification de Tessier, vus et opérés au sein du service de chirurgie C : service de chirurgie plastique et réparatrice et des brûlés de l'hôpital des enfants de Rabat-Ibn SINA (HER).

✓ Les critères d'exclusion :

Les malades perdus de vue.

C. Cas étudiés :

1. Cas n°1 :

Il s'agit d'un nourrisson âgé de 05 mois, de sexe féminin, admis pour un syndrome malformatif, d'une mère traitée à l'hôpital ER-RAZI pour une psychose et mise sous les antidépresseurs. L'interrogatoire a retrouvé une grossesse non suivie avec une notion de prise des toxiques et de fenugrec, un accouchement mené à terme, avec une notion de séjour en réanimation pour une souffrance néonatale. La patiente a présenté une hydrocéphalie massive et active et a bénéficié deux fois d'une dérivation ventriculo-péritonéale remplacée par une dérivation externe suite à une infection nosocomiale. Aucun cas familial similaire n'a été rapporté.

L'examen clinique a retrouvé sur le plan cranio-facial, une fente oblique droite classée Tessier n°3 qui s'étendait du philtrum, traversait la base de l'aile du nez en se terminant au niveau du canthus médial droit (figure 1), un raccourcissement très important de la distance entre l'aile nasale et le canthus médial droit avec un bourgeon médian appendu au nez par la columelle de taille très réduite accompagnée d'une fente labio-palatine gauche et une fente crânienne droite classée Tessier n°10 avec une anomalie d'insertion du sourcil associée à une macrocranie par une augmentation importante du périmètre crânien.

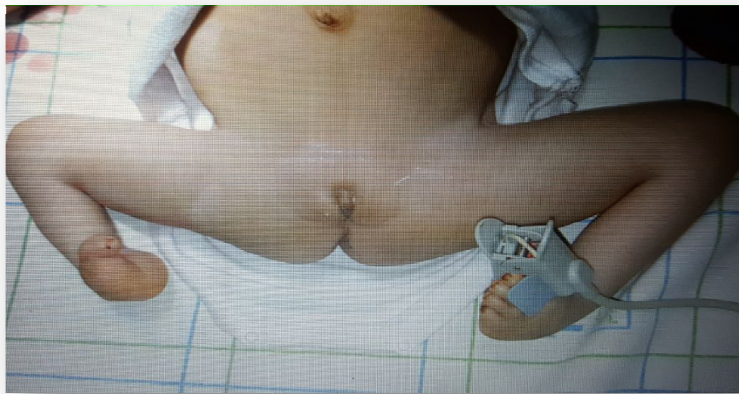
Sur le plan ophtalmologique, une cornée opacifiée de l'œil droit avec une éversion palpébrale inférieure et un télécanthus de 5 cm environ ont été identifiés. Au niveau des membres, l'examen a objectivé une syndactylie partielle de l'annulaire et l'auriculaire de la main droite (figure 2), des pieds bot varus équin avec des contractures musculaires diffuses (figure 3), un pied droit à un seul orteil (figure 3) et une luxation bilatérale congénitale de la hanche (figure 3). Sur le plan général, l'examen a noté un retard staturo-pondéral et un retard psychomoteur.



Figure 1: Patiente présentant une fente cranio-faciale droite classée Tessier n° 3-10.
[Pr N.Fejjal, Service « C », HER]



**Figure 2 : Une syndactylie partielle de l'annulaire et l'auriculaire.
[Pr N.Fejjal, Service « C », HER]**



**Figure 3 : une luxation bilatérale de la hanche avec l'aspect des pieds bot varus équin
[Pr N.Fejjal, Service « C », HER]**

Un bilan a été réalisé dans le cadre du syndrome malformatif. La TDM cranio-faciale tridimensionnelle (figure 4) a montré une réduction marquée de la pneumatisation du sinus maxillaire droit et des fentes alvéolaires bilatérales médialement des canines. Elle a objectivé aussi une macrocranie associée à une disjonction des sutures et un élargissement important des fontanelles.

L'échocardiographie et l'échographie abdominopelvienne étaient normales. Les sérologies virales (VHB, VHC, CMV, VIH, EBV, RUBEOLE) sont revenues négatives et l'étude du caryotype était sans particularités.



Figure 4 : TDM cranio-faciale en 3D du cas n°1
[Pr N. Fejjal, Service « C », HER]

La fermeture bilatérale du palais primaire a été réalisée selon la technique de Manshester modifié à l'âge de six mois. La première étape de la procédure consistait à repérer et à dessiner certains points cardinaux de la malformation qui doivent être respectés : les pieds de la columelle, les pieds de l'aile du nez et la jonction cutanéomuqueuse et le point de NORDOOF. Ensuite, un tatouage venait marquer les tracés des incisions des deux lambeaux latéraux d'avancement et du lambeau philtral. Après infiltration xylocaïne adrénaline, l'incision du lambeau philtral commence depuis les deux pieds de la columelle passe tout au long du philtrum en laissant un maximum d'épaisseur du vermillon.

Les deux berges du bourgeon médian (partie muqueuse), de part et d'autre du lambeau philtral, participent à la réfection du sulcus labial. Puis, une dissection musculaire est réalisée suivie des sutures : muqueuse, musculaire et cutanée. Une plaque palatine adjuvante a été indiquée.

En même temps opératoire, la patiente a bénéficié d'une cantholyse externe, une désinsertion de l'aile nasale droite, d'un avancement de la paupière inférieure suivi d'une canthopexie interne avec un lambeau de transposition frontal. (Figure 5)

Les suites postopératoires se sont compliquées par une détresse respiratoire gérée en milieu de réanimation. Le résultat esthétique était satisfaisant. (Figure 6)



**Figure 5 : Cas n°1 en per et en postopératoire.
[Pr N.Fejjal, Service « C », HER]**



**Figure 6: Résultat final après 2 ans de l'intervention.
[Pr N.Fejjal, Service « C », HER]**

2. Cas n° 2 :

Il s'agit d'un nourrisson âgé de 08 mois, de sexe féminin, issu d'une grossesse non suivie avec une notion de prise de fenugrec, admis pour une dysmorphie faciale avec une difficulté d'alimentation. Aucun cas familial similaire n'a été rapporté.

La patiente présentait une fente faciale oblique bilatérale classée Tessier n°3 qui s'étendait bilatéralement du philtrum vers le haut en parcourant les bases alaires pour se terminer à quelques millimètres du canthus médial, une fente palatine associée à une fente crânienne bilatérale classée Tessier n°10 avec des sourcils divisés en deux régions: latérale avec un positionnement vertical et médiane atrophique.(Figure 7)

L'examen ophtalmologique a révélé un colobome bilatéral intéressant la partie médiane des paupières supérieures avec une anophtalmie de l'œil gauche et un vestige du globe oculaire droit avec présence de sécrétions purulentes bilatérales.

Le nourrisson présentait aussi une hexadactylie bilatérale (Figure 8) sans autres anomalies congénitales associées.

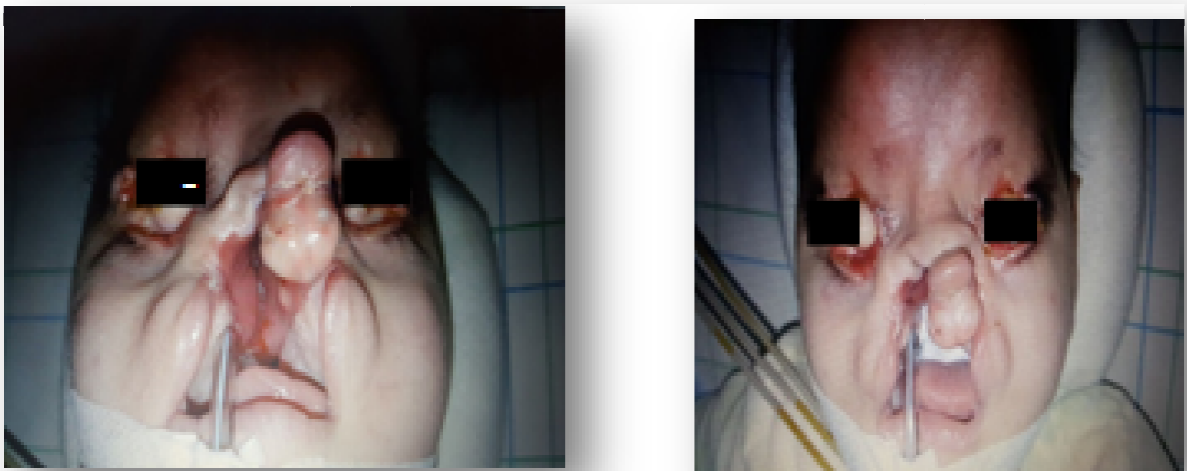


Figure 7 : Fente cranio-faciale bilatérale Tessier n° 3-10
[Pr N.Fejjal, Service « C », HER]



Figure 8 : Hexadactylie des deux mains.
[Pr N.Fejjal, Service « C », HER]

Une TDM cranio-faciale tridimensionnelle a été faite objectivant la présence de fentes alvéolaires bilatérales. (Figure 9) Un caryotype a été réalisé ne montrant aucune anomalie.

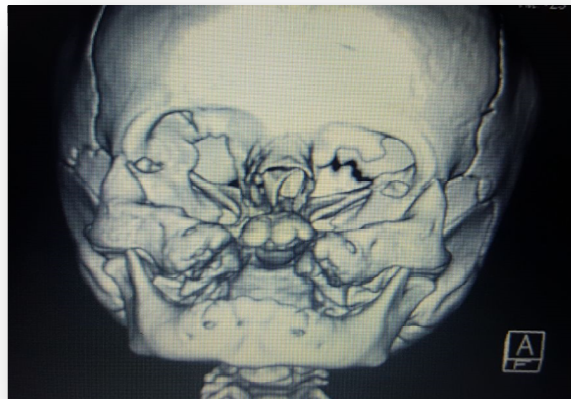


Figure 9 : TDM tridimensionnelle du cas n° 2.
[Pr N.Fejjal, Service « C », HER]

La réparation chirurgicale a été planifiée selon les étapes suivantes : la fermeture bilatérale du palais primaire selon la technique de Manchester modifié, la désinsertion des ailes du nez, l'avancement des paupières inférieures avec la réinsertion des canthi internes et la fermeture des colobomes des deux paupières supérieures suivi d'une amputation des doigts surnuméraires.(Figure 10) Cette procédure a été complétée par la suite par la fermeture du palais secondaire.

Il n'y avait pas de complications peropératoires ou postopératoires et le résultat final était satisfaisant.(Figure 10)



Figure 10: Planification chirurgicale du cas n°2 ; résultat final
[Pr N.Fejjal, Service « C », HER]

3. Cas n°3 :

Il s'agit d'un enfant âgé de 03 ans, de sexe féminin, sans antécédent familial d'anomalies cranio-faciales ni de facteur tératogène identifiable pendant la grossesse, qui consulte pour une dysmorphie faciale.

L'examen clinique a retrouvé une fente faciale médiane classée Tessier n° 0 caractérisée par un nez bifide et une racine nasale élargie avec présence d'un orifice externe d'une fistule médiane du nez. (Figure 12) Le reste de l'examen était sans particularités.

L'IRM cranio-faciale a objectivé une fistule extradurale sous l'os frontal (figure 11).

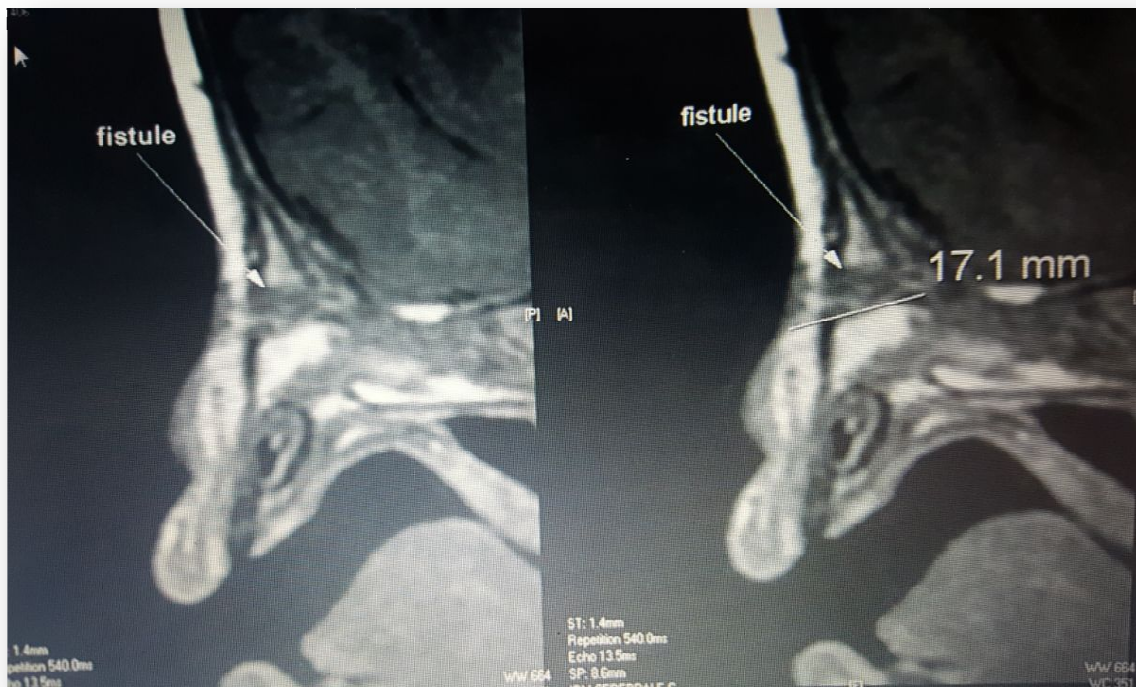


Figure 11: IRM cranio-faciale montrant le trajet de la fistule.
[Pr N.Fejjal, Service « C », HER]

Le traitement est procédé comme suit :(Figure 12)

L'intervention se déroule sous anesthésie générale

- Anesthésie locorégionale par l'infiltration xylocaine –adrénaline.
- Infiltration au bleu de méthylène du trajet fistuleux.
- Incision cutanée emportant toute la peau médiane du nez.
- Dissection du trajet fistuleux dans toute sa longueur.
- Colle biologique.
- Fermeture de la peau en deux plans

Les suites postopératoires étaient simples et le résultat esthétique était satisfaisant



Figure 12 : La correction de la fente Tessier n°0
[Pr N.Fejjal, Service « C », HER

4. Cas n°4 :

C'est un nourrisson, âgé d'un an, de sexe féminin, issu d'une grossesse bien suivie menée à terme, qui consulte pour une dysmorphie faciale. L'interrogatoire n'a retrouvé aucune notion de prise de toxique, des plantes, des médicaments et d'irradiation durant la grossesse ni de cas familial similaire.

A l'examen cranio-facial, une vraie fente médiane classée Tessier n°0 qui divisait en deux le vermillon de la lèvre supérieure avec une columelle de petite taille et une large base du nez. (Figure 13) L'examen clinique a montré une absence d'anomalie congénitale associée avec une conservation de l'état général du nourrisson.



Figure 13 : Cas n°4 ayant une vraie fente médiane classée Tessier n°0 : pré (a) et post (b) opératoire.[Pr N.Fejjal, Service « C », HER]

Après la réalisation d'un schéma tatouage et de l'infiltration à la xylocaïne adrénaline, une excision cutanée centrale a été pratiquée suivie d'une plastie en VY afin d'allonger la columelle et d'une réfection muqueuse, musculaire et cutanée.

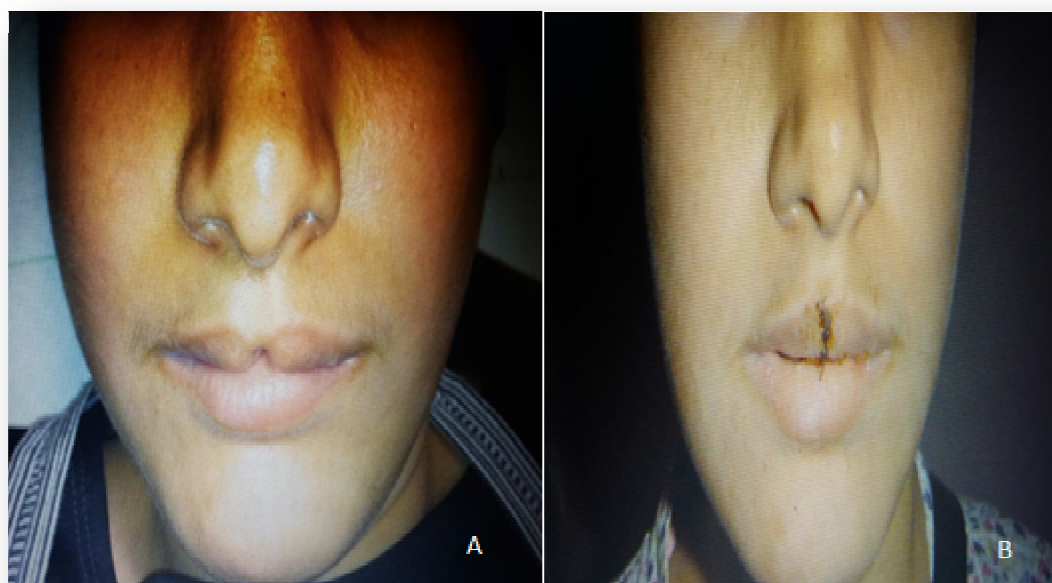
La période postopératoire s'est déroulée sans incident et avec un bon résultat esthétique.

5. Cas n° 5

Il s'agit d'une fille, âgée de 13 ans, sans antécédent personnel ou familial particulier, consulte pour une malformation labiale et qui présentait une fente médiane classée Tessier n° 0 sous forme d'une encoche du vermillon de la lèvre supérieure. (Figure 14)

L'examen clinique n'a retrouvé aucune malformation ou signes cliniques associés, aucune investigation morphologique n'a été réalisée.

La réparation chirurgicale consistait à une simple fermeture des segments latéraux du vermillon de la lèvre supérieure. (Figure 14) Les suites postopératoires étaient simples et le résultat esthétique était satisfaisant.



**Figure 14 : Fente médiane classée Tessier 0 : pré (A) et post (B) opératoire.
[Pr N.Fejjal, Service « C », HER]**

6. Cas n°6 :

Il s'agit d'un nourrisson âgé de 18 mois, de sexe masculin, sans antécédent familial similaire ni de facteur tératogène notable durant la grossesse, qui consulte pour une dysmorphie faciale.

Le nourrisson présentait une fente médiane classée Tessier n° 0 se manifestant par un excès tissulaire médian du nez, et un hypertélorisme. (Figure 15) Une IRM cranio-faciale a été réalisée objectivant une absence d'anomalie notamment l'encéphalocèle.

Un bilan dans le cadre malformatif a été réalisé (échocardiographie, échographie abdomino-pelvien) revenu négatif



Figure 15 : Cas n° 6 : Fente classée Tessier n° 0
[Pr N.Fejjal, Service « C », HER]

Après une anesthésie générale, une excision centrale en fuseau au niveau du nez a été procédée suivie d'une suture à deux plans : cutanée avec un surjet intradermique.

7. Cas n° 7 :

Il s'agit d'une fille âgée de trois ans, sans antécédent familial similaire notable, issue d'une grossesse bien suivie sans facteur tératogène identifiable, menée à terme, qui présentait une fente paramédiane gauche classée Tessier n°1 sous forme d'une encoche du dôme du nez avec un excès cutané au niveau du dos nasal.(Figure 16) A l'âge de huit mois, la patiente a été opérée pour la réparation de sa malformation mais le résultat était incomplet. Elle a été ensuite adressée au sein de notre service pour complément de prise en charge.



**Figure 16 : Fente paramédiane gauche classée Tessier n°1
[Pr N.Fejjal, Service « C », HER]**

L'examen clinique a noté la présence d'une cicatrice supra lobulaire gauche du nez, séquelle de la chirurgie antérieure de la fente para médiane sans autre malformation ou signes cliniques associés. (Figure 17) Aucun examen morphologique n'a été réalisé.

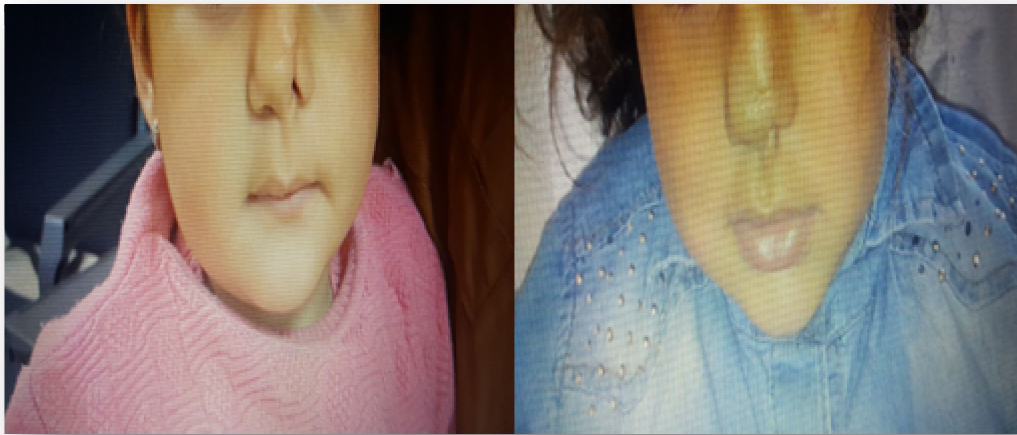


Figure 17: Cas n° 6 : avant et après la correction de la séquelle chirurgicale de la fente classée Tessier n° 1[Pr N.Fejjal, Service « C », HER]

La correction chirurgicale de la séquelle de la fente Tessier n°1 a compris une plastie en Z avec une greffe cartilagineuse prise au niveau de la conque de l'oreille.

Les suites postopératoires étaient simples.

8. Cas n° 8:

Il s'agit d'un nourrisson, âgé de 15 mois, de sexe féminin, sans antécédent familial particulier, admis au service pour une dysmorphie faciale. Elle présentait une fente paramédiane droite classée Tessier n° 1 réalisant une encoche du triangle mou du nez avec un excès du tissu mou au niveau du dos nasal. (Figure 18) L'examen physique n'a retrouvé aucune autre malformation ni signes cliniques associés.



Figure 18 : Cas n° 7 ayant une fente paramédiane droite classée Tessier n° «1»
[Pr N.Fejjal, Service « C », HER]

La correction du défaut reposait sur la rotation de l'aile nasale et la couverture du défaut résultant par un lambeau de transposition du nez. (Figure 19) Les suites post-opératoires étaient simples.



Figure 19 : Correction de la fente paramédiane droite Tessier n°« 1 »
[Pr N.Fejjal, Service « C », HER]

9. Cas n° 9:

Il s'agit d'un nourrisson de deux ans, de sexe féminin qui consulte pour une macrostomie unilatérale gauche. L'interrogatoire a retrouvé une grossesse bien suivie, sans notion de prise des toxiques, des plantes ou des médicaments, un accouchement mené à terme et aucun cas familial similaire retrouvé.

L'examen clinique a révélé une fente transversale de la commissure orale gauche de 20mm se terminant en avant du bord antérieur du muscle masséter. (Figure 20)

Le reste de l'examen était sans particularités.



Figure 20: Cas n°9 ayant une macrostomie unilatérale gauche: pré et post opératoire.
[Pr N.Fejjal, Service « C », HER]

La correction chirurgicale a compris une réparation de la muqueuse, une myoplastie orbiculaire de réorientation des fibres musculaires et une suture cutanée linéaire. Les suites post-opératoires étaient simples et un bon résultat esthétique a été obtenu.(Figure 20)

10. Cas n° 10

Il s'agit d'un nourrisson âgé de 10 mois, de sexe féminin, issu d'une grossesse bien suivie sans antécédent familial similaire, qui consulte pour une macrostomie unilatérale gauche avec une difficulté de téter.

La patiente présentait une fente gauche classée Tessier n° 7 réalisant une fente transversale de la commissure orale de 40 mm La patiente ne présentait aucune autre malformation associée. (Figure 20)

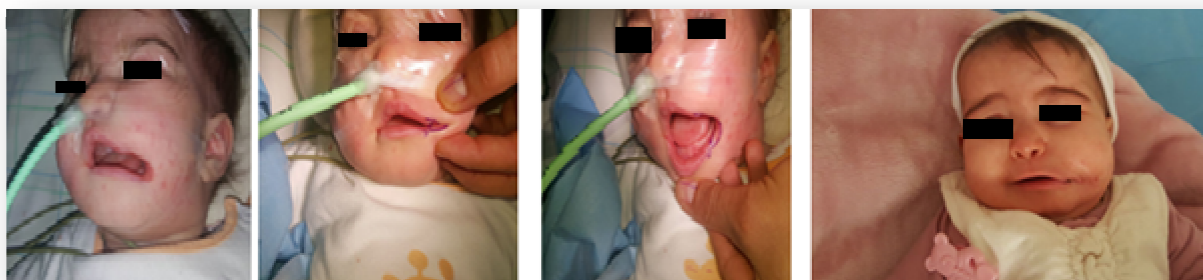


Figure 21 : Fente classée Tessier n° 7
[Pr N.Fejjal, Service « C », HER]

Le traitement consistait à une réparation de la muqueuse avec une plastie en Z, une myoplastie orbiculaire et une suture linéaire cutanée.(Figure 20).

N°	SEXE	AGE	Type de fente	Tessier N°	Coté	Signes /pathologies associés	Procédure réparatrice
1	F	05 mois	Oblique	3-10	Droit	-Hydrocéphalie massive - Fente labio-palatine gauche -Syndactylie partielle de l'annulaire et l'auriculaire -Pieds bots équin varus -Luxation bilatérale de la hanche	-Fermeture du palais primaire par Manshester modifié -Cantholyse externe -Avancement de la paupière inférieure -Réinsertion du canthus interne -Désinsertion de l'aile nasale droite -Couverture par un lambeau frontal -Plaque palatine
2	F	08 mois	Oblique	3-10	Bilatérale	-Hexadactylie des 2 mains -Anophtalmie droite -Vestige du globe oculaire gauche	-fermeture bilatérale du palais primaire selon Manshester modifié -Désinsertion des ailes du nez et réinsertion des canthi internes -Avancement des paupières inférieures -Fermeture des colobomes des 2 paupières supérieures -Exérèse simple des doigts surnuméraires -Fermeture du palais secondaire
3	F	03ans	Médiane	0	Médiane	-Fistule sous frontale	-Infiltration au bleu de méthylène du trajet fistuleux -Incision cutanée emportant toute la peau médiane du nez -Dissection du trajet fistuleux dans toute sa longueur -Colle biologique -Fermeture cutanée en deux plans
4	F	01 an	Médiane	0	Médiane	-	- Excision cutanée centrale -Plastie en VY -Réfection muqueuse, musculaire et cutanée
5	F	13 ans	Médiane	0	Médiane	-	-Fermeture des segments latéraux de la lèvre supérieure

N°	SEXE	AGE	Type de fente	Tessier N°	Coté	Signes /pathologies associés	Procédure réparatrice
6	M	18 mois	Médiane	0	Médiane	-	-Excision tissulaire centrale en fuseau -Suture cutanée
7	F	03 ans	Para-médiane	1	Gauche	N.B : séquelle d'une correction ultérieure de la fente paramédiane gauche Tessier n° 1	-Plastie en Z avec une greffe cartilagineuse prise au niveau de la conque de l'oreille pour la correction alaire nasale
8	F	15 mois	Para-médiane	1	Droit	-	- Rotation de l'aile nasale -Couverture du défaut créé par un lambeau de transposition du nez
9	F	02 ans	Latérale	7	Gauche	-	-Réparation de la muqueuse -Myoplastie orbiculaire de réorientation verticale -suture cutanée linéaire
10	F	10mois	Latérale	7	Gauche	-	-Réparation de la muqueuse en Z- plastie -Myoplastie orbiculaire -Suture cutanée linéaire

Tableau 1: Tableau regroupant les différents cas des fentes faciales rares traités au sein de notre service.

RESULTATS & ANALYSES

RESULTATS ET ANALYSES :

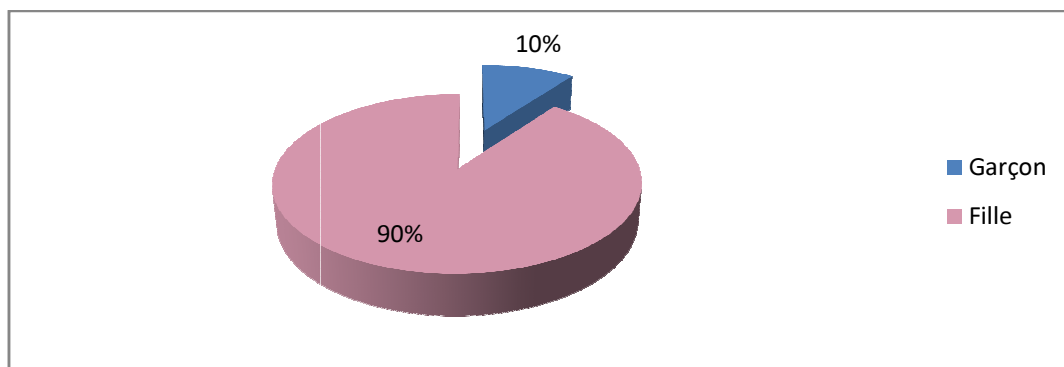
I-DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES :

1. L'âge de la 1ère consultation :

L'âge moyen de la 1ère consultation dans notre série est de 3.04 ans avec des extrêmes d'âge allant de 05 mois à 13 ans.

2. Le sexe :

Dans notre série, 09 patients étaient de sexe féminin, seul un cas de sexe masculin a été retrouvé. On note donc une nette prédominance féminine



Graphique 1: Répartition des fentes cranio-faciales selon le sexe

3. Selon le motif de consultation :

Chez les 10 (soit 100%) patients, le motif de consultation était d'ordre esthétique. Seuls deux cas ont consulté pour un intérêt fonctionnel : la difficulté d'alimentation, en plus du motif esthétique.

4. Selon les antécédents :

✕ Les antécédents personnels :

Dans les cas où on a pu avoir des renseignements cliniques concernant le déroulement de la grossesse chez la mère, nous avons noté :

- Grossesses non suivies dans 20% des cas.

-02 (soit 20%) de nos patients ont rapporté la notion de prise de fenugrec durant la grossesse.

- Notion de prise de toxiques et des antidépresseurs chez la mère dans un seul cas durant la grossesse.

- Notion de souffrance néonatale chez un seul cas.

✱ Les antécédents familiaux :

-Aucun cas similaire familial n'a été cité.

5. Période de diagnostic :

Le diagnostic de tous nos malades a été posé en période postnatale, aucun diagnostic anténatal n'a été préétabli par l'échographie fœtale.

II-DONNEES CLINIQUES :

1. Type de la fente :

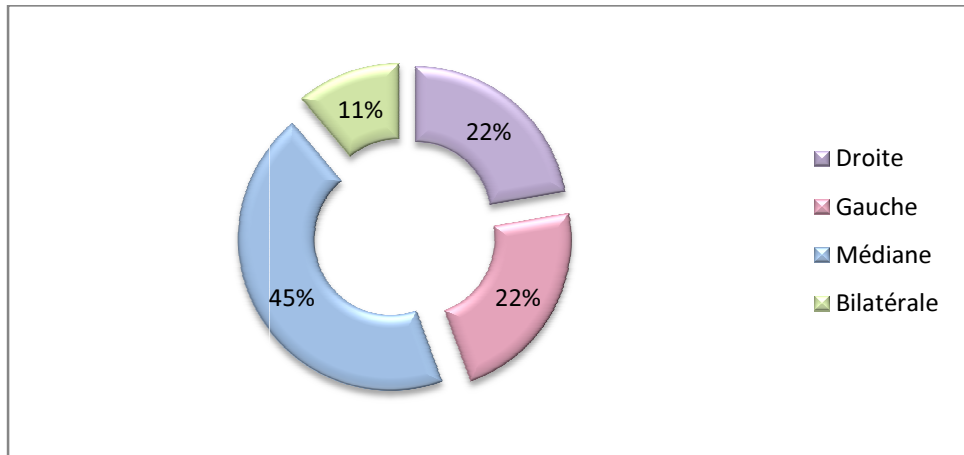
Les fentes faciales rares médianes sont les plus fréquentes dans notre série par rapport aux autres formes.

Formes anatomiques	Nombre de cas	Fréquence
Fentes médianes	4	40 %
Fentes paramédianes	2	20%
Fentes obliques	2	20%
Fentes latérales	2	20%

Tableau 2: Répartition des fentes cranio-faciales rares selon leurs formes anatomiques.

2. Le siège :

Dans notre série, on note une prédominance de l'atteinte médiane.

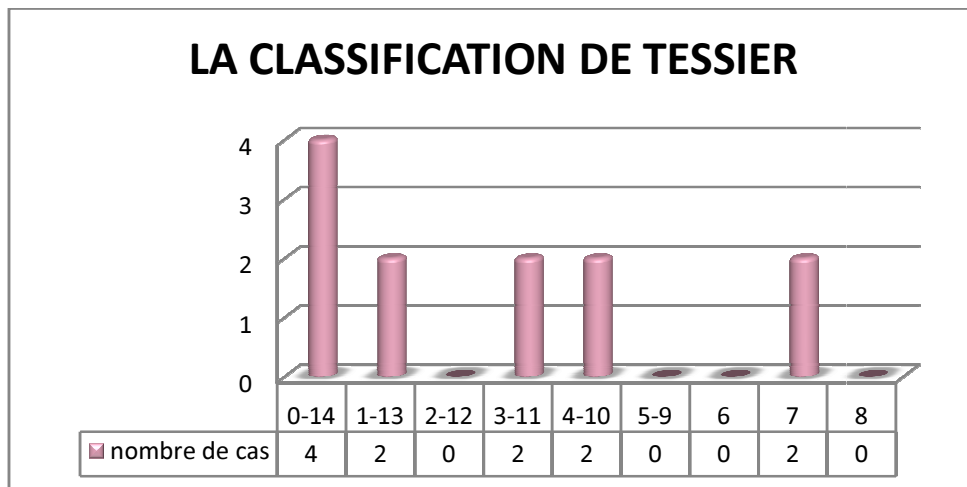


Graphique 2 : Répartition des fentes cranio-faciales rares selon le côté atteint

3. Selon la classification de Tessier :

La majorité de la littérature clinique utilise ce système de classification pour décrire les fentes faciales rares.

La fente la plus représentée dans notre étude est la fente classée Tessier « 0 »



Graphique 3: Distribution des fentes selon la classification de Tessier.

4. Association des types de fentes :

On note l'association de deux types de fentes cranio-faciales rares chez deux de nos patients.

5. Les anomalies associées :

Nous avons constaté la présence d'autres anomalies associées aux fentes faciales rares.

Lésions associées	Fréquence	Pourcentage %
Aucune	07	47
Hydrocéphalie	01	6
Syndactylie	01	6
Pieds bot varus équin	01	6
Luxation de la hanche	01	6
Hexadactylie	01	6
Fente labio-palatine	01	6
Fente palatine	01	6
Fistule sous frontale	01	6

Tableau 3 :les anomalies associées aux fentes cranio-faciales .

III-RESULTATS PARACLINIQUES :

A. Radiologie :

1. TDM cranio-faciale avec reconstruction tridimensionnelle 3D :

Toutes les variétés de fentes faciales rares justifient au minimum un bilan TDM avec reconstruction 3D. Outre l'inventaire des malformations, la TDM permet de réaliser diverses mesures : distance intercanthale interne, largeur, hauteur et profondeur des orbites.

La TDM cranio-faciale a été réalisée chez 02 patients soit 20 % des cas.

2. IRM cranio-faciale :

En complément de la TDM cranio-faciale, l'IRM permet une meilleure identification des éventuelles méningocèles et myélo-encéphalocèles ainsi que les anomalies commissurales et cérébrales associées.

Seuls 02 patients ont bénéficié d'une IRM cranio-faciale (cas n°3 et cas n° 6).

3. Autres :

Une échocardiographie et une échographie abdomino-pelvienne ont été réalisées chez 02 patients dans le cadre d'un syndrome malformatif.

B. Le caryotype humain :

Le caryotype a été pratiqué chez 02 patients objectivant une absence d'anomalies génétiques.

C. La biologie :

Les sérologies virales ont été réalisées chez un seul patient dont les résultats sont négatifs.

IV-RESULTATS THERAPEUTIQUES :

1. Les techniques chirurgicales :

a) La fente classée TESSIER 3-10 :

Les deux patients atteints de cette fente ont bénéficié d'une fermeture du palais primaire selon la technique de Manshester modifié, d'une cantholyse externe, d'un avancement de la paupière inférieure, d'une réinsertion du canthus interne et d'une désinsertion de l'aile nasale.

Un lambeau de transposition frontal a été réalisé chez un seul patient.

Une plaque palatine a été indiquée chez un seul patient.

Un seul patient a bénéficié d'une fermeture des colobomes des paupières supérieures avec une amputation simple des doigts surnuméraires.

b) La fente classée TESSIER n° 0 :

Un seul patient a bénéficié d'une dissection d'une fistule sous frontale extradurale après une infiltration au bleu de méthylène du trajet fistuleux et une incision cutanée emportant toute la peau médiane du nez.

Dans un seul cas de fente médiane, une excision cutanée centrale, une plastie en VY et une réfection muqueuse, musculaire et cutanée ont été utilisées.

Dans un seul cas de fente médiane, une excision cutanée centrale et une suture cutanée ont été réalisées

Une simple fermeture des segments latéraux de la lèvre supérieure a été pratiquée chez un seul patient

c) La fente classée TESSIER n° 1 :

Une plastie en Z et une greffe cartilagineuse prise au niveau de la conque de l'oreille pour la correction alaire nasale, ont été réalisées chez un seul patient.

Un seul patient a bénéficié d'une désinsertion avec rotation de l'aile nasale avec une couverture du défaut créé par un lambeau de transposition du nez.

d) La fente classée TESSIER n° 7 :

Chez les 02 patients atteints de la macrostomie, une réparation de la muqueuse avec plastie en Z, une myoplastie orbiculaire pour la réorientation des fibres musculaires et une suture cutanée linéaire ont été réalisées.

2. Les suites postopératoires immédiates :

Elles sont en général simples. Seul un malade qui a présenté une détresse respiratoire jugulée par la réanimation.

3. Le suivi :

Les malades sont revues de façon régulière afin d'évaluer le résultat esthétique et fonctionnel et corriger d'éventuelles séquelles.

L'utilisation de la photographie pour le suivi et le traitement des patients est conseillée, voire obligatoire. Les photographies prises constituent des informations formalisées : tous nos patients possèdent des photos en pré et en post-opératoire.

4. Résultat thérapeutique :

L'analyse des résultats thérapeutiques se fait de façon subjective selon l'expérience du service. Ce résultat est apprécié selon l'état post-opératoire du patient et selon l'appréciation du chirurgien lors du suivi du malade.

DISCUSSION

DISCUSSION :

I-GENERALITES :

A. Rappels anatomiques :

La face est une structure anatomique composite constituée par des couches superposées de tissus mous reliés par des structures de connexion. L'ensemble de ces structures forment un masque souple responsable de l'expression du visage. Ce masque facial repose sur une architecture rigide ostéo-cartilagineuse qui lui confère sa forme générale.

1. Enveloppe faciale

L'enveloppe faciale est une structure anatomique faite de couches superposées. Il est classique et simple de reconnaître (figures 22), de la surface vers la profondeur : la peau, le tissu gras sous-cutané, le système musculo-aponévrotique superficiel (SMAS), l'espace sous-SMAS qui peut être grasseux ou simplement cellulaire décollable et finalement la région viscérale recouverte du fascia facial profond ou du périoste selon les régions.

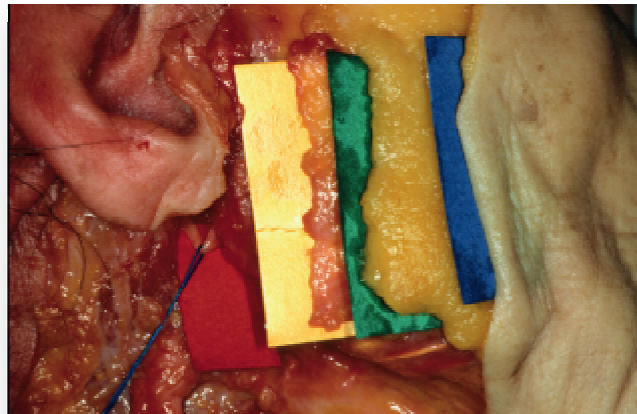


Figure 22 : les plans de la face

Cette association anatomo-fonctionnelle peau/graisse sous-cutanée/SMAS–muscles de la mimique correspond aux trois couches anatomiques formant le masque facial.(1)

2. Les unités et sous-unités esthétiques de la face :

Gonzales-Ulloa(2) a été le premier dans les années 1950 à introduire le concept d'unité esthétique de la face, estimant que les résultats esthétiques pouvant être obtenus en reconstruction faciale, seront meilleurs si l'unité esthétique du visage est maintenue et reconstruite avec des tissus d'histologie similaire. (Figure 23)

Des dissections sur cadavre l'ont conduit à l'élaboration des unités esthétiques du visage : le front, les oreilles, le nez, la région orbito-palpébrale, la région jugale, les lèvres, le menton et l'angle cervico-mentonnier.

Puis Burget et Menick(3) ont défini le concept des « sous-unités esthétiques du visage » et ont déduit que lorsqu'une reconstruction, par un lambeau, une greffe cutanée ou une suture, est adaptée à la forme d'une sous unité esthétique, l'aspect naturel des ombres et des lumières est rétabli, permettant ainsi une reconstruction la plus discrète possible. (Figure 23)

a) La région temporo-frontale:

La région temporo-frontale comprend : une unité frontale médiane et deux unités temporales latérales crâniennes, limitée en haut par la ligne d'implantation des cheveux, en bas latéralement par les sourcils, et au centre par la glabella.

b) Le nez

Le nez comprend six sous unités : le dorsum, les parois latérales, la pointe, les ailes nasales, les triangles mous de Converse, la columelle, ou neuf si l'on sépare droite et gauche.

c) La région orbito-palpébrale

L'anatomie orbito-palpébrale peut être divisée en quatre sous unités ; la paupière supérieure, la paupière inférieure, le canthus interne et le canthus externe

d) La région labiale :

Les sous unités esthétiques sont au nombre de cinq. Trois au niveau de la lèvre supérieure (le philtrum ; délimité en bas par l'arc du cupidon, le vermillon et la lèvre

blanche) et deux sous-unités esthétiques labiale inférieure (le vermillon et la lèvre blanche).

Cependant, BURGET divise la sous-unité esthétique philtrale en deux (le philtrum et les crêtes philtales).

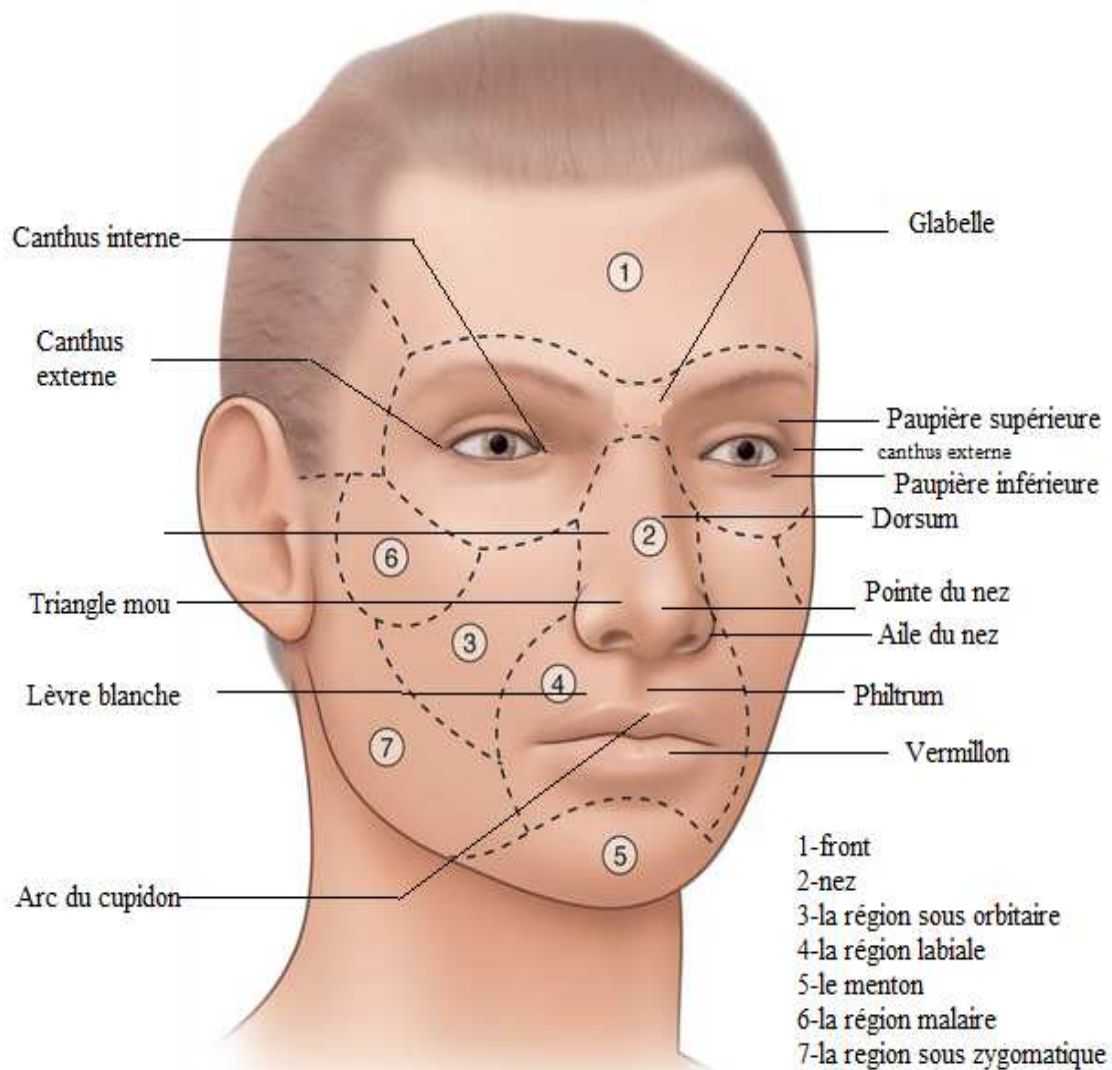


Figure 23: les unités et sous unités esthétiques

3. Les muscles peauciers :

Ils présentent trois caractères en commun : annexés aux orifices naturels, ont tous une insertion mobile cutanée et ils sont tous innervés par le nerf facial. Ils permettent la mimique et l'expression faciale par leur action simultanée et coordonnée. (Tableau 4)

Nom	Faisceaux	Insertions	Innervation	Rôle
Région orbitaire				
Orbiculaire de l'œil	Palpébrale : paupières	Ligament palpébrale médial (crête lacrymale ant)	VII	Fermeture de la fente palpébrale Protection du globe oculaire Étalement des larmes
	Orbitaire : périphérique	Rebords de l'orbite		
	Lacrymale	Ligament palpébrale médial		
Abaisseur du sourcil		- 1/3 médial du sourcil - processus nasal du frontal	VII	Abaisseur du sourcil
Corrugateur du sourcil		- 2/3 médiaux du sourcil - os frontal	VII	Plisse les sourcils (les rapproche l'un de l'autre)
Région nasale				
Nasal	Partie transversale	- fossette incisive du maxillaire - cravate le dos du nez par une lame aponévrotique	VII	Contraction et fermeture des narines
	Partie dilatatrice	- os maxillaire - aile du nez (cartilage alaire)		Dilatation des narines
Myrtilforme		- os maxillaire - septum nasal	VII	Abaisseur du septum nasal
Procerus		- os nasal - face profonde de la peau au niveau de la glabella	VII	Fronce le dos du nez Abaisse indirectement l'angle médial des sourcils
Élévateur de l'aile du nez et de la lèvre supérieure	Fibres de l'aile du nez	- processus frontal du maxillaire - aile du nez	VII	Èlève en même temps l'aile du nez et la lèvre supérieure
	Fibres de la lèvre supérieure	- processus frontal du maxillaire - lèvre supérieure		
Région orale				
Orbiculaire de la bouche	Fibres marginales	Commissures labiales	VII	Fermeture de la fente orale, succion, préhension des aliments
	Fibres périphériques			
Élévateur de la lèvre supérieure		- rebord inférieur de l'orbite - lèvre supérieure	VII	Élévateur de la lèvre supérieure
Élévateur de l'angle oral		- os maxillaire - angle oral	VII	Élévateur de l'angle oral
Abaisseur de la lèvre inférieure		- mandibule - lèvre inférieure	VII	Abaisseur de la lèvre inférieure
Abaisseur de l'angle oral		- mandibule - angle oral	VII	Abaisseur de l'angle oral
Grand zygomatique		- corps du zygomatique - angle oral	VII	Élévateur de l'angle oral (grand sourire)
Petit zygomatique		- os zygomatique - lèvre supérieure	VII	Élévateur de l'angle oral et de la lèvre supérieure
Buccinateur (profond ++)		Processus alvéolaires maxillaires et mandibulaires	VII	Mastication Puissance du souffle
Risorius	Expansion des fibres du platysma			Plisse la joue
Mentonnier		- mandibule - peau du menton	VII	Élévation des parties molles du menton

Tableau 4: regroupant les muscles de la face :insertion ,innervation ,rôle .

4. Squelette facial :

Le squelette facial se compose d'une mosaïque osseuse placée au-dessous de la moitié antérieure du crâne. Il se divise en deux parties :

Le massif facial supérieur est formé par treize os parmi lesquels un seul est médian et impair : le vomer. Tous les autres sont pairs, latéraux et placés avec symétrie de part et d'autre de la ligne médiane : maxillaire, os malaire (zygomatique), os propre du nez ou os nasal, os lacrymal ou unguis, le palatin et le cornet inférieur.

Le massif facial inférieur est constitué par la mandibule qui est mobile.

5. Vascularisation de la face :

Presque toute la face est vascularisée par les branches collatérales ou terminales du système carotidien. (Figure 24)

L'artère carotide externe se termine en deux artères terminales : l'artère maxillaire et l'artère temporale superficielle et donne de chaque côté des branches collatérales : thyroïdienne supérieure, linguale, pharyngienne ascendante, faciale, occipitale et auriculaire postérieure.

L'artère faciale naît de la face antérieure de l'artère carotide externe, au-dessus de l'artère linguale et de la grande corne de l'os hyoïde. Profonde dans sa partie cervicale et superficielle au niveau de la face, elle a un trajet très sinueux. Elle s'engage sous le ventre postérieur du muscle digastrique et sous le muscle stylo-hyoïdien, elle contourne la glande submandibulaire, elle fait un crochet autour du bord inférieur de la mandibule et se dirige en haut et en avant vers la commissure des lèvres. Puis elle chemine en regard du sillon naso-génien où elle prend le nom d'artère angulaire. Elle donne de nombreuses branches collatérales: artère palatine ascendante, artère ptérygoïdienne, rameau tonsillaire, artère submaxillaire, artère submentonnière, artère massétérique, artères labiales inférieure et supérieure, artère de l'aile du nez. Elle est l'artère principale de la face.

Les vaisseaux veineux et lymphatiques sont satellites aux artères

Les vaisseaux constituent un réseau anastomotique important et se localisent sous le plan du SMAS.

6. Innervation faciale

- Nerf facial

Il constitue la VIIème paire crânienne, naît du sillon bulboproturentiel, traverse le rocher et sort par le trou stylomastoïdien ensuite, passe dans la glande parotide, et chemine entre aponévrose massétérine en profondeur et SMAS ou platysma en superficie pour se terminer en se divisant en deux branches: temporo-frontale et cervico-mentonnier.

Le nerf facial assure plusieurs rôles : moteur, sensitif, sensoriel et neuro-végétatif, par son rôle sécrétoire.

- Nerf trijumeau :

C'est la Vème paire crânienne et le plus volumineux de tous les nerfs crâniens. C'est un nerf mixte, sensitivomoteur : il innerve le muscle masticateur et responsable des différentes sensibilités tactile, douloureuse et thermique des téguments de la face, des muqueuses des cavités du massif facial (sinusiennes, nasale et buccale) et des dents, il contient des fibres sympathiques qui expliquent son important rôle.

L'origine réelle est représentée par l'union du 1/3 supérieur et des 2/3 inférieur de la protubérance. L'origine apparente se fait par deux racines : la racine latérale sensitive volumineuse, la racine médiane motrice grêle.

Le trajet : se poursuit par le ganglion de Gasser, partie intermédiaire entre les racines et les branches terminales. Les neurones de la racine sensitive forment le ganglion trigéminal de Gasser qui repose dans une dépression osseuse (la fossette du ganglion de Gasser). La racine sensitive se termine en 3 branches terminales : le nerf ophtalmique de Willis, le nerf maxillaire supérieur et le nerf mandibulaire ou maxillaire inférieur.

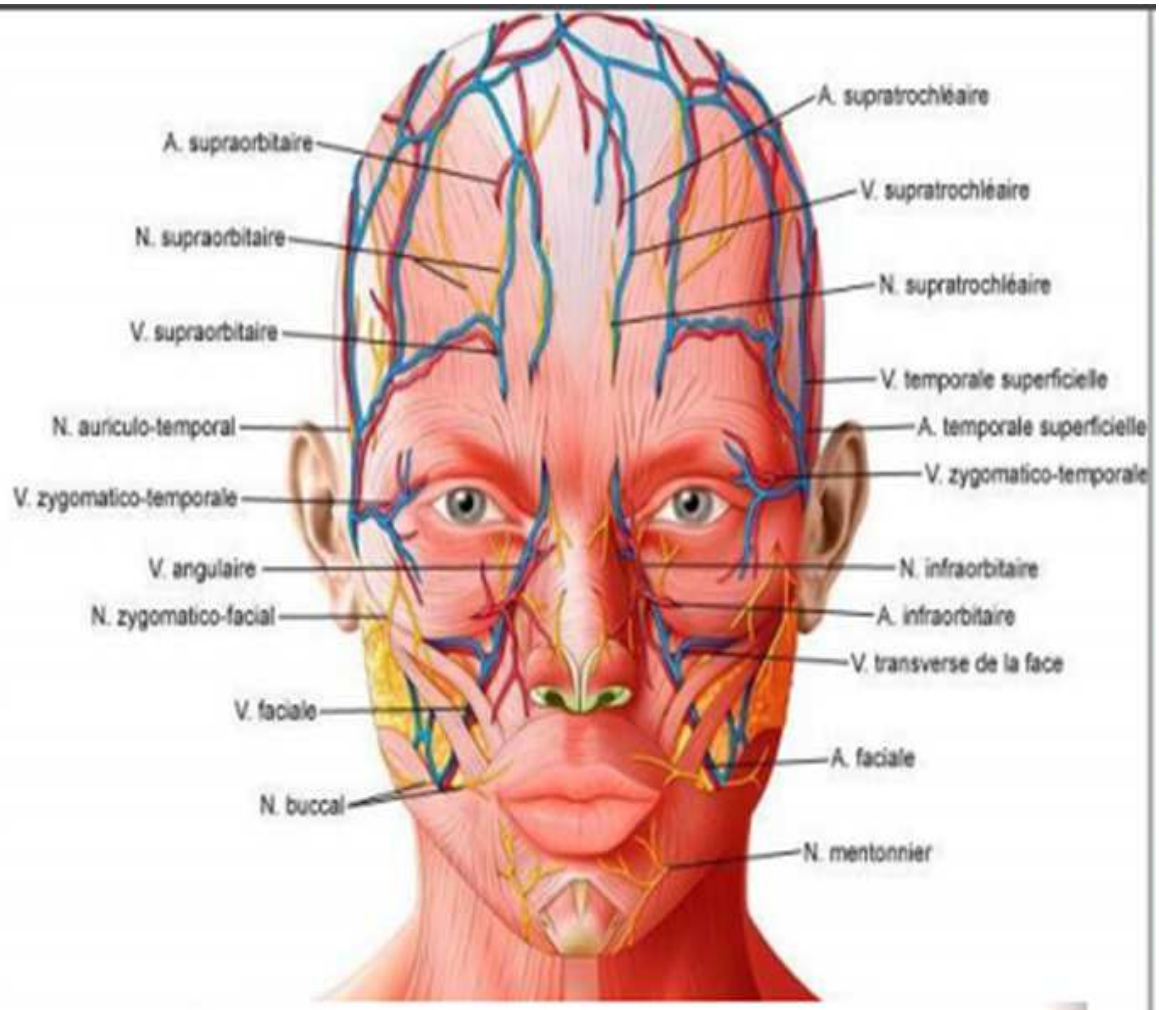


Figure 24 : Vascularisation et innervation de la face

B. Rappels embryologiques :

La compréhension de la morphogénèse normale survenant chez l'embryon et le fœtus permet au clinicien de décrire et de classifier les fentes faciales rares.

Les trois couches germinales primaires, l'ectoderme, le mésoderme et l'endoderme, sont à la base de la formation des tissus et des organes.

Au cours de la troisième semaine de la gestation, les tissus primitifs de l'embryon trilaminaire donnent naissance au mésoderme notochordal et préchordal. Simultanément, l'ectoderme forme une plaque neurale avec des plis bilatéraux qui se rejoignent dans un tube neural. Pendant la fermeture du tube neural, les cellules de la crête neurale (mésenchyme) migrent dans le tissu sous-jacent, formant des cellules souches pluripotentes. Les proéminences embryonnaires du visage sont formées par la migration de ces cellules de la crête neurale. (Figure 25)

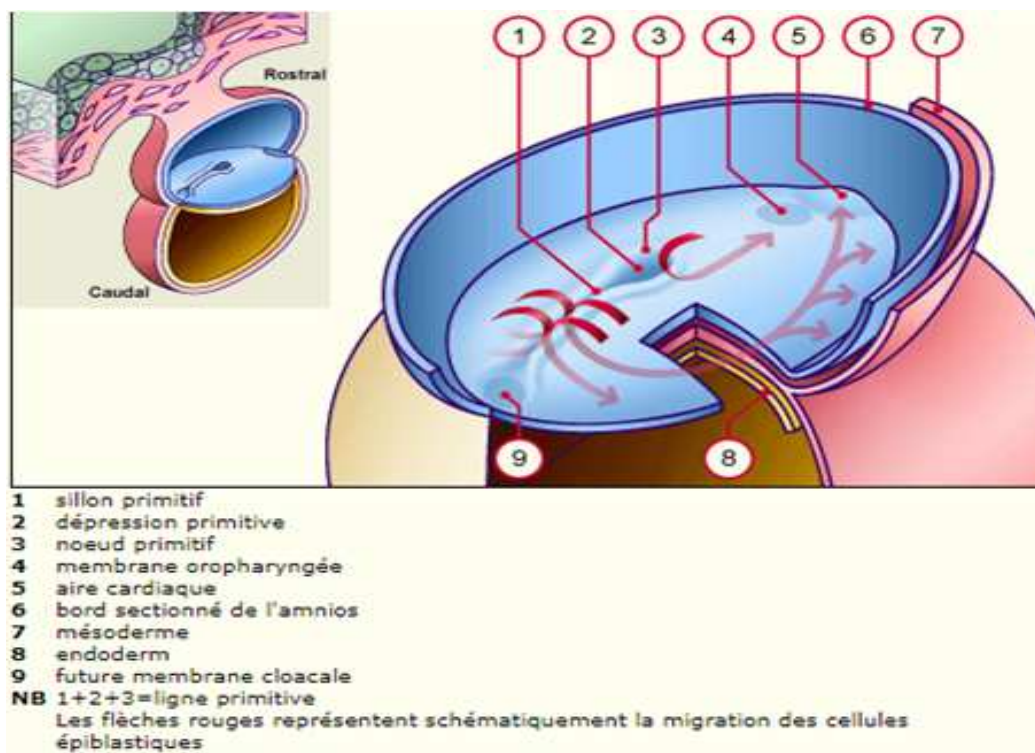


Figure 25 : Représentation schématique de la vue dorsale de l'embryon (3ème semaine)

Les éléments de la face proviennent des massifs mésenchymateux recouverts d'ectoderme qui entourent la cavité du stomodéum, dépression sous-céphalique constituant à la quatrième semaine la bouche primitive.

Toute anomalie dans la quantité et la qualité de cet ectomésenchyme se manifeste par une malformation cranio-faciale.

Les bourgeons faciaux primordiaux, au nombre de cinq, entourent la cavité du stomodéum. Le bourgeon frontal, impair et médian, constitue le plafond du stomodéum et présente de chaque côté une zone épaissie de l'ectoderme, la placode olfactive, qui se développe pendant la quatrième semaine.(4)

Les deux bourgeons mandibulaires, extrémités ventrales du premier arc branchial de chaque côté, se rejoignent sur la ligne médiane et constituent le plancher du stomodéum. (Figure 26)

Les deux bourgeons maxillaires correspondent aux processus maxillaires, issus des extrémités dorsales du premier arc branchial de chaque côté; ils limitent latéralement le stomodéum et s'insèrent entre le bourgeon frontal et les bourgeons mandibulaires.

Au cours de la cinquième semaine apparaît de chaque côté du bourgeon frontal, un bourrelet qui entoure la placode olfactive et prend progressivement une forme en fer à cheval. Les extrémités de ces bourrelets se développent rapidement et constituent les bourgeons nasaux externes et internes tandis que les placodes olfactives s'invaginent dans le mésenchyme sous-jacent déterminant la formation des cupules olfactives.

De chaque côté, le bourgeon nasal externe reste séparé du bourgeon maxillaire par une dépression le sillon lacrymo-nasal.(Figure 26)

Les vésicules optiques induisent des placodes cristallins dans la migration des ectodermes et des crêtes neurales pour former la sclère. Le mouvement de ce tissu optique de latéral à médial résulte du rétrécissement de la proéminence fronto-nasale et de l'expansion de la face latérale

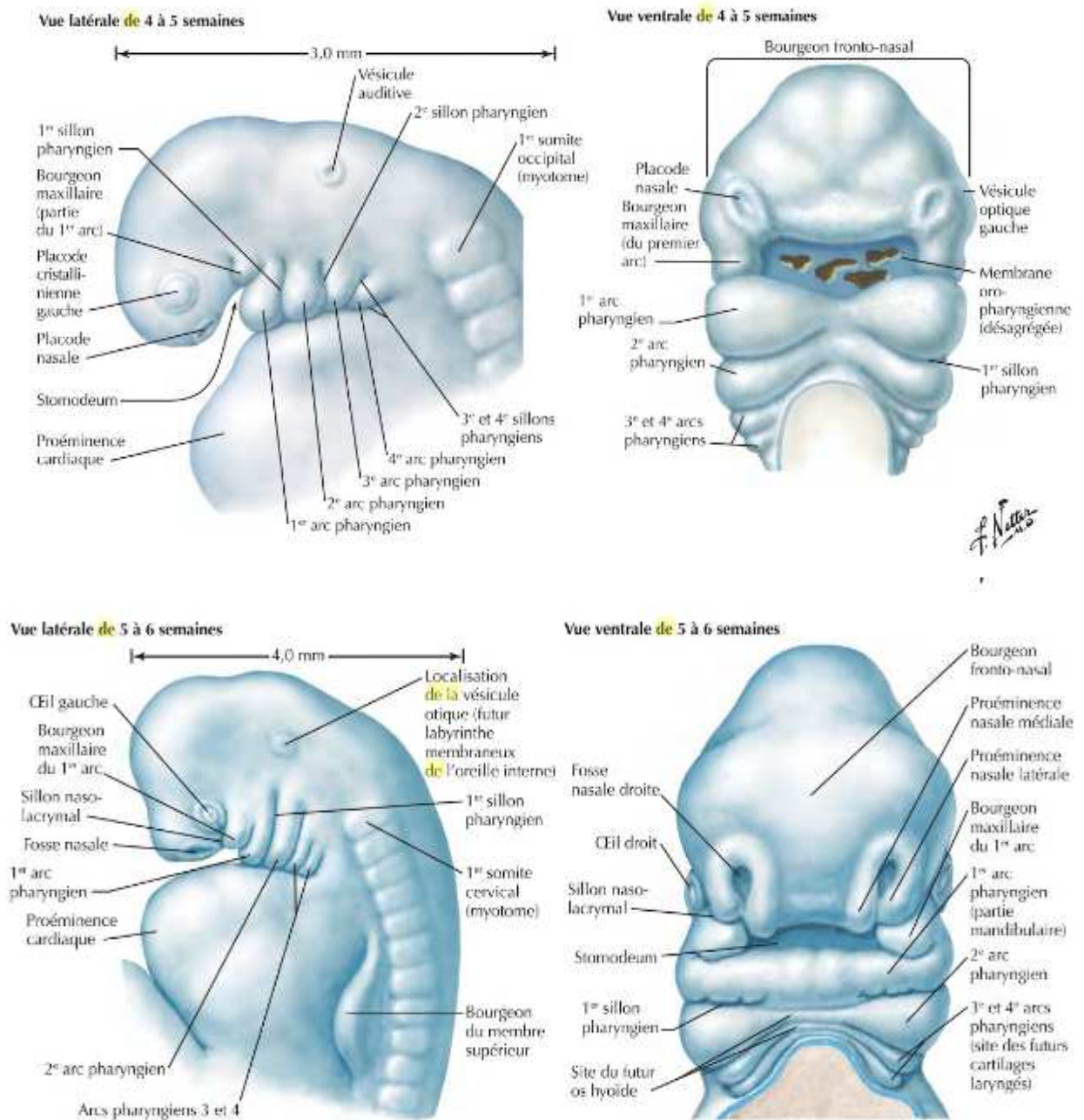


Figure 26 : Embryologie du visage. Illustration montrant le développement facial

La confluence des bourgeons va conditionner le modelage de la face.

Les deux bourgeons mandibulaires fusionnés au niveau de la ligne médiane dès la quatrième semaine seront à l'origine du menton, de la lèvre inférieure et de la partie inférieure des joues.

Les deux bourgeons nasaux internes fusionnent au niveau de la ligne médiane et constituent le massif médian de la face qui sera à l'origine : de la partie moyenne du nez, du philtrum, de la partie antérieure de l'arcade dentaire supérieure et du palais primaire qui formera la partie antérieure du palais définitif.

L'extrémité latérale du bourgeon nasal interne rejoint l'extrémité du bourgeon nasal externe et le bourgeon maxillaire. Cette fusion constitue en avant un mur épithélial épais qui circonscrit le futur orifice narinaire et en arrière, une simple membrane transitoire oronasale qui sépare la fosse nasale primitive de la future cavité buccale.

Le bourgeon nasal externe fusionne avec le bourgeon maxillaire constituant le massif latéral de la face à l'origine des parties latérales de la lèvre supérieure et des joues. En profondeur, le canal lacrymo-nasal qui fait communiquer l'orbite avec les fosses nasales. Les parties latérales du bourgeon mandibulaire fusionnent avec les bourgeons maxillaires, ce qui constitue la partie inférieure de la joue et limite latéralement la taille de l'ouverture de la bouche.(4)

Le palais secondaire se constitue à partir de deux bourgeons qui émanent de la face interne des bourgeons maxillaires, les processus palatins, qui prolifèrent selon un plan horizontal. Ces deux lames se rejoignent sur la ligne médiane au cours des 8^{ème}-9^{ème} semaines tandis que leur bord antérieur fusionne en avant avec le bord postérieur du palais primaire. Il résulte de cette fusion la séparation entre les fosses nasales et la cavité buccale. Il persiste un orifice provisoire de communication, le canal palatin antérieur, au niveau de la jonction entre les processus palatins et le palais primaire

La fusion des deux processus palatins s'achève à la douzième semaine. Une ossification membraneuse intervient au niveau du palais primaire puis au niveau des processus palatins déterminant la formation de la voûte du palais.

En arrière du septum nasal, il n'y a pas d'ossification des processus palatins, les tissus mous de la voûte du palais forment un bourgeon sur la ligne médiane qui se développe en arrière, et restera souple qu'est la luette.

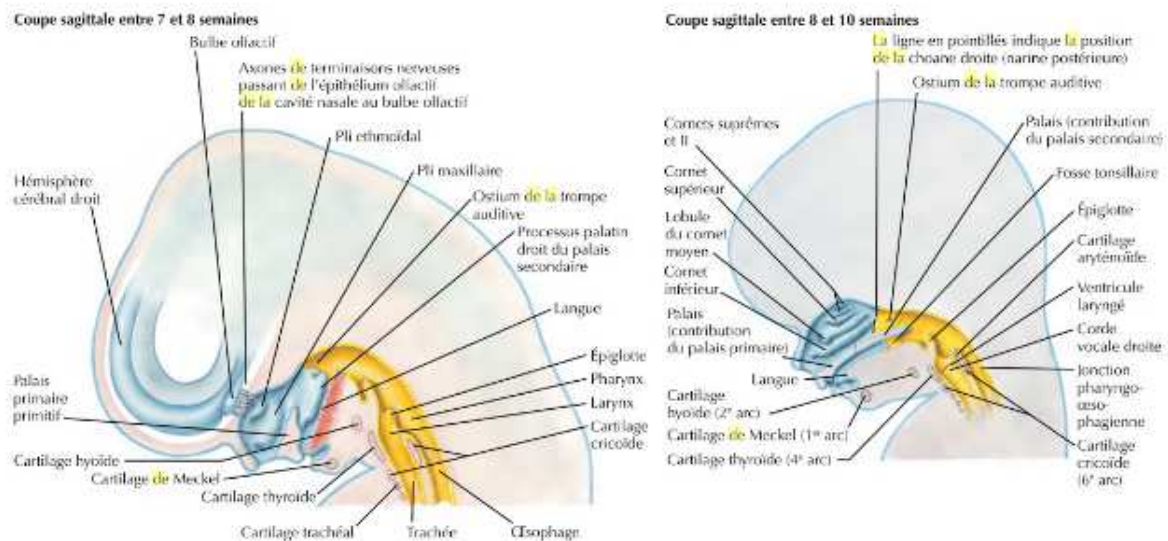


Figure 27 : Embryologie ; formation du visage

Le septum nasal provient d'un bourgeonnement qui naît de la face inférieure du bourgeon frontal et descend verticalement sur la ligne médiane pour rejoindre les processus palatins fusionnés. Ainsi, les deux fosses nasales définitives droite et gauche s'individualisent ne communiquent plus avec la cavité buccale que par les deux orifices postérieurs, les choanes. (Figure 27)

II-PHYSIOPATHOLOGIE DES FENTES CRANIO-FACIALES RARES :

La croissance primitive et le développement du visage commence dès la quatrième semaine de la vie embryonnaire jusqu' à la dixième semaine.

Pendant cette courte période de 6 semaines, il y a une coordination de la migration cellulaire, de l'interaction cellulaire et de l'apoptose. L'échec de ce programme complexe entraînera des fentes le long des lignes embryonnaires prévisibles.

Bien que la plupart des connaissances actuelles soient basées sur des études sur les fentes labio-palatines, les fentes faciales rares peuvent être produites par des mécanismes similaires. Deux théories existent qui décrivent comment la défaillance embryonnaire ou les erreurs entraînent des malformations cranio-faciales.

A.Échec de la fusion

La théorie de l '«échec de fusion» suggère que les fentes sont créées lorsque la fusion des processus faciaux échoue.

Au cours du développement, le tissu mésenchymateux migre et pénètre dans l'ectoderme à double couche, appelé «paroi épithéliale». Si la migration du neuro-ectoderme et la pénétration ne se produisent pas, l'épithélium se décompose pour former une fente faciale.(5)

La sévérité de la fente est proportionnelle à l'échec de la pénétration par le neuro-ectoderme. Les mécanismes proposés dans la formation de fentes faciales rares ne sont pas connues. Néanmoins, les concepts de la fusion et de la pénétration mésodermique permettent de comprendre la physiopathologie des fentes faciales rares.

B. Théorie neuromérique:

Une nouvelle compréhension de la neuro-embryologie(6) suggère qu'il existe une relation directe entre le développement du système nerveux et les structures auxquelles leur contenu est dédié. Le tube neural est conçu comme une série de zones développées dans le système nerveux central.(7)(8)

Six prosomères fournissent un système cartésien pour organiser les zones et les noyaux du prosencéphale. Le mésencéphale et le rhombencéphale sont subdivisés respectivement, en deux mésomères et 12 rhombomères.

Chacun de ces neuromères est défini par un chevauchement unique de plusieurs zones codantes génétiques le long de l'axe de l'embryon. Dans le rhombencéphale, ces unités neuromériques sont définies par la série de gènes Homeobox (gènes Hox). Dans le prosencéphale, une série plus complexe de gènes est utilisée, comme Sonic hedgehog (Shh), Wingless (Wnt) et Engrailed (En).

Le "code à barres" unique pour chaque zone neuromérique est partagé avec toutes les cellules sortant d'un niveau particulier pour former le mésoderme et l'endoderme de l'embryon. Par exemple, le gène Hox, qui code pour les rhombomères 2 et 3 (qui composent le premier arc pharyngien - PA1), est partagé avec le mésoderme qui compose ces arcs. Ce même gène Hox est également partagé avec les cellules de la crête neurale qui se déplacent ensuite dans les "zones" mésodermiques de PA1. Les cellules de la crête neurale en migration fournissent alors les instructions pour la différenciation des tissus faciaux appropriés. Ainsi, tous les os et les tissus mous du visage peuvent être considérés comme des «champs» génétiquement déterminés avec un contenu cellulaire défini et une position fixe dans l'espace. Avec le repliement de l'embryon, ces champs sont placés dans leurs positions topologiques correctes.

Ce système permet la "cartographie" du visage dans des zones développées avec des origines spatiales distinctes dans leurs unités du tissu précurseur.

Lorsque toutes les zones développées sont prises en compte, l'apparition des fentes faciales n'est rien de plus qu'une progression ordonnée des états de déficience des tissus précurseurs, entraînant des degrés variables d'absence de matrice fonctionnelle des parties molles ou des os sous-jacents. Les observations anatomiques et cliniques de Tessier et son système de classification sont exactement compatibles avec cette carte.

III-CLASSIFICATION DES FENTES CRANIO-FACIALES RARES :

Des systèmes ordonnés de classification ont été décrits.

A. Classification de TESSIER :

En 1976, PAUL TESSIER a proposé une classification anatomique décrivant les fentes faciales rares. Cette classification était basée sur des observations cliniques, radiologiques et chirurgicales.

Son objectif est de proposer une classification claire et simple pour diminuer les confusions en rapport avec toutes les autres dénominations utilisées afin de définir ces malformations , faciliter leur enregistrement et la communication entre les différents observateurs , aider leur compréhension et choisir le traitement le plus adéquat.

Il dénombre quinze fentes faciales (de 0 à 14) centrées sur l'orbite, choisie comme référence, compte tenu de son appartenance à la fois au crâne et à la face. Les fentes portant un numéro à un chiffre sont dites faciales touchant l'orbite, l'œil, la paupière inférieure, les voies lacrymales, le maxillaire et les oreilles. Les fentes portant un numéro à deux chiffres ont un prolongement vers le crâne, et doivent faire rechercher une anomalie de l'encéphale (Figure 28)

L'expression clinique des fentes faciales rares est très variable. Tessier a signalé que les composants des parties molles et du squelette étaient rarement affectés dans la même mesure.

Typiquement, les fentes faciales localisées médialement du foramen infra-orbitaire présentent une plus grande atteinte des parties molles que les fentes situées latéralement du foramen. En revanche, les fentes faciales situées latéralement du foramen infra-orbitaire présentent une plus grande perturbation osseuse que les fentes situées en dedans du foramen.

Enfin, les formes bilatérales des fentes se retrouvent dans des combinaisons variables, créant souvent une malformation asymétrique.

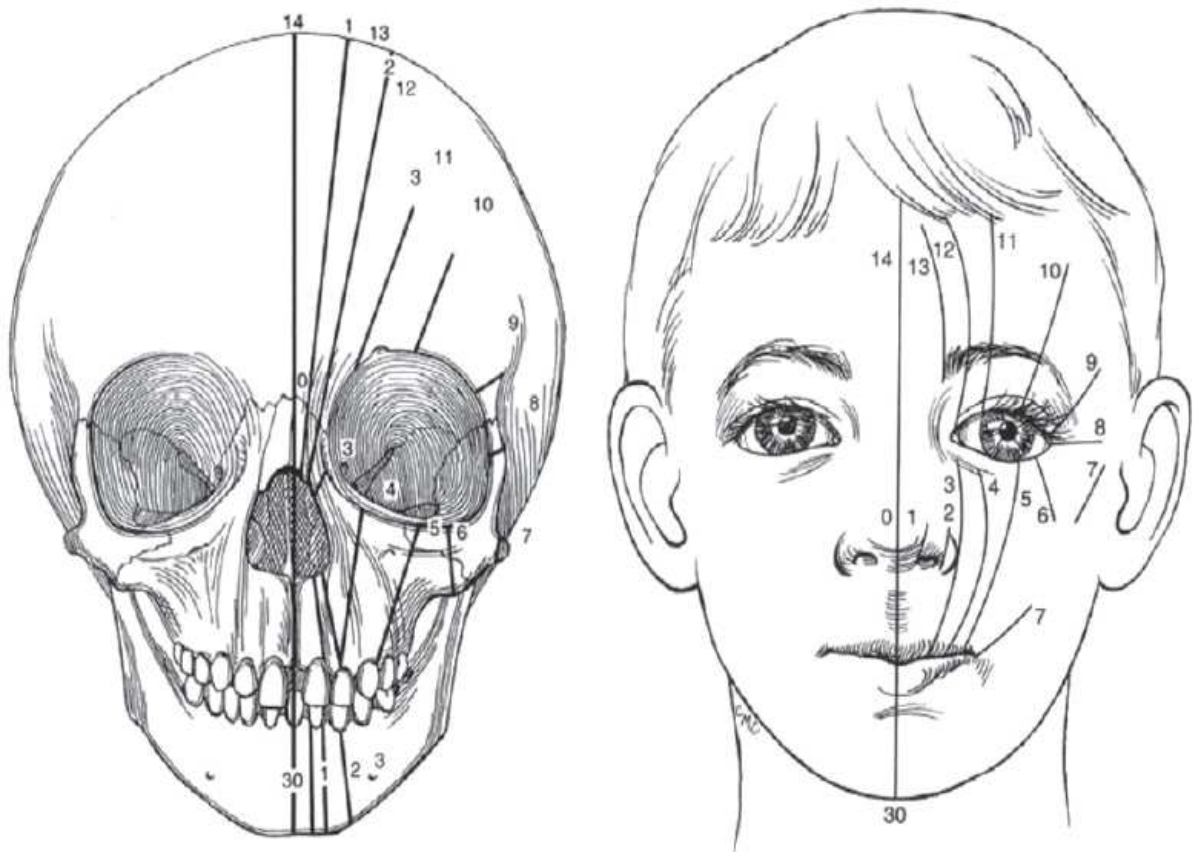
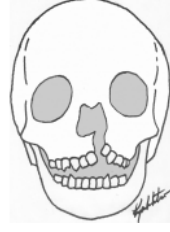


Figure 28 : Classification des fentes faciales - localisations osseuses et cutanées

Les fentes cranio-faciales rares, décrites ci-dessous, utilisent la classification de Tessier pour relier les caractéristiques des parties molles à l'atteinte squelettique sous-jacente

N° FENTE TESSIER	ATTEINTE SQUELETTIQUE	ATTEINTE DES PARTIES MOLLES
« 0 » fente faciale vraie de la ligne médiane 	La fente alvéolaire de la ligne médiane apparaît entre les incisives centrales, produisant une crête alvéolaire inclinée caractéristique. L'atteinte de la cloison nasale est variable : va de l'épaississement modéré du cartilage septal à l'épaississement ou à l'aplatissement de la crête maxillaire, au déplacement latéral des apophyses nasales du maxillaire, à la duplication du septum et au déplacement latéral important des os nasaux.(9) Un hypertélorisme peut être présent.	La manifestation la plus subtile est un élargissement du philtrum, avec une pointe nasale bifide typique et une columelle élargie. Dans sa forme complète, une fente labiale médiane est présente.(10)(11). Le nez apparaît raccourci, et l'aile nasale se déplace latéralement avec une large base alaire. (Figure 29)
« 1 » Fente labiale para-médiane 	Une fente alvéole paramédiane ou une fente palatine complète peut être présente. Une atrésie choanale peut être présente conséquence de l'hypoplasie maxillaire La paroi maxillaire interne est conservée, bien que la distorsion de la cloison nasale puisse aplatir le dos nasal. Il existe une distorsion de la fosse crânienne antérieure, avec une hypoplasie relative des ptérygoïdiens ipsilatéraux et des ailes sphénoïdes.	Une fente labiale paramédiane est présente, s'étendant du philtrum au dôme du cartilage alaire. Le cartilage latéral inférieur et le dôme alaire (Figure 30) sont fendus, avec une columelle courte et large(12). Des manifestations sévères de la fente de Tessier « 1 » entraînent un grave télé-canthus et un degré d'hypertélorisme variable, selon l'atteinte osseuse.(13)
« 2 » Fente labio- palatine 	La fente alvéolaire est présente dans la région de l'incisive latérale et s'étend comme une fente palatine unilatérale complète. La cloison nasale est déviée vers le côté sain et intact. Le maxillaire latéral est hypoplasique. L'atrésie des choanes peut être observée. L'ethmoïde est élargi avec l'hypertélorisme orbital résultant. Le sinus frontal ipsilatéral n'est pas pneumatiqué et l'orbite est rétrécie.(14)	la fente commence du philtrum et présente généralement une hypoplasie du tiers moyen du rebord alaire, qui donne un aspect aplati à la face latérale du nez. Une véritable encoche du tiers moyen de l'aile est typique (15)(14). (Figure 31)

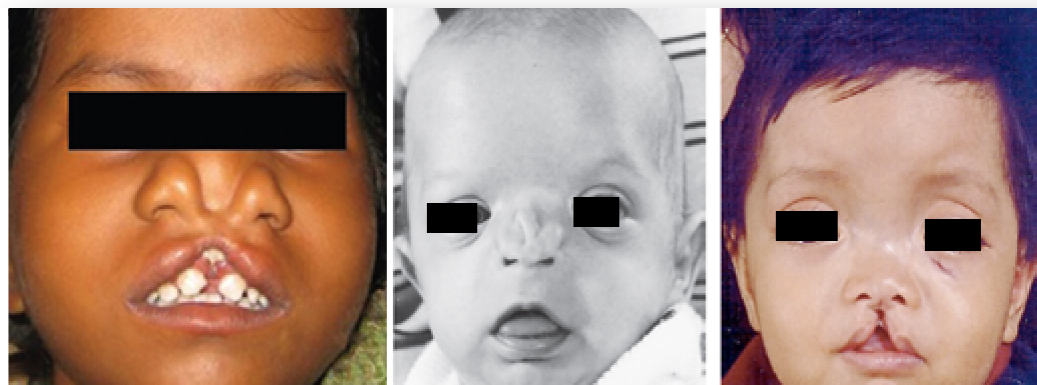


Figure 29 : Fente Tessier "0"(16)(17)

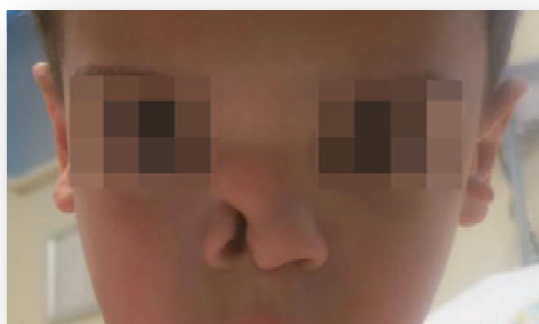


Figure 30: Fente Tessier n° 1(18)

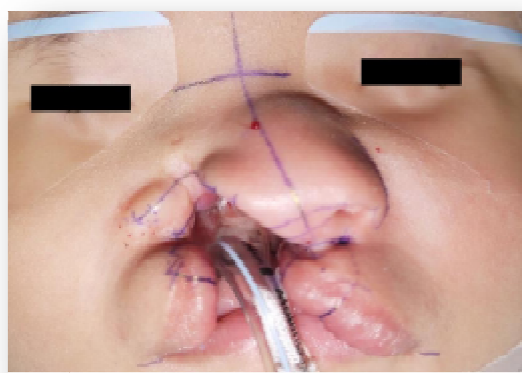


Figure 31 : Fente Tessier n° 2 (19)

N° FENTE TESSIER	ATTEINTE SQUELETTIQUE	ATTEINTE DES PARTIES MOLLES
« 3 » fente oro-naso-orbitaire 	La fente alvéolaire est présente entre l'incisive latérale et la canine, et la paroi maxillaire interne est absente. Le maxillaire est hypoplasique du côté de la fente, le septum nasal s'écarte de la fente. La fente peut s'étendre au-dessus des parois orbitaires médiale et inférieure et sur le bord orbitaire inférieur. Cela entraîne une communication entre l'orbite, la cavité nasale et la cavité buccale. L'orbite et le plancher de la fosse crânienne antérieure sont déplacés vers le bas.(20)	La fente entraîne un déplacement supérieur de la base alaire vers la paupière inférieure.(Figure 32) Le point lacrymal inférieur est visible à la marge de la paupière fendue, et le sac lacrymal s'ouvre directement sur la joue mais ne communique pas avec la cavité nasale.(21) Une perturbation lacrymonasale peut exister.
« 4 » fente orbito-maxillaire-orale médiale 	La fente alvéolaire passe entre l'incisive latérale et la canine, s'étendant comme une fente palatine complète unilatérale. La fente implique le sinus maxillaire, qui est hypoplasique, bien que la paroi médiale reste intacte et s'étend pour impliquer le bord et le plancher orbitaux inférieurs. La communication directe existe entre l'orbite, le sinus maxillaire et la cavité buccale. Il y a une hypoplasie médio-faciale sévère avec une asymétrie du sphénoïde. La fente ne s'étend pas à la base du crâne.(22)	La marge médiale de la fente labiale s'étendant sur le bord interne de la paupière inférieure. L'aile du nez est déplacée en haut, et le nez est raccourci. (Figure 33) Une dystopie verticale et un hypoglobe significatif peuvent être présents en raison de déficiences squelettiques du rebord orbitaire et de la paroi orbitaire interne, bien que les deux globes soient par ailleurs normaux.(23)



Figure 32 : Fente bilatérale Tessier n° 3(6)



Figure 33 : Fente Tessier n° 4(24)

N° FENTE TESSIER	ATTEINTE SQUELETTIQUE	ATTEINTE DES PARTIES MOLLES
« 5 » fente orbito- maxillaire- orale latérale 	L'atteinte osseuse est variable. Dans les cas bénins, une dépression osseuse simple existe le long du maxillaire. Dans les cas plus graves, une large fente osseuse est présente en dehors du foramen infra-orbitaire et du sinus maxillaire hypoplasique. Cette fente peut s'étendre au bord latéral de l'orbite inférieure. Il y a un raccourcissement de la paroi orbitaire latérale et de la grande aile du sphénoïde. Les plaques ptérygoïdales latérales sont médialisées et sous-développées.(25)(26)	Une déficience verticale des tissus mous le long des deux bords de la fente, bien qu'elle soit plus sévère entre la lèvre et la paupière inférieure. (Figure 34) Un raccourcissement léger du nez du côté de la fente avec un déplacement supérieur de la base alaire.(25) Aucune implication de la paupière supérieure, du front, ou de la racine des cheveux. Les globes sont normaux. Une dystopie verticale et une asymétrie faciale sont présentes à la suite d'anomalies osseuses sous-jacentes
« 6 » Fente maxillo- zygomatique 	Elle est caractérisée par une fente au niveau de la suture zygomatomo-maxillaire. L'arcade zygomatique est intacte et de forme relativement normale. Il n'y a pas de défaut alvéolaire ou palatal. Les orbites peuvent être hypoplasiques, et il y a une inclinaison inférieure au plancher orbitaire latéral.(27)	La fente, s'étendant de la commissure orale au tiers latéral de la paupière, est associée à un colobome de la paupière inférieure déplacée latéralement et à une inclinaison palpébrale antimongoloïdienne. Il peut y avoir un léger degré de ptosis frontal , une anophtalmie associée a été décrit, bien que ce soit rare.(27) (Figure 35)
« 7 » Fente temporo- zygomatique 	C'est une fente faciale transversale. L'arcade zygomatique est absente ou atrophique. L'atteinte du ramus comprend un raccourcissement de la branche montante, une hypoplasie condylienne et une absence de coroné. La hauteur postérieure du maxillaire est réduite. (28)	On retrouve une malformation auriculaire, une atrophie ou absence du muscle temporal et une patte de cheveux habituellement divisée en deux. Une macrostomie peut être présente. (Figure 36)



Figure 34 : Fente Tessier n° 5 à gauche et Tessier n° 3 à droite(6)

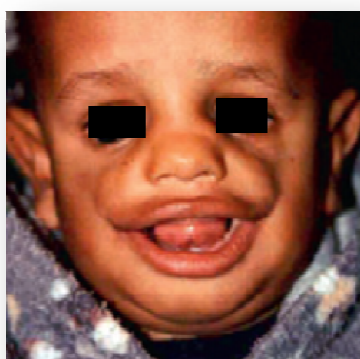
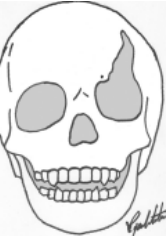


Figure 35 : Fente bilatérale Tessier n° 6(24)



**Figure 36 : Macrostomie unilatérale gauche
[Pr N.Fejjal, Service « C », HER]**

N° FENTE TESSIER	ATTEINTE SQUELETTIQUE	ATTEINTE DES PARTIES MOLLES
« 8 » Fente fronto-Zygomatique 	Absence de la paroi et des bords orbitaires latéraux. Les bords latéraux de l'orbite sont formés par la plus grande aile du sphénoïde, et des bourgeons osseux rudimentaires peuvent être présents à la place du zygoma. Il y a une communication tissulaire douce entre l'orbite et la fosse temporale et infra-temporale.(27)(29)	un véritable colobome avec une absence du canthus latéral (30)
« 9 » fente orbitaire supéro-latérale 	L'atteinte osseuse peut être une simple encoche osseuse supéro-latérale, ou la fente peut impliquer le toit de l'orbite et le bord orbitaire supéro-latéral, puis s'étendre dans la fosse temporale. L'extension intracrânienne est rare. Il y a souvent un certain degré de réduction du volume antéropostérieur de la fosse crânienne antérieure(27)	Le tiers latéral de la paupière supérieure est impliqué comme un véritable colobome et le canthus latéral peut être déformé, empêchant l'apposition normale de la paupière et du globe. (Figure 37)
« 10 » Fente orbito-frontale latérale 	L'existence d'une véritable fente osseuse annonce la présence d'une encéphalocèle frontale, impliquant la moitié antérieure du toit orbitaire médial, le bord supra-orbitaire et une partie variable de l'os frontal latéral. L'orbite est déplacée vers le bas et la fosse crânienne antérieure est déformée(27)	Ablépharie médiale ou totale, la fente palpébrale est allongée horizontalement. Le front est déficient médialement ou absent, et s'amincit latéralement. (31)(32) Une encéphalocèle peut être présente. (Figure 38) La crête supraorbitale et le rebord orbitaire seront impliqués.
« 11 » Fente orbito-frontale supéromédiale 	Elle prend naissance au bord supra-orbitaire interne et s'étend dans l'os frontal. Avec une fente osseuse complète, une encéphalocèle frontale sera présente. Les sinus ethmoïdaux et frontaux latéraux sont pneumatiques et élargis, et un degré variable d'hypertélorisme peut être présent. Le sphénoïde et le reste de la base du crâne sont typiquement normaux.(33)	Elle prend naissance au tiers médial de la paupière supérieure, latéralement du point lacrymal, avec une perturbation variable du système lacrymal. Le front médial montre une irrégularité dans la direction de la croissance des cheveux. Le front latéral est aminci, et peut se connecter avec une projection antérieure de la racine frontale temporale.(27)

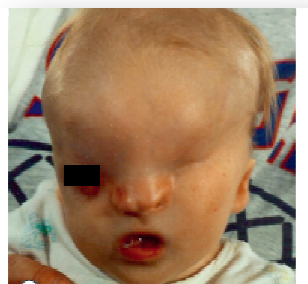


Figure 37 : Fente Tessier n° 9 avec une anophtalmie(6)



Figure 38 : Fente Tessier n° 10(6)



Figure 39 : Fente Tessier n° 11(6)

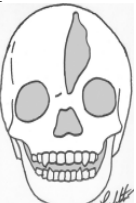
N° FENTE TESSIER	ATTEINTE SQUELETTIQUE	ATTEINTE DES PARTIES MOLLES
« 12 » fente crânio frontale médiale 	Une augmentation de la dimension transversale de la cavité ethmoïdale, va créer un hypertélorisme. Un léger aplatissement de l'os frontal dans la région de la fente. Les sinus frontaux et ethmoïdaux sont bien pneumatifiés et les fosses crâniennes antérieure et moyenne sont élargies du côté de la fente, l'encéphalocèle est rare. (27)	La fente provient médialement du canthus médial, Il y a une extension dans la racine du front, avec amincissement de la peau et des cheveux. Il y a souvent une projection paramédiane courte, asymétrique, vers le bas, de la racine frontale du côté de la fente (27). Elle est considérée comme une extension crânienne de Tessier 2 (Figure 40)
« 13 » fente naso- frontale paramédiane 	Tessier 13 provient d'un emplacement paramédian au niveau de l'os nasal et s'étend sur toute la hauteur de l'os frontal. Dans des cas graves, l'encéphalocèle paramédiane est la norme. La fente se prolonge postérieurement à travers les sinus cribriforme et ethmoïde à la petite aile du sphénoïde, conduisant à l'hypertélorisme orbitale.(27)	Tessier 13 est une extension crânienne de Tessier 1, avec un élargissement du dorsum nasal, la racine du nez et un hypertélorisme marqué. (Figure 41) Il y a un élargissement asymétrique de la racine du nez et du front. L'encéphalocèle peut être présente(27)(18)
« 14 » fente nasofrontale médiane 	Elle commence depuis la glabella. L'encéphalocèle frontale est la résultante du défaut osseux frontal de la ligne médiane. Les deux sinus frontaux sont généralement absents La plaque cribriforme, la cristagalli et la plaque perpendiculaire de l'ethmoïde sont bifides. Le sinus sphénoïdal est élargi mais entièrement pneumatifié, et les ailes supérieures et inférieures du sphénoïde sont tournées symétriquement latéralement.(27)	Une vraie fente crânienne médiane, représentant une extension crânienne de Tessier « 0 » Il y a un large aplatissement de la glabella correspondant au défaut osseux médian à travers lequel l'encéphalocèle frontale est herniée. Les paupières, les orbites sont par ailleurs normales. Il y a un hypertélorisme orbital marqué. La racine nasale est large et le nez bifide.(34)(35) (Figure 42)
« 30 » Fente mandibulaire médiane 	Lorsque l'atteinte osseuse est présente, elle se produit sous la forme d'une pseudarthrose médiane à la symphyse mandibulaire entre les incisives mandibulaires médiales. L'os hyoïde est caractéristiquement intact et d'apparence normale.(36)	Une fente complète peut impliquer la lèvre inférieure et le plancher antérieur de la bouche, avec un raccourcissement vertical de la lèvre et une ankyloglossie fonctionnelle en raison d'un raccourcissement important ou d'une agénésie du frein lingual. (Figure 43) Rarement, la langue est bifide (37)(38)



Figure 40 : Fente Tessier n° 2-12(24)



Figure 41 : fente Tessier n°13 avec une fente du dôme alaire(6)



Figure 42 : Fente Tessier n° 14(39)



Figure 43 : Fente Tessier n° 30

B. AUTRES CLASSIFICATIONS :

1. Classification de l'association américaine de réhabilitation de la fente palatine (AACPR)

Basée sur la localisation pathologique, cette classification a séparé les fentes craniofaciales en quatre catégories:

- les fentes du processus mandibulaire : qui sont des malformations de la mandibule et de la lèvre inférieure
- les fentes naso-oculaires : comprennent des malformations situées entre l'aile nasale et le canthus médial.
- les fentes oro-oculaires : consistent à des anomalies des fentes reliant la cavité buccale à l'orbite, entre les canthi médial et latéral.
- les fentes oro-auriculaires : décrivent des anomalies impliquant la région de la commissure orale et le tragus auriculaire (8)

Suite à la classification AACPR, Boo-Chai a fait des modifications basées sur les repères anatomiques (40). Les fentes oro-oculaires ont été subdivisées en deux types, le canthus oro-médial et le canthus oro-latéral, avec le foramen infra-orbitaire comme point de référence.(41)(Figure 44)

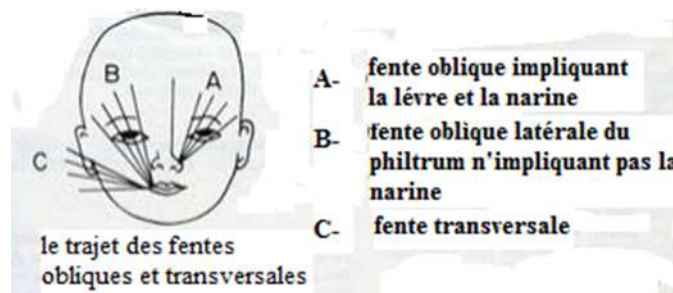


Figure 44 : Classification de Boo-Chai

2. Classification de Karfik :

Elle est divisée en cinq groupes: (42)

-groupe A: malformations rhino-encéphaliques

-A1 : les malformations axiales dérivées de la proéminence fronto-nasale

-A2 : les malformations paraxiales adjacentes à la région nasale.

-groupe B: anomalies du premier et du second arc branchial;

-B1 : les malformations oto-céphaliques latérales

-B2 : incluant les malformations de la ligne médiane mandibulaire.

-groupe C: malformations orbito-palpébrales;

-groupe D: malformations cranio-céphaliques

-groupe E: déformations atypiques ou des vraies fentes obliques qui ne peuvent être liées à aucune ligne de la fusion embryologique.

3. Classification de Van der Meulen

Van der Meulen (43) a publié en 1983 une classification des malformations cranio-faciales (Figure 46) basée sur le concept de dysplasie. Cette classification tente de faire le lien entre les observations cliniques et la morphogénèse en intégrant des données chronologiques et topographiques.(Figure 45) Les malformations sont identifiées selon leurs localisations et le moment d'arrêt du développement.

Cependant, la classification de Van der Meulen est moins pratiquée car elle est particulièrement centrée sur le segment osseux.

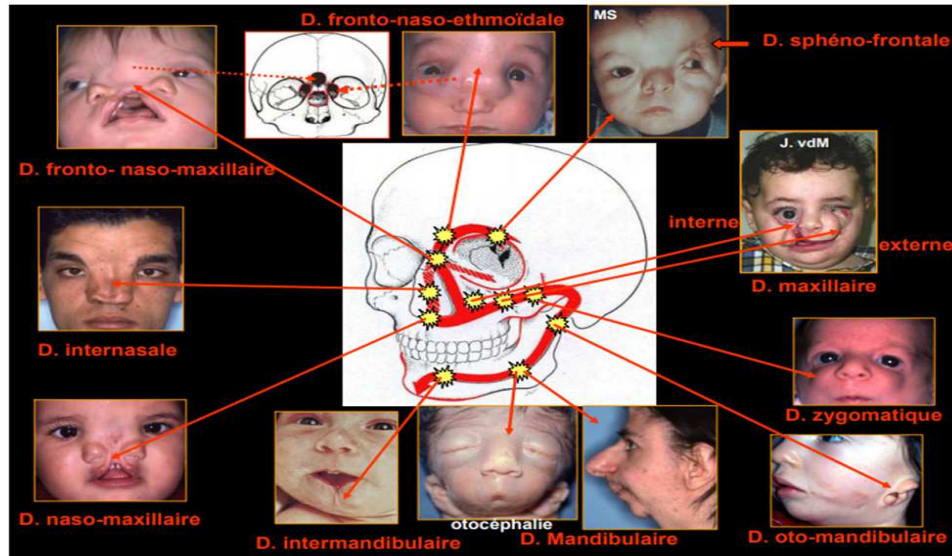


Figure 45 : Classification de VAN DER Meulen

SOUS-CLASSIFICATION	DESCRIPTION
I- HYPOPLASIE CRANIOFACIALE MEDIANE	DÉFICIENCE TISSULAIRE
A- Holoprosencéphalie alobaire	Cerveau holistique unique avec hypoplasie faciale médiane ou agénésie
1- Cyclopie	un seul oeil dans un orbite unique associé avec une arhinie, la présence d'un proboscis sus-orbitaire localisé sur la ligne médiane, au-dessus de l'orbite et de la microcéphalie
2- Ethmocéphalie	hypotélorisme orbital extrême, arhinie avec la présence d'un proboscis localisé sur la ligne médiane.
3- Cébocéphalie	hypotélorisme orbital associé à un appareil nasal atrophié et réduit à une seule narine simple
4- Agénésie du palais primaire	présence d'une fente labiale.
B- Hypoplasie cérébro-faciale médiane	lobes cérébrales séparés mais avec présence d'une malformation cérébrale médiane
C- Hypoplasie faciale médiane	hypoplasie faciale médiane sans atteinte cérébrale grave
D- Les microformes de l'hypoplasie faciale médiane	1- dysplasie maxillonasale 2- anomalie de l'incisive maxillaire centrale 3- absence du frein de la lèvre supérieure
II- Dysraphie cranio-faciale médiane	volume de tissu normal mais fendu
A- Vraie fente médiane	fente isolée de la lèvre supérieure
B- Encéphalocèle antérieure	malformation kystique dans laquelle les structures du système nerveux central sont anormalement déplacées ou hernie à travers un défaut dans le crâne
III- Hyperplasie craniofaciale médiane	excès de tissus ou duplication. toutes les formes d'excès de tissu à partir de la cloison nasale simplement épaissie ou dupliquée aux formes plus sévères de la dysplasie frontonasale

Figure 46 : Classification de la dysplasie cranio-faciale médiane

4. Classification chirurgicale :

Jeffrey et al (44) ont proposé une classification chirurgicale, comprenant que les vraies fentes (en éliminant les hyperplasies, les hypoplasies et les aplasies) et les ont classés en quatre types selon les régions anatomiques: médiane, paramédiane, oblique ou orbitaire et latérale.(Figure 47) Cette classification simplifiée des fentes cranio-faciales, basée sur un paradigme chirurgical différent adapté à chaque localisation régionale, permet aux chirurgiens de décrire une fente observée de telle sorte que d'autres puissent facilement visualiser la localisation et avoir un point de départ pour la décision thérapeutique.

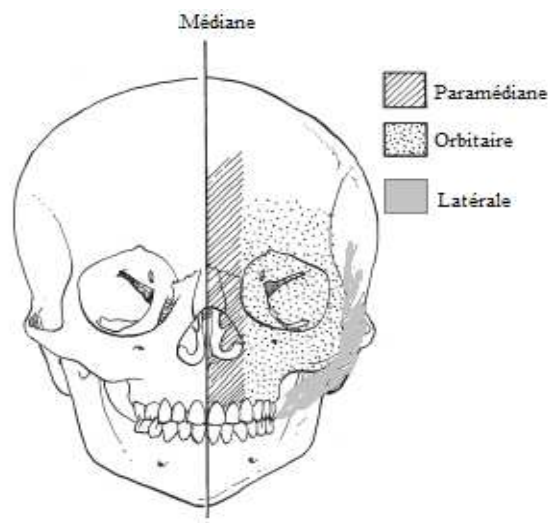


Figure 47 : classification chirurgicale des fentes faciales rares

Les fentes faciales médianes (Tessier n° 0,14 ,30) divisent symétriquement le visage et peuvent affecter le front, la face moyenne et le maxillaire, la lèvre supérieure centrale ou la lèvre inférieure et la mandibule.

Les fentes faciales paramédianes (Tessier n° 1-13, 2-12) surgissent de la ligne médiane du visage, mais restent médiales à l'orbite et se produisent au niveau du nez et de la lèvre supérieure.

Les fentes faciales obliques (Tessier n°3-11, 4-10, 5-9) peuvent s'étendre à travers l'orbite à l'os frontal et atteindre la lèvre supérieure.

Enfin, les fentes faciales latérales (Tessier n°6,7,8) comprennent les fentes qui traversent la commissure orale et les fentes osseuses qui se produisent latéralement de l'orbite.

IV-EPIDEMIOLOGIE :

La prévalence des fentes cranio-faciales rares est imprécise en raison de la rareté de la littérature ainsi que de leurs étiologies.

A. L'incidence :

L'étude de Kawamoto a conclu que le taux de fréquence des fentes faciales rares varient de 1,43 à 4,85 pour 100 000 naissances et de 9,5 à 34 pour 1 000 fentes communes (fentes labio-palatines)(45)(46).

L'incidence des fentes faciales rares semble être plus élevée dans les pays en développement d'Amérique du Sud, d'Afrique et d'Asie que dans les pays occidentaux.

Aux Pays-Bas, l'incidence est estimée à 1 pour 400 000 naissances.

Kalantar-Hormozi et al ont réalisé une étude incluant tous les patients présentant des fentes cranio-faciales rares pendant 10 ans dans un hôpital de référence tertiaire en chirurgie plastique à Tehran, Iran en se basant sur la classification de Tessier :

Sur 964 patients présentant une fente faciale, 80 patients (8,29%) avec 105 fentes cranio-faciales rares ont été identifiés : un certain nombre de patients avaient plusieurs types de fentes en même temps.(47)

Dans une autre étude faite par le centre médical fédéral de Nguru, au Nigeria(48),327 fentes faciales ont été observées, du mai 2009 au mai 2014, sept d'entre elles présentent des fentes faciales rares.

Notre observation souligne la rareté de cette affection qui est également en accord avec les études sus-citées.

Contrairement, Datubo-Brown du sud du Nigéria (48) a observé un plus grand nombre des fentes faciales rares parmi la population étudiée et a conclu que ces fentes faciales atypiques avaient une proportion plus élevée parmi toutes les fentes orofaciales observées.

B. Le sexe :

Il n'y a pas de consensus dans la littérature sur la prédominance de sexe. Une étude faite par des auteurs néerlandais(49)(50)a rapporté une prédominance féminine des fentes faciales rares ce qui concorde avec notre étude où on note une nette prédominance féminine.

Kalantar-Hormozi et al ont trouvé une discrète prédominance féminine : 39 patients de sexe masculin (48,7%) et 41 (51,3%) de sexe féminin.(47)

Cependant, les défauts étaient plus fréquents chez les sujets masculins dans le groupe étudié par Alonso et al. Et Allam et al. (20)(23)

C. Selon la classification de Tessier :

Kalantar-Hormozi et al ont objectivé que le numéro Tessier 0 (58,7%) était la fente la plus fréquente alors que les numéros 8, 13 et 30 étaient les plus rares. Les fentes classées : Tessier 5, 6 et 9 n'ont pas été observés parmi les patients.

Dans la série du centre médical fédéral de Nguru, La fente médiane (Tessier no 0) était la plus fréquente, suivie de la fente latérale (Tessier no 7).

Sieg et al (51) ont rapporté que les fentes latérales sont les plus fréquentes des fentes faciales atypiques. Ils ont noté que sept des 14 cas observés avaient des fentes latérales (Tessier no 7), cinq fentes faciales obliques (Tessier no 5) et trois fentes médianes (Tessier no 0).

Dans leurs études, Iyun et al (52) ont également observé que les fentes latérales étaient la fente craniofaciale la plus fréquente

Dans notre étude, La fente médiane (Tessier n° 0) était la plus fréquente suivie des fentes paramédianes (Tessier n°1) et obliques (Tessier n°3-10).

Ceci montre que le schéma de présentation des fentes faciales rares peut être hétérogène dans les différents centres d'étude.

D. Facteurs étiologiques :

À ce jour, l'étiologie précise est inconnue, mais il semble être le résultat de la prédisposition génétique ; des mutations au cours de l'embryogenèse cranio-faciale et l'impact des facteurs de risque environnementaux.

1. Etiologies génétiques :

La plupart des fentes cranio-faciales rares surviennent sporadiquement.

Au cours des dernières années, une origine génétique a été trouvée pour le syndrome Treacher-Collins (Tessier 6, 7, 8)(53). Il s'agit d'une mutation du gène TCOF1, isolé en 1996 et situé sur le bras long du chromosome 5 (5q32-q33.1). Ce gène code pour une phosphoprotéine nucléaire appelée Treacle et semble intervenir dans la survie et la prolifération des cellules des crêtes neurales. Ces mutations du gène TCOF1 sont ainsi à l'origine d'anomalies du développement des premier et deuxième arcs pharyngés. Une histoire familiale est retrouvée dans 40% des cas et 60% des cas correspondent à des mutations de novo. La pénétrance, variable au sein d'une même famille, ainsi que l'expressivité variable de ce syndrome expliquent la grande diversité des atteintes et de leur sévérité.

2. Facteurs de risque environnementaux :

Basé sur des études cliniques animales et humaines, de nombreux facteurs environnementaux ont été montré provoquant des fentes faciales (17). Ces enquêtes ont produit quatre causes principales:

- les fortes doses de l'exposition aux rayonnements ;
- Infection virales (rubéole, cytomégalovirus, toxoplasmose) ;

- les anomalies métaboliques maternelles (phénylcétonurie);
- Les médicaments et les produits chimiques par exemple ceux contenant de l'acide rétinoïque, les corticoïdes, les tranquillisants et les antiépileptiques.

Dans notre contexte marocain, la prise de fenugrec, qui compte parmi les plus anciennes plantes médicinales et culinaires, est largement répandue. L'analyse a montré une association statistiquement significative entre la prise maternelle de fenugrec et la survenue de malformations congénitales.(54)

Notre étude confirme les données de la littérature concernant la corrélation entre la consommation du fenugrec par les parturientes, la non surveillance des grossesses et le développement des fentes faciales.

3. Maladie des brides amniotiques

La maladie des brides amniotiques (MBA) est un ensemble de malformations congénitales complexes, intéressant principalement les membres, mais aussi la région crânio-faciale. La rupture précoce de l'amnios (théorie exogène) conduirait à la formation des brides fibreuses empêchant la fusion du bourgeon embryonnaire concerné. La prise de toxiques, une origine infectieuse, ainsi que la poursuite d'une contraception orale pendant le premier mois de grossesse constituent des facteurs causales de cette maladie.(55)

Les femmes devraient être informées des facteurs de risque et des moyens ultérieurs de les prévenir durant la grossesse.

V-RETENTISSEMENT PSYCHOSOCIAL DES FENTES CRANIO-FACIALES :

La fente cranio-faciale, constitue une situation très difficile à accepter par les parents, dont le retentissement sur le couple, le milieu familial, et ultérieurement sur l'enfant est important.

La découverte de cette malformation au moment de la naissance est en soi le cadre des profonds remaniements psychologiques : événement castrateur et perte de complétude pour la mère : deuil de l'enfant imaginaire. Il est donc primordial pour le développement psychique ultérieur de l'enfant que ses parents vivent précocement et au mieux la malformation.

Indépendamment du fait que les patients aient été opérés ou non; il est très probable qu'ils ont encore l'air «différent». Vivre avec une affection faciale entraîne souvent des préjugés et des réactions concomitantes de désapprobation des autres. Les gens attribuent des émotions aux autres en les déduisant de leurs expressions faciales. Malheureusement, en raison de la malformation faciale, ces expressions sont souvent perturbées et les conversations peuvent être entravées. Il ne faut donc pas s'étonner que des études antérieures aient montré que les problèmes d'interactions sociales sont la principale préoccupation de cette population.(56)(57)(58) Les différents comportements d'adaptation adoptés pour masquer ou compenser leur dissociation les rendent souvent insociables ce qui crée une interférence avec les relations personnelles, la vie professionnelle et les loisirs. (56)(57)

La manière de réagir à ces situations est différente chez chaque patient. La façon dont un patient traite ces difficultés psychosociales peut être appelée : styles d'adaptation pour les approches conscientes, et mécanismes de défense pour l'approche inconsciente(59)

VI-DIAGNOSTIC :

Les fentes cranio-faciales rares englobent un groupe varié d'anomalies allant d'un simple défaut des parties molles à une malformation cranio-faciale complexe. Ces fentes peuvent être uni- ou bilatérales, complètes ou incomplètes, médianes, para - médianes, obliques et latérales.

A. Diagnostic anténatal :

1. Circonstances de découverte :

Deux situations sont possibles en pratique quotidienne :

- La fente est découverte de façon systématique et l'étude morphologique doit être absolument complète.
- La fente est recherchée secondairement sur des signes d'appel échographiques.

2. Les examens paracliniques :

Plusieurs procédés sont capables de visualiser la face fœtale :

a) Echographie obstétricale :

Le diagnostic échographique d'une fente faciale se fait habituellement lors de l'échographie de 22 S.A dite morphologique. Il repose sur la mise en évidence d'une solution de continuité faciale sur une coupe frontale, qui est le plan d'étude de référence.

Dans notre étude, aucune malformation n'a été détectée par l'échographie fœtale bidimensionnelle.

Plusieurs auteurs ont signalé la détection améliorée des fentes faciales rares avec l'échographie tridimensionnelle.(60)(61)(62)(63)Le taux de détection amélioré des fentes faciales avec l'échographie tridimensionnelle est dû aux capacités d'évaluation systématique de l'échographie tridimensionnelle par la manipulation des images multi-planaires (frontale, coronale et axiale). En utilisant un point de référence dans chaque image et en faisant défiler une image tout en conservant les deux autres constantes, l'emplacement exact de la zone en question peut être élucidé.

Chmait et al ont souligné une amélioration significative de la précision diagnostique avec l'échographie bidimensionnelle et l'échographie tridimensionnelle adjuvante comparée à l'échographie bidimensionnelle seule pour l'évaluation prénatale des fentes faciales rares.

Peultier et al ont rapporté un cas clinique exceptionnel de Tessier n° 4 diagnostiqué très précocement, dès 12 semaines d'aménorrhée (figure 48) chez une femme de 23 ans d'origine Caucasienne, second geste, primipare, sans antécédent notable, chez laquelle l'échographie bidimensionnelle de datation, confortée par un contrôle avec l'échographie tridimensionnelle à 16 SA, a mis en évidence un colobome facial droit de type Tessier n°4, allant de la lèvre supérieure à l'orbite.(64)

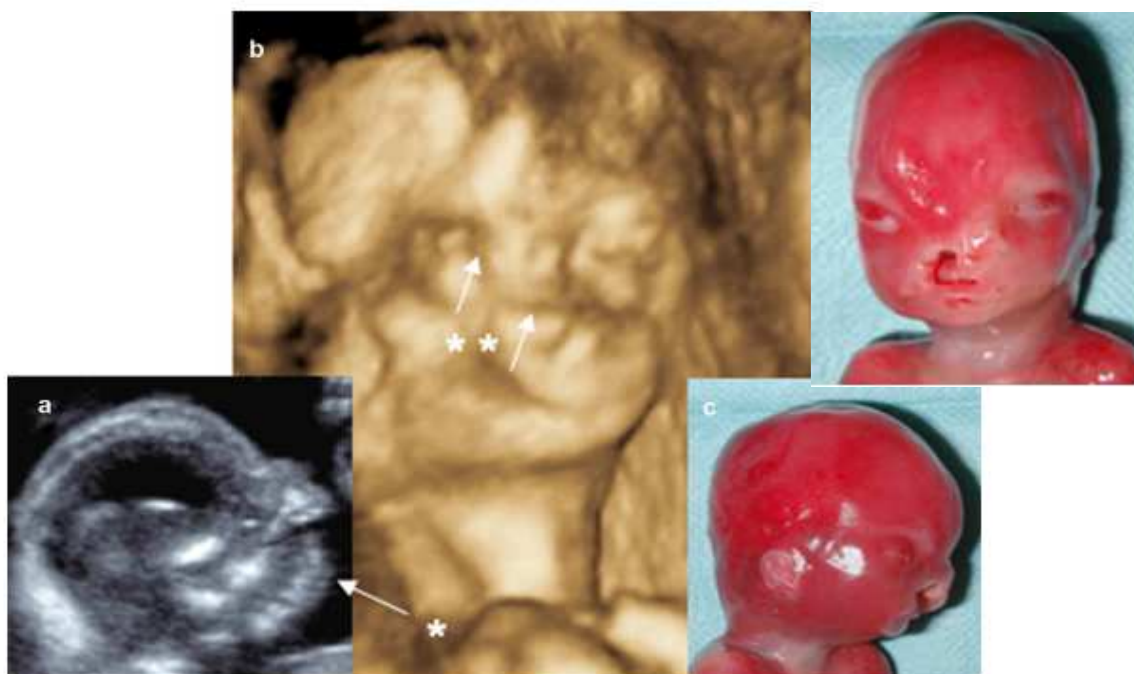


Figure 48: Échographie bidimensionnelle (a) et reconstruction tridimensionnelle fœtale à 16 SA (b), comparées à l'examen fœto-pathologique (c): micro-rétrognathisme (*); fente faciale oro-oculaire droite, de type Tessier n°4 ().(64)**

Cependant, la qualité de l'image peut être limitée par un petit champ visuel et un contraste médiocre des tissus mous en cas de patientes obèses ou de manque de liquide amniotique.

b) IRM fœtale :

L'utilisation de l'IRM fœtale a amélioré le taux de détection des anomalies faciales au début du deuxième trimestre et est utilisée pour l'évaluation détaillée des résultats échographiques compliqués(65). Lorsque l'échographie standard est limitée en raison de la position fœtale ou de l'oligohydramnios, l'IRM réussit à visualiser la latéralité de la fente et la détection d'autres fentes isolées ainsi que des malformations associées. Le recours à l'IRM fœtal reste limité à cause de son coût élevé.

c) Autres :

L'endoscopie fœtale comprenant l'embryoscopie (9-10ème S.A) et la fœtoscopie (17ème S.A). Ces deux investigations n'étant pas sans risques, mais capables de porter le diagnostic des malformations très précocement.

Le diagnostic anténatal doit être de règle : grâce à la recherche systématique des malformations chez le fœtus. Cela permet une gestion précoce des patients, débutant par le soutien psychologique apporté aux parents et l'orientation vers une équipe multidisciplinaire pour prendre en charge le nouveau-né.

B. Diagnostic à la naissance :

1. Motif de consultation :

Le motif de consultation est en général d'ordre esthétique et fonctionnel dans certains cas.

2. Interrogatoire :

L'interrogatoire doit rechercher : l'âge du patient lors de la première consultation, le sexe, l'origine géographique, la notion de consanguinité parentale, les antécédents familiaux d'une fente faciale et des malformations associées.

Dans notre série, l'âge moyen de la première consultation est de 3.04 ans

Cette première consultation tardive traduit les difficultés d'accès de la population à une structure spécialisée pour des raisons telles que l'éloignement géographique, l'insuffisance des ressources financières et le manque d'information.

3. Examen physique :

L'examen physique permet de classer la fente selon la classification de TESSIER.

a) *Examen crânien :*

Il recherche par l'inspection, la palpation et les mensurations :

-une anomalie de taille par mesure du périmètre crânien en référence aux courbes qui reconnaît une macro- ou une microcranie, et/ou une anomalie de forme, sur l'existence d'une asymétrie crânienne et d'irrégularités, et/ou une anomalie d'homogénéité, de constatation d'un défaut osseux.

b) *Examen facial :*

❖ Examen ophtalmologique :

La région orbito-palpébrale est particulièrement concernée dans le cadre des fentes cranio-faciales congénitales rares. Le retentissement ophtalmologique doit être évalué au plus tôt et de la manière la plus précise possible.

➤ La classification de Fries :

La classification de Fries(66) propose une classification régionale fondée sur le secteur d'atteinte orbitaire regroupant les « fentes » en fonction du secteur d'atteinte et donc des principales caractéristiques cliniques susceptibles d'être retrouvées :

- secteur 1 : les fentes médianes inter nasales ou intranasales (équivalent fentes 0-14, 1-13 de Tessier) qui se traduisent par un hypertélorisme ;
- secteur 2 : secteur nasolacrymal et canthal interne avec possibilité d'atteinte lacrymale (équivalent fentes 2-12, 3-11 de Tessier) ;
- secteur 3 : ou secteur palpébral (équivalent fentes 4-10 et 5-9 de Tessier) avec présence de colobomes des paupières ;
- secteur 4 : ou canthal latéral avec des dystopiescanthales latérales (fentes 6, 7, 8 de Tessier).

Il est important de demander un bilan ophtalmologique complet qui doit comporter un examen des canthi, des paupières/voies lacrymales et du système oculomoteur (globe oculaire et muscles oculomoteurs).

➤ Examen des canthi :

Le télécanthus et l'hypertélorisme doivent être notés et mesurés.

Le déplacement vers le haut ou vers le bas de la position du tendon canthal médial définit la dystopie canthale médial. Le canthus latéral doit également être inspecté : des déviations verticales peuvent être notées. On parle d'orientation mongoloïde (déviations verticales supérieures) ou antimongoloïde (déviations verticales inférieures) des paupières.

➤ Examen des paupières

L'évaluation exige un examen plus précis avec mesure de la hauteur de la fente palpébrale, position du pli palpébral supérieur. On recherchera des colobomes palpébraux (largeur, exposition cornéenne) et/ou un ptosis.

➤ Examen des voies lacrymales

Le système lacrymal comporte des relations complexes entre l'os et les parties molles qui peuvent facilement être interrompues par une fente de type 3, par exemple. L'examen doit commencer par une inspection attentive de la position et de la perméabilité du point lacrymal et doit rechercher une anomalie osseuse sous-jacente.

➤ Examen du globe oculaire et de l'oculomotricité

Un bilan ophtalmologique complet comprendra l'acuité visuelle, la réfraction, la lampe à fente, la tonométrie-pachymétrie, le fond d'œil et l'oculomotricité afin de diagnostiquer au plus tôt des troubles de réfraction, des atteintes de la cornée, du nerf optique et des troubles oculomoteurs responsables d'amblyopie fonctionnelle et organique. Les atteintes sont essentiellement oculaire (kératopathie d'exposition due à un colobome palpébral qui ne parvient pas à couvrir la cornée (cas fréquent dans les colobomes liés aux fentes 4 ou 5 de la classification de Tessier)), palpébrale (ptosis), lacrymale et oculomotrice (strabisme, amblyopie réfractive et organique).

❖ Examen ORL et maxillo-facial :

Il comporte : un examen facial appréciant les éléments de symétrie d'un visage, les zones d'implantation pileuse, une atteinte du nerf facial retrouvée dans la fente n°7, suivi d'un examen de la cavité buccale à la recherche d'une fente alvéolaire, palatine, une duplication du frein de la lèvre. Un examen otologique et l'exploration de l'acuité auditive à la recherche d'une surdité de transmission retrouvée dans les fentes Tessier n°6 et 7.

c) Examen général :

Les fentes faciales rares sont des malformations congéniales qui nécessitent un examen clinique complet et détaillé, appareil par appareil : cardio-vasculaire, pleuropulmonaire, abdomino-pelvien, locomoteur et neurologique, à la recherche d'un syndrome malformatif.

Les manifestations cliniques d'une même classe de fente faciale rare varient de degrés différents d'un patient à un autre. Par exemple, de nombreuses expressions de la fente médiane ont été trouvées dans notre série d'étude; allant d'une simple encoche de la lèvre supérieure (cas n°5) à une fente médiane avec une pointe nasale bifide et une base nasale large (cas n°3).

Gawrych et al(67) ont souligné la possibilité de coexistence d'une fente faciale rare avec une fente labiale, alvéolaire et / ou palatine. La fente labio-palatine coexistait chez deux patients de notre groupe d'étude (Tableau n°1).

L'expression clinique des fentes faciales rares n'obéit à aucune règle, de multiples fentes cranio-faciales rares peuvent être associées avec des diverses combinaisons.

De plus, ces fentes peuvent être accompagnées d'un syndrome des brides amniotiques, retrouvé chez deux de nos patients (cas n°1 et cas n°2) ou être tout simplement isolées (les cas 4, 5, 6, 7,8).

4. Les formes cliniques :

a) *La microsomie hémifaciale :*

Gorlin et Pindborg ont popularisé le terme de microsomie hémifaciale; impliquant que le trouble est unilatéral et limité au visage. C'est la deuxième malformation faciale la plus commune après la fente labiale et palatine. L'étiologie est considérée comme une atteinte vasculaire de l'artère stapédienne, entraînant une hémorragie et un hématome dans les deux premiers arcs branchiaux en développement, survenant de façon sporadique.

La large manifestation clinique de la microsomie craniofaciale comprend divers degrés de sous-développement de la mandibule, zygoma, maxillaire, os temporal, oreille externe et moyenne, muscles de l'expression faciale, muscles de la mastication (masséter, temporal, ptérygoïdien médial et latéral), muscles palatins, langue, glande parotide et nerf crânien. (Figure 49) La macrostomie ou fente n°7 est présente(68). La malformation auriculaire a été notée par Meurman. En grade I, une oreille hypoplasique avec tous les composants présents; le grade II est caractérisé par l'absence du canal auditif externe et l'hypoplasie variable de la conque; et en grade III, une oreille absente est observée avec un lobule malpositionné et de forme anormale.(68)



Figure 49:Microsomie hémifaciale

b) Syndrome de Treacher Collins

Le syndrome de Treacher Collins est une malformation congénitale rare comprenant des anomalies faciales caractéristiques. Ce syndrome est connu sous différentes dénominations : la dysostose mandibulo-faciale, le syndrome de Berry, le syndrome de Treacher Collins (TCS) et le syndrome de Franceschetti-Zwahlen-Klein.(Figure 50)

Sur le plan clinique, le syndrome de Treacher Collins présente des manifestations orbito-zygomatiques, maxillo-mandibulaires et otologiques. Ce syndrome associe des anomalies squelettiques et des parties molles. L'atteinte est toujours bilatérale et le plus souvent symétrique.

Les fentes n°6, 7 et 8 de Tessier sont des fentes latéro-faciales et constituent le syndrome de Treacher Collins. Pour Tessier, la fente n°6 est spécifique du syndrome de Treacher Collins. La fente n°7 est plus spécifique du syndrome oto-mandibulaire et la fente n°8 est caractéristique du syndrome de Goldenhar.

Selon Tessier et Tulasne(69), le diagnostic s'établit sur une tétralogie de constatations anatomiques :

- la microtie (quatre grades décrits) ;
- le colobome de la paupière inférieure et l'hypoplasie latérale ;
- l'hypoplasie zygomatique (jusqu'à l'absence de l'os zygomatique) ;
- l'hypoplasie mandibulaire (jusqu'à l'absence de branche montante).



Figure 50 : Syndrome de Treacherscollins

5. Examens paracliniques :

Après un examen détaillé, une investigation radiologique complète doit être réalisée pour mieux comprendre ces anomalies et diriger la prise en charge thérapeutique.

Les progrès de la neuroradiologie, notamment de la tomodensitométrie avec reconstruction tridimensionnelle, ont apporté un complément d'informations essentielles, et rendent ces examens actuellement indispensables.

La TDM avec des reconstructions 3D permet d'évaluer les lésions osseuses des fentes cranio-faciales et de réaliser diverses mesures: distance intercanthale interne, largeur, hauteur et profondeur des orbites.

L'IRM permet une meilleure identification de l'atteinte des parties molles ; des éventuelles méningocèles et myélo-encéphalocèles lors des fentes cranio-faciales médianes et des lésions cérébrales associées.

Les photographies réalisent des documents de référence qui, régulièrement répétées, permettent de juger la dynamique de croissance et de l'effet des thérapeutiques appliquées. Ces iconographies doivent être faites de façon rigoureuse, selon des incidences strictes renouvelables. Elles ont un intérêt médico-légal.

La découverte d'une fente faciale rare impose la recherche d'anomalies associées. Pour ce fait, un bilan radiologique, comportant échographie cardiaque, rénale, abdominale, transfontanelle, doit être réalisé.

VII-CONSEIL GENETIQUE :

Le conseil génétique diffère si la fente est syndromique ou isolée. En effet, en cas de fente monogénique, c'est l'identification du syndrome qui permettra d'affiner le conseil génétique et de donner le risque de récurrence. Il est facile de les identifier quand l'interrogatoire retrouve de nombreux cas dans les antécédents.

En cas de fente faciale rare isolée, cette dernière doit être considérée comme une maladie multifactorielle avec une contribution de facteurs génétiques et environnementaux. Le risque de récurrence est empirique et le conseil génétique est difficile. Il est donc impératif de réaliser un caryotype métaphasique ainsi que d'autres tests génétiques plus complexes à savoir une analyse chromosomique sur puce d'ADN (ACPA).

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

VIII-TRAITEMENT :

Les fentes faciales rares constituent un défi de reconstruction. La prise en charge de ces enfants nécessite une collaboration étroite entre les différentes spécialités (chirurgie plastique, neurochirurgie, ophtalmologie, oto-rhino-laryngologie, orthodontie ainsi que la psychologie) réunies au sein de l'équipe de prise en charge des anomalies cranio- maxillo-faciales.

A. Principe et but :

Le principe du traitement est d'établir la continuité cranio-faciale en restaurant les déficits du squelette osseux par des greffes osseuses et en corrigeant les anomalies des parties molles par des lambeaux cutanés, cutané-musculaires ou cartilagineux divers.

Le but du traitement est le rétablissement de la continuité des parties molles et la reconstruction anatomique, esthétique et fonctionnelle.

B. Le timing :

Le moment propice des corrections est souvent basé sur la gravité et la nature de la malformation en tenant compte des problèmes fonctionnels, de la croissance et de la charge mentale du patient.

Il y a beaucoup de controverse sur la mise en scène de la réparation des tissus mous et des structures osseuses: certains préconisent une correction simultanée (70)(71)(72)(73)d'autres s'attaquent d'abord au tissu mou (22)(74)(75), d'autres commencent par le rétablissement squelettique.(76)(77)(78).

La seule généralisation faite dans la littérature est la reconstruction immédiate de la paupière en période néonatale lorsque la cornée est exposée ou en cas de problèmes respiratoires, ou si la malformation est grave.(22)(79)

Si l'attente de l'intervention chirurgicale est possible pendant quelques mois, la chirurgie sera effectuée dans des circonstances plus favorables.

La diminution de croissance intrinsèque au site de la fente et de ses structures adjacentes rendent difficile le résultat de la reconstruction du visage. Les reconstructions précoces nécessiteront des réopérations en raison d'un déséquilibre esthétique et fonctionnel, une fois que le visage aura mûri.

Une attention particulière doit être accordée à la fermeture des tissus mous et à la correction des défauts crâniens (encéphalocèle) au cours de la première année de vie (80). La reconstruction du squelette cranio-facial est plus efficace une fois que l'enfant est plus âgé, environ 6-9 ans.(80)

C. Moyens thérapeutiques :

1. Médicaux :

➤ **Anesthésiques locaux et adjuvants(81) :**

L'injection d'anesthésiques locaux (lidocaïne, marcaine) au niveau de la face impose de connaître certaines spécificités susceptibles de modifier leur pharmacocinétique, dont la résorption intravasculaire. L'injection doit être réalisée lentement, de manière fractionnée, après des tests d'aspiration successifs, dans le respect et la connaissance des posologies maximales. Des blocs sensitifs écho-guidés sont d'usage courant.

Une voie veineuse périphérique, une surveillance minimale incluant l'électrocardiogramme, la pression artérielle et la saturation en oxygène sont nécessaires.

Les solutions adrénalinées sont largement utilisées car elles diminuent le saignement péri opératoire et prolongent la durée du bloc anesthésique.

L'anesthésie tumescence est une technique d'anesthésie locorégionale qui consiste à l'injection sous-cutané de grands volumes de lidocaïne adrénalinée et diluée.

Cette technique diminue le saignement, facilite la dissection et réduit l'œdème et la survenue d'hématome et permet une analgésie prolongée.

➤ **Antibiothérapie préventive péri-opératoire :**

Les gestes chirurgicaux vont mettre en relation des zones fragiles à toute agression bactérienne avec des cavités et surfaces naturellement hôtes d'une flore microbienne plus ou moins virulente (Figure 51)(82). Une antibioprophylaxie complète et une aseptie rigoureuse doivent être de règle.

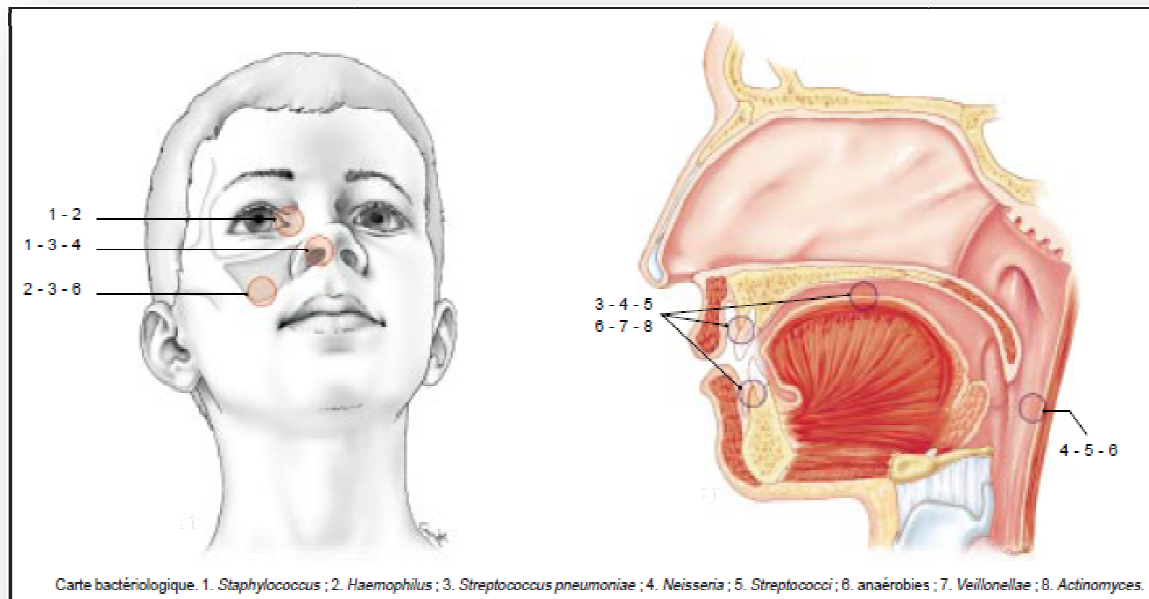


Figure 51 : Carte bactériologique(82)

➤ **Transfusion sanguine :**

La consultation d'anesthésie, réalisée à distance de l'intervention, permet de prendre en charge l'enfant. Les explorations demandées sont centrées sur le risque hémorragique : numération formule sanguine, bilan d'hémostase, détermination du groupe sanguin phénotypé et recherche d'agglutinines irrégulières.

Si besoin de transfusion, elle repose sur des concentrés globulaires, phénotypés et déleucocytés. En cas de transfusion massive, il est nécessaire d'apporter des facteurs de coagulation (plasma frais et/ou plaquettes).(82)

➤ **Traitement préventif et curatif des cicatrices chéloïdes et hypertrophiques :**

Une pommade cicatrisante est indiquée après chaque intervention chirurgicale réparatrice.

Le traitement préventif des cicatrices hypertrophiques repose sur l'application de compression élastique sur les cicatrices. Son traitement curatif est fondé sur :

- la pressothérapie : compression par masque rigide siliconé (Figure 52) ou vêtements compressifs ; qui permet de diminuer l'hyperthermie présente au niveau de la cicatrice et d'induire l'apoptose des myofibroblastes
- l'application de lames de silicone
- les manœuvres de massage pétrissage des cicatrices



Figure 52 : Compression par un masque siliconé

Le traitement préventif des cicatrices chéloïdes repose sur :

- la pressothérapie
- les pansements au silicone qui agirait grâce à l'occlusion de la plaie et à l'hydratation des tissus ; ils sont préconisés à partir de la 2^{ème} semaine de cicatrisation.
- Le massage-pétrissage précoce et prolongé de la cicatrice après exérèse chirurgicale éviterait la formation de nouvelles adhérences consécutives à la fibrose.

La corticothérapie en injection intra lésionnelle est couramment utilisée comme traitement médical curatif des cicatrices chéloïdes en raison de ses propriétés anti-inflammatoires, de son effet inhibiteur de la synthèse du collagène et de la prolifération fibroblastique.

Les antihistaminiques oraux sont indiqués comme un traitement symptomatique du prurit qui accompagne certaines chéloïdes, notamment à un stade inflammatoire, et qui peut entretenir en partie le processus cicatriciel par les traumatismes qu'il occasionne.

2. Chirurgicaux :

a) Les Sutures :

La suture menée plan par plan, de la profondeur à la superficie, doit être réalisée en présence de berges d'affrontement saines, propres et bien vascularisées.

La suture doit tenir compte des repères naturels afin de réaliser une chirurgie équilibrée en évitant tout décalage.

Les techniques de suture peuvent varier selon les structures :

- Suture muqueuse : la muqueuse buccale est classiquement suturée à l'aide de fils résorbables tressés 4/0. La suture comporte des points simples séparés. (Figure 53)

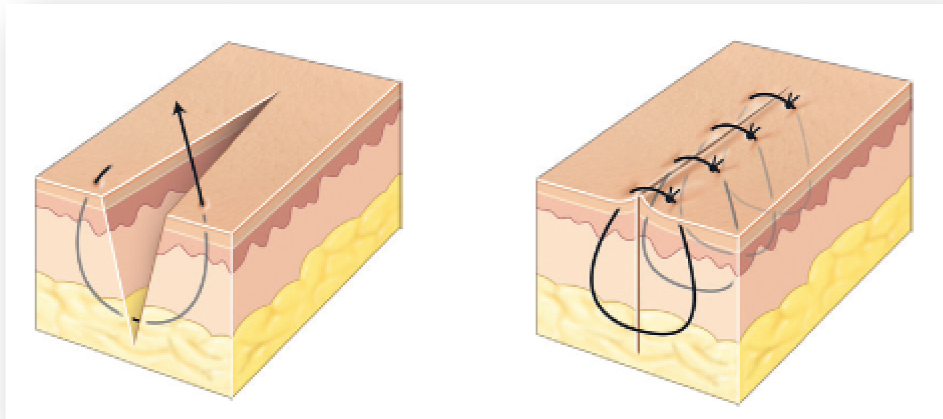


Figure 53 : Les points simples

- Suture musculaire : les points de rapprochement se font par des fils tressés résorbables ou 4/0, peu serrés, simples ou en X(Figure 54), prenant un double appui sur chaque berge, permettant de rapprocher les tranches musculaires sans les sectionner et aussi d'éviter une nécrose, facteur de lâchage de suture.

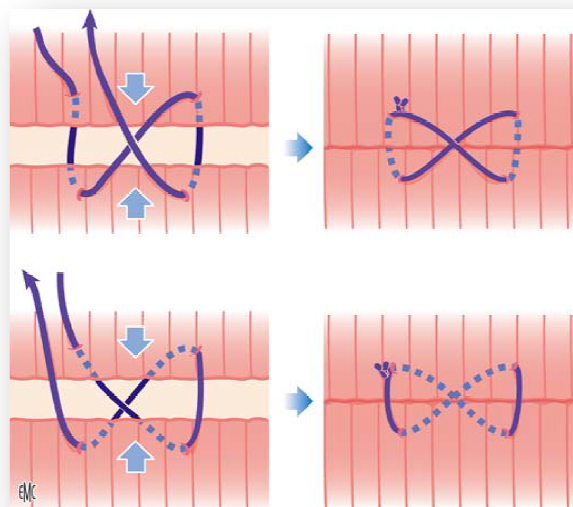


Figure 54 : Points en X

- Suture cutanée : la peau est le plus souvent suturée par des points simples séparés, chargeant le derme et l'épiderme de façon symétrique sur chaque berge, noués sans tension. Des fils non résorbables en nylon ou en polypropylène, monofilaments, de 4/0 à 6/0 peuvent être utilisés. D'autres techniques de suture cutanée telles que les surjets (intradermique, simple, en U, mixte) peuvent être utilisées. Les colles à peau (dérivés de cyanoacrylate), comme une alternative du fil, peuvent être utilisées pour réaliser l'affrontement cutané.

b) Les lambeaux cutanés locaux :

Les lambeaux cutanés sont des structures tissulaires constituées de peau et de graisse transférées d'une partie du corps à une autre, et vascularisées par des plexus sous-cutanés en continuité avec la zone donneuse. Selon la façon dont on les mobilise, on distingue 3 types de lambeaux cutanés locaux :

➤ **Un lambeau d'avancement :**

Il est schématiquement un rectangle dont le petit côté coïncide avec le grand côté d'une zone receveuse de forme également rectangulaire. L'avancement du lambeau sur sa zone receveuse n'est lié qu'à l'élasticité cutanée et à la longueur du lambeau (Figure 55A). Il peut être facilité par l'excision de 2 triangles de part et d'autre du pédicule du lambeau (Figure 55, B).

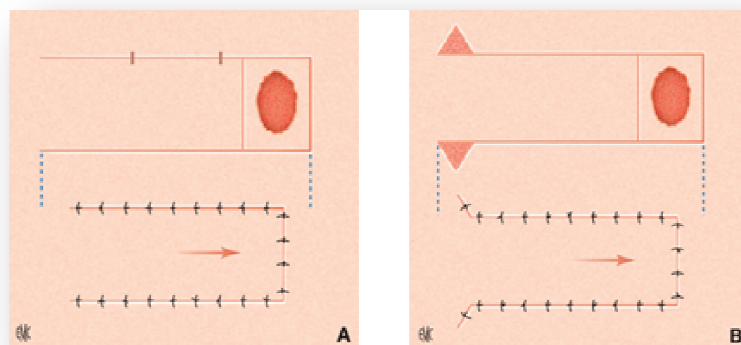


Figure 55 : Lambeau d'avancement

La plastie en « V-Y » destinée à augmenter une longueur et la plastie en « Y-V » destinée à la diminuer sont des lambeaux d'avancement particuliers. (Figure 56)

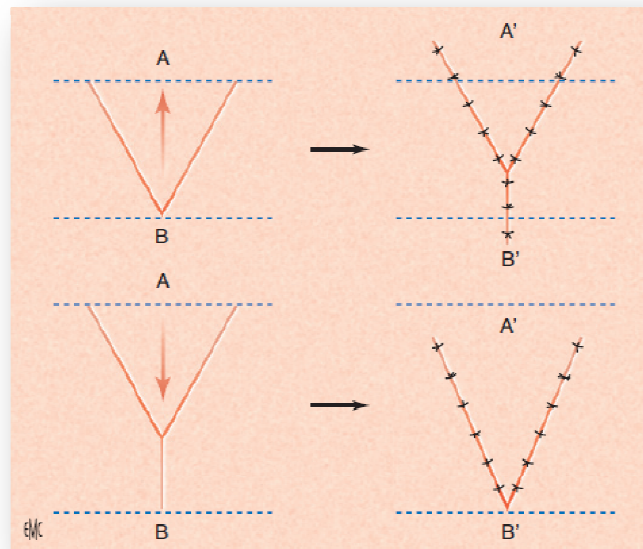


Figure 56 : Plastie en V-Y et en Y-V

➤ **Un lambeau de rotation :**

Il est délimité par un arc de cercle taillé dans le prolongement de la base d'une zone receveuse de forme triangulaire. La rotation du lambeau sur sa zone receveuse se fait grâce à l'élasticité cutanée. (Figure 57, A)

L'étirement du lambeau, maximal à sa périphérie, peut être facilité par certains procédés qui ont tous pour but d'obtenir la fermeture de la zone donneuse : excision d'un triangle cutané sur la berge convexe du lambeau à l'extrémité opposé à la zone receveuse « pied du lambeau » avec décollement du lambeau « procédé de Blascovics » (Figure 57,B) , éventuellement associé à celui de la berge opposé « procédé d' Imré » (Figure 57,C) ; une plastie en Z au pied du lambeau « procédé du Durfourmentel Mouly » (Figure 57,D)

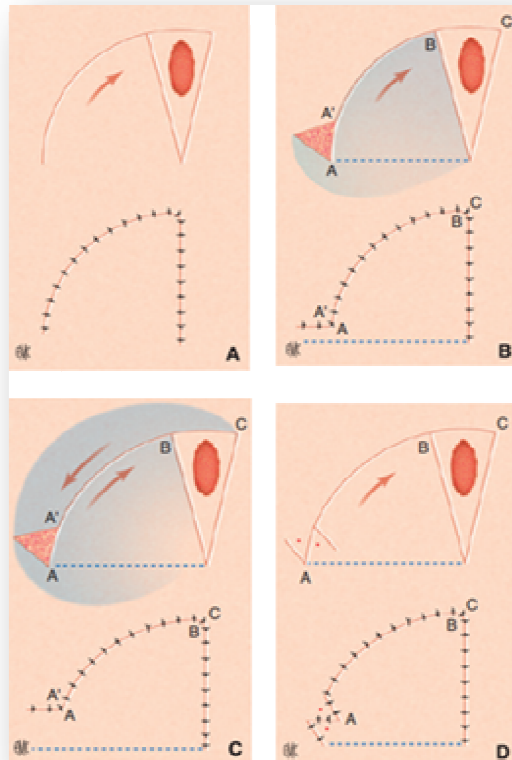


Figure 57: Lambeau de rotation

➤ **Un lambeau de transposition :**

Il enjambe une zone non décollée, ou îlot d'arrêt, pour atteindre sa zone receveuse. (Figure 56)

Lorsqu'il est adjacent à la zone receveuse, c'est un lambeau de translation sans enjambement. Dans les 2 cas, la mobilisation du lambeau se fait grâce à une torsion de son pédicule, et le lambeau peut être mis en place sans aucune tension. La zone donneuse est, selon les cas, suturée directement ou en V-Y, greffée, ou comblée par un autre lambeau.

Le point pivot, ou point limitant du lambeau, est situé à sa base, du côté opposé au sens de la mobilisation lorsque la laxité des téguments est homogène. La zone receveuse du lambeau est d'autant plus facile à couvrir que ce lambeau est long et que

son point pivot est proche d'elle. La découpe en raquette du lambeau ne présente que des avantages lorsqu'elle est possible.

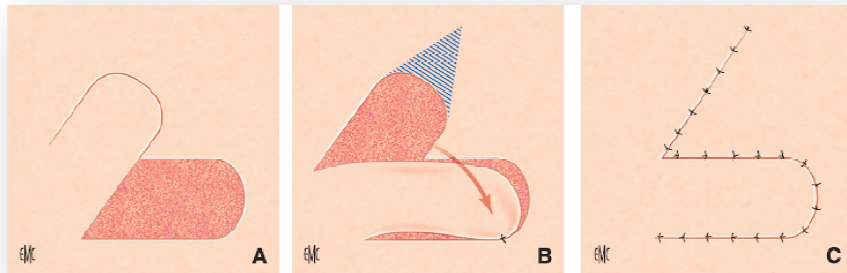


Figure 58 : Lambeau de transposition
c) La plastie en Z :

Il ne s'agit pas d'un lambeau mais d'une technique qui consiste à réaliser deux lambeaux locaux de transposition suivant un modèle géométrique. La transposition des lambeaux réalise un effet d'allongement.(Figure 59)

Dans les plasties en Z de transposition tissulaire, l'effet d'allongement est remplacé par une transposition tissulaire. Les reprises selon la plastie en W, introduite par Borges en 1959, utilisent les plasties en Z multiples.

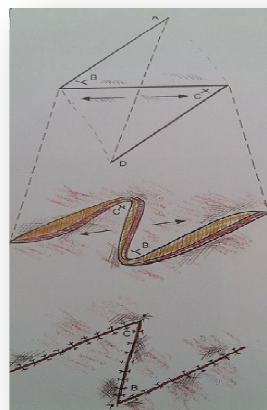


Figure 59 : plastie en Z

d) Les greffes composées:

Une greffe composée est une greffe qui comprend au moins deux tissus différents. Elle se constitue d'un ensemble peau et cartilage, muqueuse et cartilage ou peau et graisse. Elle est limitée en volume puisqu'elle n'est revascularisée que par la zone receveuse, et est exposée à un plus fort risque de nécrose qu'une greffe classique, risque qui est encore majoré en cas d'irradiation, de cicatrice ou d'intoxication tabagique. Ainsi, plus la surface de contact est importante et vascularisée, meilleures seront les chances de survie du greffon. Les greffes composées sont utilisées le plus souvent pour les reconstructions d'oreille, de nez ou de paupière généralement par des greffes chondro-cutanées :

Le prélèvement doit être de taille identique à la perte de substance afin de ne pas le mettre sous tension et ainsi d'éviter tout risque de nécrose liée à une ischémie des berges. Il est donc conseillé de réaliser un patron de la zone à reconstruire et il est recommandé de limiter leur taille de telle sorte qu'aucun point du greffon ne soit situé à plus de 1 cm de la berge cutanée receveuse.(Figure 60)

Le greffon est prélevé à la lame froide en réalisant une section franche, perpendiculaire à la peau, en tenant le greffon avec les doigts ou un crochet de GILLIES sans traction, et non avec des pinces qui seraient traumatiques. Puis le greffon est comprimé entre le pouce et l'index pour exprimer le sang qu'il contient et plongé dans du sérum hépariné(aspect blanchâtre du greffon)(Figure 60). Le greffon doit être mis en place immédiatement, en l'ajustant (le temps de reconstruction auriculaire ne sera effectué qu'ensuite pour éviter de prolonger l'ischémie tissulaire du greffon).

Il sera suturé au fil 6/0, de type polyamide, de façon non ischémiante et seulement au niveau cutané. Le site donneur sera fermé par un lambeau local.

Le pansement est réalisé avec du tulle gras non compressif pendant 48H, afin de laisser ce greffon dans un milieu chaud et humide, puis des punctures sont réalisées à la 48^{ème} H pour permettre de chasser le sang veineux accumulé donnant un aspect

violacé.(Figure 61) Le pansement est renouvelé avec un tulle gras pour 3 à 5 jours après nettoyage en sérum physiologique.

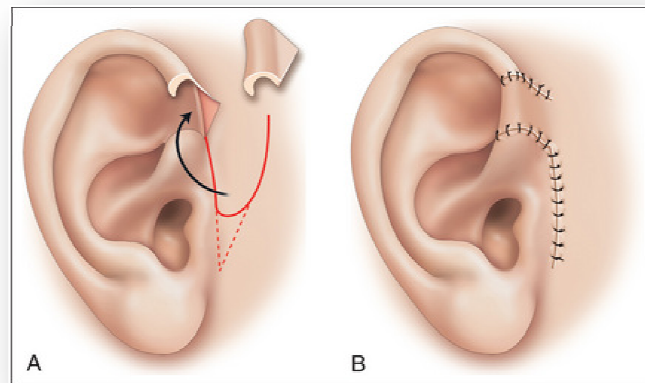


Figure 60: greffon composé de l'hélix

A : Site de prélèvement du greffon et dessin du lambeau de transposition pré-auriculaire à pédicule supérieur permettant sa fermeture.

B : Fermeture du site du prélèvement du greffon.

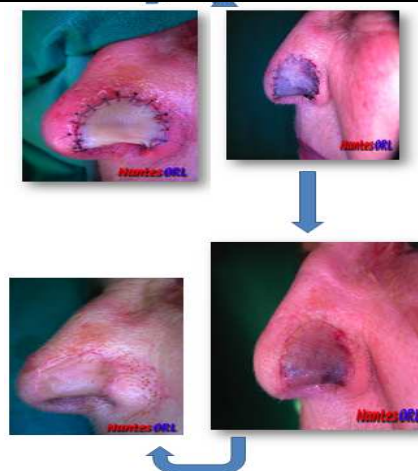


Figure 61 : Evolution du greffon au site receveur(83)

D. Techniques et Indications:

La rareté et la variation de la gravité des fentes faciales rares peuvent être responsables de l'absence de consensus sur la nature et le calendrier de la chirurgie réparatrice.

1. Fente Tessier n°0 :

Lors de la planification du traitement de la fente « 0 », le chirurgien doit différencier entre une vraie fente médiane et une fausse fente médiane.(24)

Dans les cas des vraies fentes médianes, une reconstruction de l'arc de Cupidon, du philtrum labial, du vermillon et de la muqueuse buccale doit être effectuée. (Figure 62)



Figure 62 : vraie fente médiane Tessier n° 0(24)

De droite à gauche :

- Une vraie fente labiale médiane
- Planification chirurgicale réparatrice
- Excès tissulaire médian
- Résultat final

Dans les cas les plus sévères, lorsque le dorsum nasal est affecté et la duplication du septum se produit, la résection de l'excès cutané du dos nasal et la fermeture de la ligne médiane peuvent être effectuées. Une plastie en Z est pratiquée seulement s'il est nécessaire de fournir une longueur significative nasale. (84)

La réduction de l'hypertélorisme se fait par la bipartition faciale. (Figure 63) Cette dernière préserve l'intégrité du cadre orbitaire. Par voie bicoronale, la découpe osseuse s'effectue à deux niveaux différents: l'un antérieur circonscrit le cadre orbitaire, l'autre, plus postérieur, siège au sein même des parois orbitaires(85).

L'ostéotomie antérieure suit le bord inférieur de la découpe du volet frontal, déborde latéralement la région orbitaire puis se verticalise latéralement au travers du zygoma. Sa limite inférieure se situe en dessous du niveau du foramen infraorbitaire. Elle est prolongée en dedans à travers le maxillaire, vers l'orifice piriforme sous le cornet inférieur. Chez l'enfant, le niveau de coupe doit parfois être relevé pour préserver les germes dentaires. L'ostéotomie se termine en dedans par la section des os propres du nez étendue au sinus frontal.

L'ostéotomie postérieure est circulaire au niveau du cône orbitaire. Elle doit se situer en arrière du méridien du globe oculaire pour éviter la survenue de déséquilibres oculomoteurs. La transposition médiale des orbites impose la résection d'une pièce osseuse centrale, rectangulaire, dans la région nasofrontale. La dissection sous-muqueuse du toit des fosses nasales est menée entre le bord libre des os propres du nez et les cartilages triangulaires. Les sections verticales passent au travers du sinus frontal, et débouchent au niveau de la fosse cérébrale antérieure.

L'ostéotomie se termine par la découpe et la résection progressive du toit des fosses nasales et des cellules ethmoïdales antérieures. Les dômes muqueux peuvent ainsi être préservés, tout en exposant le septum nasal. Celui-ci est sectionné ainsi que la jonction fronto-ethmoïdale pour mobiliser le bloc inter-orbitaire. Dans tous les cas, la lame criblée est respectée.

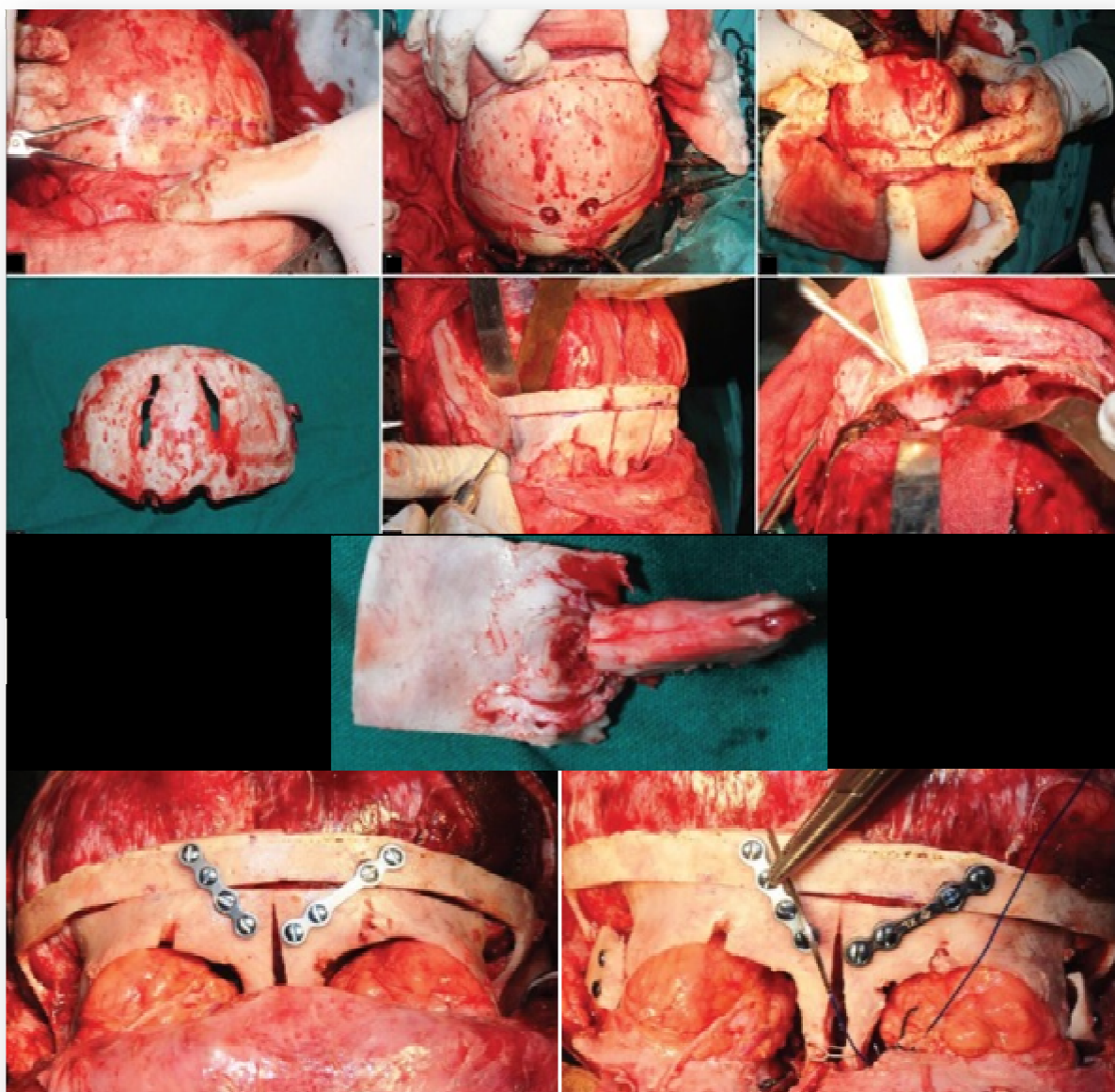


Figure 63 : Procédure chirurgicale de la bipartition faciale(86)

Une résection cutanée nasale dorsale avec un remodelage des structures cartilagineuses et des ostéotomies latérales en utilisant l'approche bi coronale dans certains cas, ont été pratiqués par Ortiz-Monasterio et al pour le traitement des fentes isolées Tessier n° 0.(87)

Miller et al ont proposé l'excision cutanée du dorsum nasal comme un moyen de réparer le nez bifide. (88)

Turkaslan a préconisé contre l'excision nasale cutanée en raison de sa cicatrice inacceptable et contre l'approche bi coronale combinée à l'incision intranasale, réalisée par Ortiz Monasterio et al, qui nécessiterait une dissection supplémentaire. Il a proposé une approche intrabuccale et nasale combinée pour le traitement de la fente « 0 » avec un nez bifide dans sa forme minimale. (Figure 64) (89)

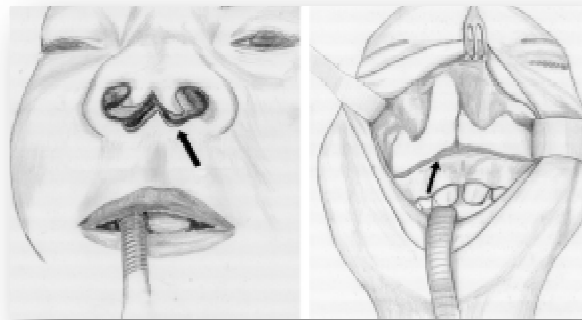


Figure 64 : Approche intrabuccale et nasale combinée de Turkaslan(89)

Dans notre série, on a décrit une excision cutanée centrale, une plastie en VY afin d'allonger la columelle et une réfection muqueuse, musculaire et cutanée pour réparer le défaut de la lèvre supérieure (cas n°4). En cas d'un excès tissulaire dorsal du nez, une excision en fuseau et une suture cutanée en deux plans ont été réalisées (Cas n°6)

Dans le traitement de la fausse fente médiane, où il y a une absence tissulaire au niveau de la ligne médiane, il est conseillé d'attendre le développement de l'enfant jusqu'à 1 ou 2 ans pour une chirurgie réparatrice.(Figure 65)

Dans la reconstruction du défaut de la lèvre, une simple fermeture des segments de lèvre latéraux ou du lambeau Abbé-Estlander peut être utilisée. Cependant, il n'est pas recommandé d'utiliser le lambeau d'Abbe parce que c'est une procédure en deux étapes et un défi pour l'alimentation et la respiration chez ces patients. L'utilisation des lambeaux locaux peut simuler la columelle. (84)



Figure 65 : Patient avec une fausse fente médiane(84)

2. Fente Tessier n° 1 :

La restauration labiale suit les principes de correction de la fente labiale.

L'objectif de reconstruction chirurgicale d'une fente labiale repose sur la reconstitution d'une hauteur et d'une longueur de lèvre satisfaisante.

De très nombreuses techniques de fermeture des fentes labiales unilatérales ont été proposées.

La technique de Millard(90) repose sur le principe de la rotation avancement associant une rotation de la berge interne, à une avancée de la berge externe qui permet de fermer la fente et de combler la perte de substance sous-narinaire secondaire à la rotation.(Figure66) Elle a comme avantage de conserver les reliefs naturels de la lèvre, de repositionner les éléments concernés à leur place naturelle et de placer la tension due au rapprochement des berges au niveau du seuil narinaire.

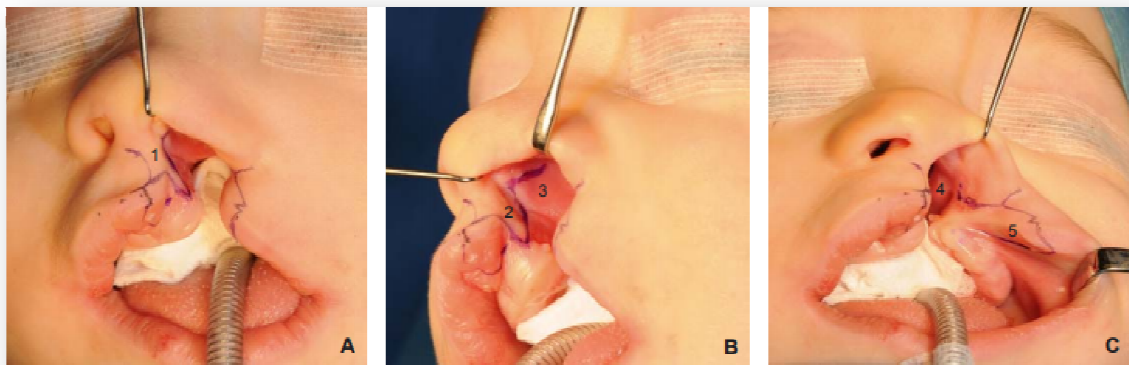


Figure 66: Tracé des incisions selon le principe de la rotation avancement De Millard.(91)

- A.** Vue d'ensemble du tracé et tatouage des points repères sur la ligne cutanéomuqueuse (1).
- B.** Le lambeau (2) sous-columellaire qui est transposé dans la contre-incision (3) de la muqueuse septale sous le cartilage triangulaire.
- C.** Le lambeau latéral d'avivement du vermillon labial (5) qui est transposé dans une contre-incision (4) le long de l'orifice piriforme (lambeau de Muir).

La technique de reconstruction labiale selon Tennison-Randall (Figure 67) repose sur le principe de l'allongement de la berge interne par l'intermédiaire d'une contre incision située au-dessus de la jonction cutanéomuqueuse. Cette incision permet d'accueillir un triangle équilatéral dessiné sur la berge externe. Ainsi le résultat esthétique dépend essentiellement de principes mathématiques et des mesures du lambeau. Son inconvénient majeur est cependant la perturbation de l'unité esthétique de la colonne philtrale sur le tiers inférieur.(92)

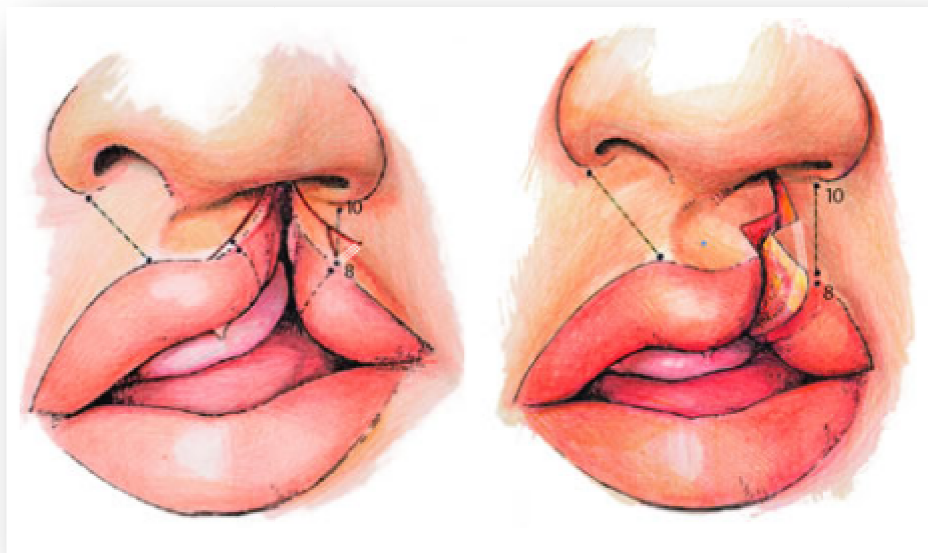


Figure 67 : Procédure de Tennison

La technique de Fisher est une technique qui permet la réparation de la fente labiale unilatérale en respectant le concept des sous-unités esthétiques anatomiques de la lèvre et du nez.(93)

Les incisions traversent la perpendiculaire de l'enroulement cutané du côté fendu de l'apex de l'arc du cupidon de la lèvre médiale et la base de la colonne philtrale de la lèvre latérale. Au-dessus de ce niveau, les incisions montent pour permettre une approximation le long d'une ligne symétrique de la colonne philtrale du côté non fendu. Les incisions remontent ensuite de façon supéro-latérale en bordure de la base de la columelle jusqu'au point de fermeture du seuil narinaire. Un effet d'allongement Rose-Thompson se produit juste au-dessus du niveau de l'enroulement cutané. Si nécessaire, un petit triangle placé juste au-dessus de l'enroulement cutané est souvent utilisé. Toute déficience du vermillon central est augmentée par un lambeau de vermillon triangulaire à base latérale provenant de la lèvre latérale. La dissection entre la peau et le muscle est limitée à 1 mm du bord incisé pour préserver la fossette philtrale. La ligne « idéale » de la réparation traverse la lèvre à partir du sommet de l'arc du Cupidon à la base du nez, reflétant exactement la crête philtrale latérale non fendue et qui continue ensuite en bordant la lèvre columellaire jusqu'au rebord narinaire. (Figure 68)



Figure 68: Tracé de FISHER

La fermeture bilatérale du palais primaire peut se faire selon la technique de Manchester modifié (cas n° 1 et 2). Cette technique (Figure 69) peu complexe permet une fermeture en un seul temps des 2 côtes, une garantie d'un résultat symétrique. Elle ne crée pas de cicatrice sous-columellaire ce qui permet ensuite d'augmenter la hauteur de la columelle si besoin.(90)

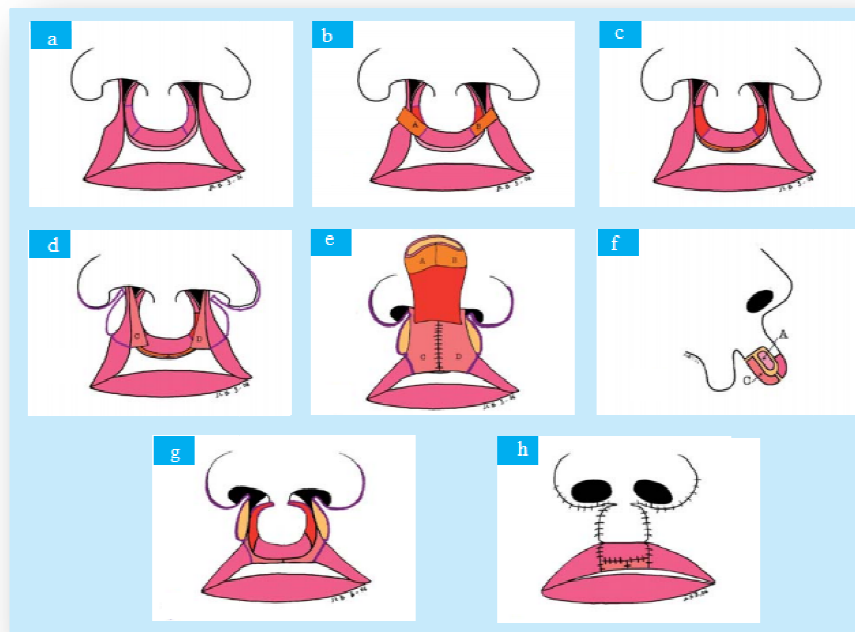


Figure 69 : Fermeture du palais primaire selon la technique de Manchester modifié.(90)

- 1- Désépidermisation des berges latérales du bourgeon médian aux dépens desquelles sont taillés 2 petits lambeaux A et B à pédicule inférieur (a-b)
- 2- Incision vestibulaire médiane et décollement de la lèvre rouge du prolabium (c)
- 3- Taille de 2 lambeaux muqueux C et D aux dépens de la partie supérieure des berges latérales (d)
- 4- Incision de chaque berge externe mais en respectant les lambeaux C et D (d)
- 5- Suture des lambeaux A et B à la face profonde du prolabium (e)
- 6- Sutures vestibulaires droite et gauche et suture des lambeaux muqueux C et D entre eux et au fond du vestibule
- 7- Reconstruction labiale (h)

La restauration de la région du dôme nasal peut être effectuée en utilisant des lambeaux locaux des ailes nasales. (Figure 70)



Figure 70 : chirurgie réparatrice de la fente Tessier 1(92)

Des lambeaux de rotation alaire droit et dorsal nasal ont été utilisés pour reconstruire le défaut cutané sus-jacent.

Utpal Bordoloi a rapporté un cas de Tessier n°1 décrivant la même technique en utilisant un lambeau mucochondro-cutané alaire latéral mis en rotation pour former le rebord alaire. Le défaut ainsi produit a été recouvert par un lambeau de transposition soulevé à partir de l'excès de tissu mou au niveau du dorsum nasale. (93)

Dans notre étude, deux techniques ont été utilisées pour la réparation de cette fente.

- Une rotation de l'aile nasale et une couverture par un lambeau local de transposition du nez.
- Plastie en Z avec une greffe cartilagineuse prise au niveau de la conque de l'oreille pour la correction du rebord alaire nasale

3. Fente Tessier n° 2 :

La restauration labiale suit les principes de correction de la fente labiale

La reconstruction des fentes nasales Tessier n° 2 peut être faite de plusieurs façons :

Jinka et al (94) et Novakovic et al (95) ont pratiqué une rotation locale de l'aile nasale complétée par un lambeau de Denonvilliers avec une plastie en Z.

Bütow et Engelbrecht(96)ont présenté une nouvelle méthode par l'utilisation d'une feuille résorbable(PDLLA) avec des lambeaux locaux de rotation et Z-plastie.

Rashid et al(97) ont décrit des lambeaux de transposition et de rotation pour corriger les défauts du rebord alaire.

Deraje et Ahuja(98) ont utilisé une méthode improvisée combinant la rotation alaire, le lambeau de Denonvilliers et la greffe composée de l'hélix. (Figure 71)



Figure 71 : Procédure chirurgicale utilisant la rotation alaire, le lambeau de Denonvilliers et la greffe composée de l'hélix(98)

Le déplacement inférieur du ligament canthal médial, parfois présent dans la fente n°2 doit être réparé.

4. Fente Tessier n° 3 :

Le traitement de la fente n° 3 commence immédiatement après la naissance en utilisant une pommade ophtalmique pour protéger la cornée et le globe.

Quelques principes de base doivent être suivis: le premier, la fente devrait être fermée; le deuxième, l'élévation de la région canthale médiale déplacée caudalement et la rotation vers le bas de l'aile nasale pour rétablir la distance oro-oculaire verticale devraient être effectuées et le troisième, la cicatrice devrait être aux frontières des unités esthétiques du visage.(Figure 72)

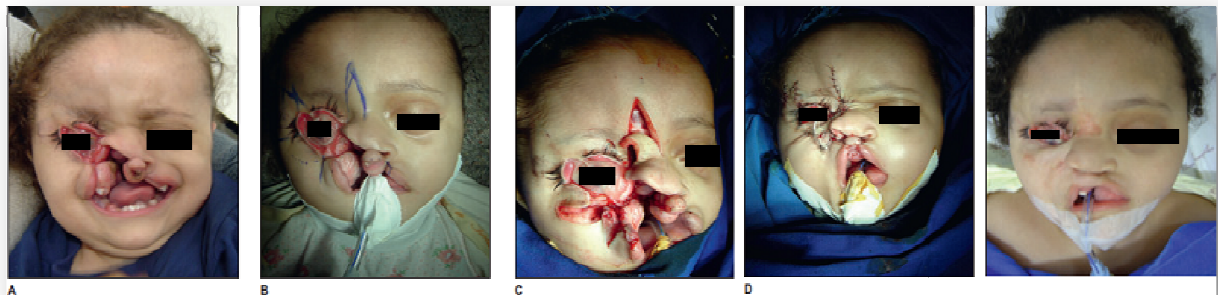


Figure 72 : Fente droite classée Tessier n° 3-9 avec une fente labiale gauche(24)

- A- Patiente âgée de 02 ans avec une fente droite classée Tessier n°3 avec un colobome de la paupière supérieure droite et une kératopathie d'exposition.
- B- Démonstration des différents lambeaux : glabellaire et autres.
- C- Lambeaux déterminés.
- D- Fermeture de la fente avec rétablissement de la distance oro-oculaire verticale et reconstruction du canal lacrymal.

Tessier(24) a suggéré une Z-plastie en utilisant l'un des bras du Z pour élever le canthus médial et l'autre bras pour corriger la dimension verticale du nez. Dans les cas plus sévère, il a aussi suggéré d'utiliser un lambeau de la glabelle qui sera inférieurement tourné à l'aile nasale.

Monasterio et Taylor(76) ont réalisé de multiple Z plastie, Maeda et al(99) ont adopté la méthode linéaire, quand à Chen et al (100)ont proposé l'avancement de la face médiane pour la correction de cette fente.

Cependant, Z-plastie met l'accent sur le deuxième principe mais entraîne des cicatrices désagréables, la méthode linéaire met l'accent sur le troisième principe mais ne restaure pas le canthus interne et l'aile nasale déplacés; l'avancement de la face médiane est un compromis entre les deux.

Pour planifier la réparation d'une fente Tessier 3 bilatérale, l'approche «split» proposée par R. K. Mishra et al(101) est très utile. La paupière inférieure avec le point lacrymal sont libérés en pratiquant une incision le long de la jonction de la paupière inférieure et de la joue puis attachés à la région du canthus interne.

Le défaut produit est comblé par un lambeau triangulaire de la paroi nasale latérale après la canthopexie. La distance verticale entre l'aile et le canthus médial peut être corrigée par une plastie en Z bien planifiée.(101)(102). La réparation des lèvres peut se faire au même temps ou à un autre temps. Une incision dans le pli naso-labial est nécessaire pour faire pivoter le segment latéral vers le bas et la réparation type de Veau-3 (101) pour la fente labiale bilatérale peut être suivie.

Dans notre série d'étude, la correction de la fente Tessier n° 3 a été réalisée comme suit une cantholyse externe suivie d'un avancement de la paupière inférieure et une réinsertion du canthus interne avec une désinsertion de l'aile nasale. Une couverture par un lambeau frontal vient combler le défaut crée. La fente labio-palatine a été corrigée selon la technique Manshester modifié avec une plaque palatine adjuvante.

5. Fente Tessier n° 4 :

La réparation de la fente n°4 est une procédure à plusieurs étapes qui assure la restauration de la distance oro-oculaire et la fermeture des défauts des tissus mous. La principale préoccupation est la protection de la cornée.

Tessier a comblé le déficit des tissus mous de la joue par des lambeaux locaux de la joue et du nez. (Figure 73) Il a utilisé plusieurs Z-plasties, un lambeau glabellaire pour la reconstruction de la paupière et un lambeau jugal pour la réparation des lèvres.(103)

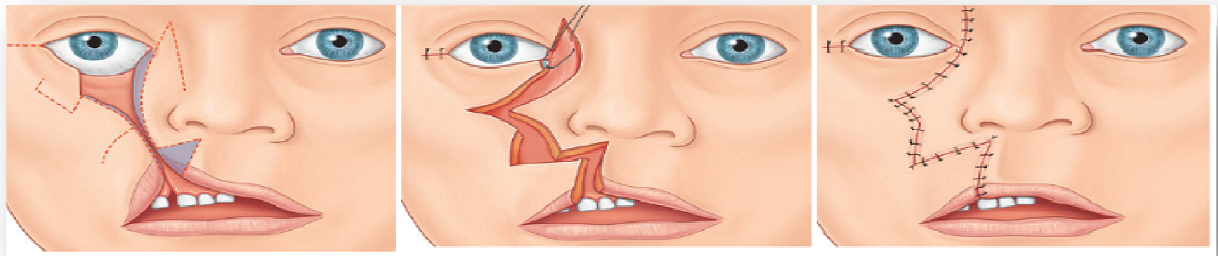


Figure 73 : Procédure chirurgicale selon Tessier utilisant des multiples plasties en Z et un lambeau glabellaire(24)

Van der Meulen (71) a décrit la technique des lambeaux d'avancement de la joue (Figure 74). Cette technique a l'avantage que les cicatrices résultantes sont faites le long des unités faciales esthétiques. Van der Meulen a également décrit qu'il était important pour améliorer la cicatrisation d'ancrer le lambeau de la joue fermement à l'ouverture du piriforme.

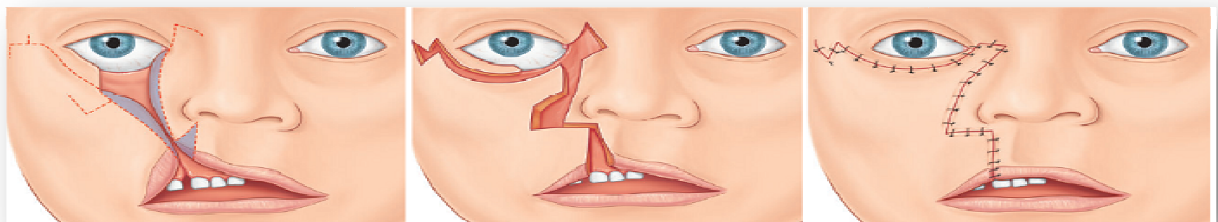


Figure 74 : Procédé du Van Der Meulen pour la réparation de la fente Tessier n°4(24)

Resnick et Kawamoto ont démontré un bon résultat esthétique en utilisant un lambeau para-nasal vertical, et une meilleure position des cicatrices.(22) (Figure 75)

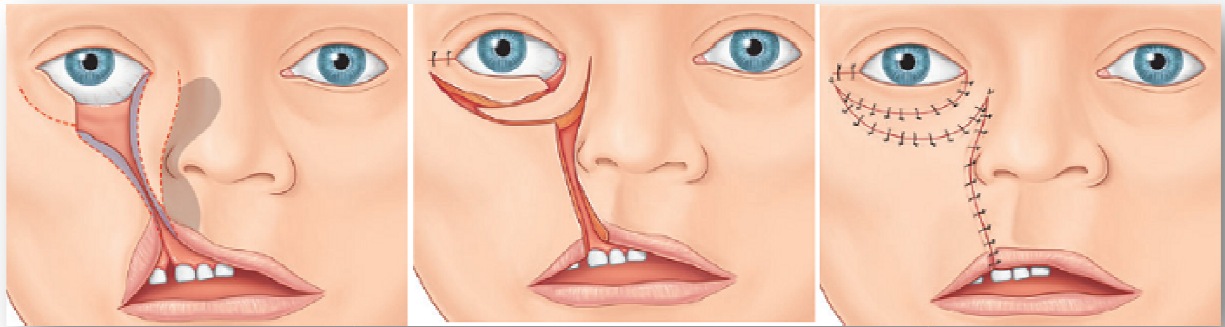


Figure 75 : Technique de Kawamoto et Resnick(24)

Alonso et al(23)ont également prescrit que la grande majorité des fentes faciales Tessier n° 4 peuvent être traitées de manière appropriée en utilisant des lambeaux locaux.

Selon Mustardé(104), la procédure chirurgicale a compris de multiples Z plasties, un avancement des joues, un allongement de la distance oro-oculaire et une fermeture des tissus mous fendus sans aucune tension, fournissant ainsi un bon résultat esthétique primaire.

Menard et al (105)ont proposé l'utilisation de l'expansion tissulaire pour fournir une bonne texture et couleur comme technique pour les cas où le tissu cicatriciel rétractile est observé.

Balaji S M (106) a utilisé des Z-plasties modifiées sur la joue latérale pour fermer la fente et la technique de Paul Black-modifiée a été utilisée pour corriger la fente labiale bilatérale en alignant le vermillon et en restaurant la continuité musculaire.

6. Fente Tessier n°5 :

L'objectif de la chirurgie est de restaurer à la fois la paupière et la fente labio-maxillaire et d'élever le canthus latéral (107).(Figure 76)



Figure 76 : Fente Tessier n° 5 : avant et après l'intervention

Tessier (108) a postulé que la dystopie orbitaire est importante à traiter avant l'âge de 12 mois. Comme dans les fentes faciales affectant la région de la paupière avec une exposition cornéenne, la chirurgie doit être entreprise dès que l'enfant est stabilisé. Au cours de la période pré-chirurgicale, une pommade ophtalmique lubrifiante est utilisée pour la cornée exposée

Menard et al (105) ont conclu que l'expansion des tissus est une technique sûre et fiable pour la reconstruction des parties molles.

7. Fente Tessier n°7 :

La réparation opératoire de la macrostomie peut être simplifiée à trois objectifs: réparation du muscle orbiculaire (myoplastie), commissuroplastie, et fermeture de la peau et de la muqueuse buccale de la fente excisée. (Figure 77)



Figure 77 : cas n°8 ayant une macrostomie unilatérale gauche: pré et post opératoire.

Notre patiente avait bénéficié d'une réparation de la muqueuse avec une plastie en Z, une myoplastie orbiculaire de réorientation verticale des fibres musculaires et une suture cutanée linéaire.

Stark et Sanders(109)ont été les premiers à réparer une macrostomie néonatale par excision directe et fermeture en couches.

Boo-Chai (110)a souligné l'importance des repères de surface dans la réparation chirurgicale de la macrostomie. Il a noté une extension triangulaire de la peau sur la muqueuse au coin de la bouche, délimitée par deux «piliers musculaires» représentant les extrémités musculaires orbiculaires. Il a reconnu que les piliers musculaires correspondaient exactement à la transition de la couleur du vermillon qui marque le site de la néo-commissure.

Eguchi et al(111) ont rapporté la méthode de fermeture du lambeau carré du vermillon, dans laquelle un lambeau cutanéomuqueux de la lèvre inférieure, impliquant la bordure du vermillon, est utilisé pour la reconstruction néocommissurale, suivi d'une myoplastie et d'une fermeture cutanée de type lazy W plastie.

Ono et coll(112) ont décrit une méthode de réparation impliquant deux lambeaux de muqueuse triangulaire avec une petite plastie en Z au niveau du pli nasolabial couplée à une fermeture linéaire de la peau. Dans cette méthode, l'orbiculaire est suturé sur le risorius ou le buccinateur, ou les deux pour renforcer la myoplastie orbiculaire.

Gleizal et al(113) ont ressorti une classification simple ayant des répercussions directes sur le type de réparation : la fente commissurale de type I ou mineure, la fente commissurale de type II ou majeure, la fente commissurale de type III ou bilatérale mineure et la fente commissurale de type IV ou bilatérale majeure

Franco et al (114) ont décrit un lambeau myo-muqueux à base médiale qui est réfléchi médialement et suturé à l'orbiculaire opposé et un autre lambeau de vermillon myomucosal supérieur ou inférieur est avancé pour la reconstruction de la néocommissure. La partie restante de la fente est ensuite excisée et fermée de manière linéaire. Les auteurs ont suggéré que l'avantage de cette technique est l'absence de séparation de l'orbiculaire et de la muqueuse, préservant une épaisseur de la lèvre appropriée et optimisant la fonction musculaire.

Plusieurs techniques plus récentes ont été rapportées depuis, mais elles ne diffèrent pas substantiellement des fondements exposés par les méthodes susmentionnées.

(115)(116)(117)

Dans notre d'étude, nos patients ont bénéficié d'une réparation de la muqueuse avec une plastie en Z, une myoplastie orbiculaire de réorientation verticale des fibres musculaires et une suture cutanée linéaire.

8. Syndrome de Treachers-collins : les Fentes Tessier n° 6, 7, 8 :

Le traitement vise à corriger les colobomes, reconstruire les os malaïres et les arcades zygomatiques, établir une relation maxillo-mandibulaire adéquate avec l'occlusion fonctionnelle, harmoniser le profil en améliorant la relation proportionnelle entre les différentes régions du visage et corriger les malformations auriculaires et la macrostomie.(118)

La correction des colobomes (Figure 78) consiste en un lambeau myocutané de la paupière supérieure transposé pour couvrir le défaut de la paupière inférieure. Une plastie en Z est utilisée le long des bords du colobome. Une libération de la cloison orbitaire et du ligament canthal latéral est obligatoire.

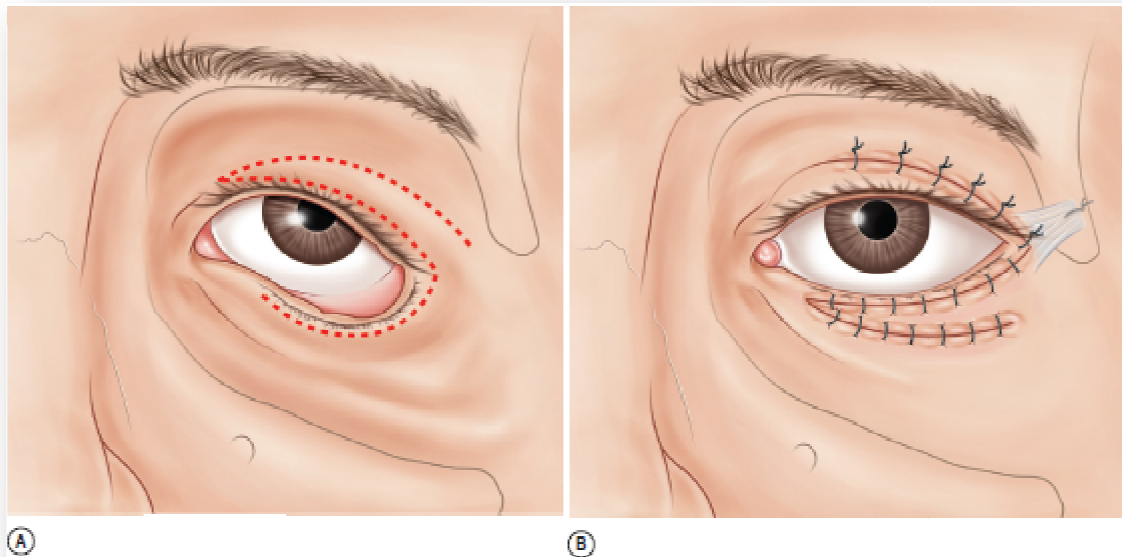


Figure 78 : Correction du colobome de la paupière inférieure(118)

- A- Rotation simultanée du lambeau myocutané de la paupière supérieure.
- B- Résultat après la rotation du lambeau myocutané et la canthopexie latérale ; le ligament est rattaché de 4-5 mm de son insertion initiale.

La courbure de la région donneuse (par exemple l'os pariétal) sera utilisée pour obtenir le contour naturel et la projection de la nouvelle structure zygomatico-maxillaire. (Figure 79) La région pariétale gauche est utilisée pour reconstruire le côté droit du visage et vice versa. Les greffes osseuses libres sont fixées à la structure osseuse sous-jacente au niveau de l'orbite et au maxillaire avec 3 à 4 vis de 16 mm de longueur. Ceci est généralement suffisant pour une immobilisation stable. La nouvelle arche zygomatique doit atteindre latéralement l'arête osseuse au canal auditif externe. En plus de la fixation rigide, la surface postérieure de la greffe doit avoir un bon contact avec le muscle masséter et avec le reste des tissus mous locaux, de sorte que la résorption osseuse soit minimisée. En outre, une suspension sous-périostée des tissus mous de la joue est réalisée. Avec ces techniques, un aspect naturel est restauré dans la région zygomatico-maxillaire avec un bon contour et une excellente projection.(118)

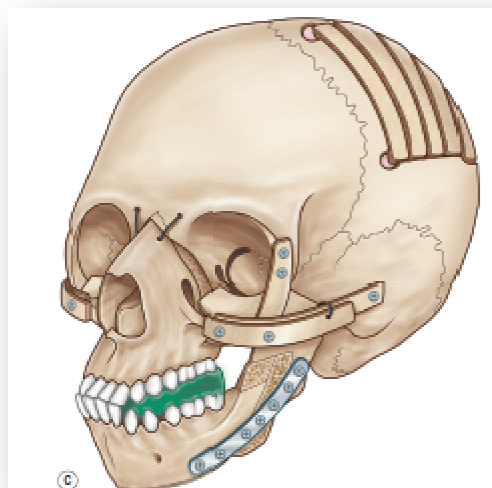


Figure 79 : Reconstruction zygomatico maxillaire(118)

La distraction mandibulaire bilatérale, avec des vecteurs de distraction soigneusement planifiés pour améliorer la longueur de la branche ascendante, corrigera la micrognathie. Les manœuvres orthodontiques permettront la croissance de la dimension verticale postérieure du maxillaire.

Pour définir le contour final des joues, la région zygomatique et l'angle goniale, l'injection de graisse ou lipofilling devient une technique adjuvante très importante. (Figure 80)

Elle est indiquée après 15 ans pour fournir le raffinement final du contour et du volume des parties molles. La graisse est récoltée à partir de l'abdomen et décantée en préservant les facteurs de croissance et les cellules souches. De petites parcelles de graisse sont greffées dans différents plans: suprapériostal (30%), muscle (50%) et sous-cutané (20%). Au total, 15 à 20 cm³ de graisse sont injectés de chaque côté. La procédure est souvent répétée 2-3 fois, avec intervalle de 4 mois, pour obtenir la stabilité de la greffe graisseuse.



Figure 80 : Syndrome Treacher Collins(118)

- A- Fille de 03 ans, présente un syndrome de Treacher Collins. Une correction du colobome a été réalisée.
- B- Vue postopératoire à 5 ans. La distraction mandibulaire bidirectionnelle bilatérale a reconstruit la partie inférieure du visage.
- C- Vue postopératoire à 22 ans. Le maxillaire et la mandibule montrent une relation presque normale, obtenu après distraction mandibulaire et orthodontie fonctionnelle. La région zygomatique maxillaire greffée montre une croissance retardée. Cette situation est susceptible d'être corrigée en utilisant la distraction zygomatique maxillaire et une série de lipofilling.

9. Fente Tessier n°30 :

Une fente partielle incomplète des structures de la lèvre inférieure est réparée avec une «excision en V» de la fente avec fermeture directe et l'utilisation d'une plastie en Z si la fente s'étendait plus bas dans le cou.

La libération d'ankyloglossie est effectuée dès que possible pour la restauration des fonctions de la cavité buccale : la déglutition, la succion et la parole.(Figure 81)



Figure 81 : Fente Tessier n° 30(119)

- Enfant présentant une fente médiane de la lèvre inférieure avec une ankyloglossie.
- Une libération de la langue, une freinectomie et une réparation de la langue ont été réalisées
- La réparation de la lèvre inférieure se fait en couches avec une combinaison de sutures de vicryl 3/0 et de sutures de soie tressées 3/0.
- Vue postopératoire : 5^{ème} jour

Les fentes présentant une séparation des deux moitiés de la mandibule sont habituellement corrigées comme une procédure en deux étapes impliquant une greffe osseuse du défaut mandibulaire. Il est possible d'utiliser des greffes costales ou du calvarium ou de la crête iliaque. Des vis et une plaque ou un fil peuvent être utilisés pour la stabilisation. Une ostéosynthèse minutieuse de la mandibule ne nuira généralement pas aux bourgeons dentaires au début de la période. (Figure 82)

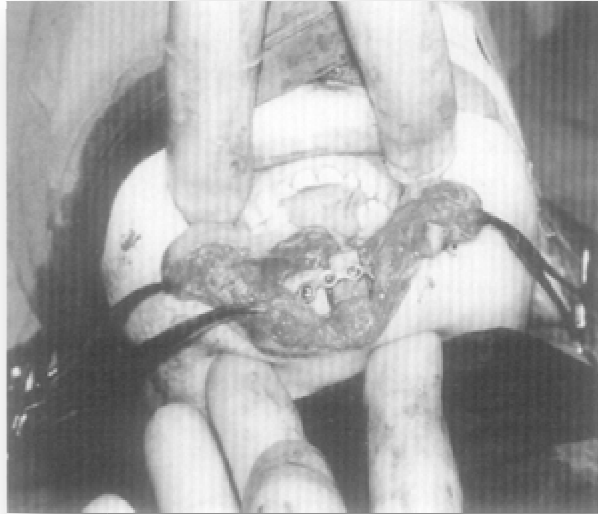


Figure 82 : Greffe osseuse iliaque fixée avec une mini-plaque(120)

Le moment du traitement des fentes mandibulaires est effectué par la plupart des chirurgiens lorsque l'enfant a environ 10 ans pour éviter d'endommager les bourgeons dentaires en développement.

Cependant, Sherman et Goulian(121) ont décrit la gestion réussie d'une fente complète de la lèvre inférieure et de la mandibule dans une procédure en une étape chez un bébé de 20 mois.

10. Les fentes crâniennes :

Toutes les fentes crâniennes classées selon la classification de Tessier entraînent des encéphalocèles antérieures frontales.

Les méthodes chirurgicales diffèrent surtout par leurs voies d'abord. Les deux principales voies d'abord sont soit par une crâniotomie, soit par un abord palatin.

La crâniotomie a pour l'avantage de permettre une meilleure visibilité afin de déceler et de corriger des structures anatomiques anormales. Elle permet de limiter le risque d'infection par une plastie durale. Les principaux inconvénients sont les risques d'hémorragie intracrânienne ou d'œdème cérébral, de lésion du lobe frontal ou du système olfactif et la possibilité d'épilepsie secondaire(122). Une des techniques de crâniotomie très utilisée est celle de Tessier qui consiste à corriger en même temps l'hypertélorisme, en rapprochant les deux orbites par l'intermédiaire d'une ostéotomie crânio-faciale et d'une éthmoïdectomie(123).

Lorsqu'il existe une fente palatine, l'abord chirurgical à travers le palais est privilégié. Dans certains cas, la taille de cette fente peut avoir une incidence sur l'intervention et en limiter les modalités opératoires. Elle permet un abord facile de la hernie et limite le risque d'atteinte des tissus voisins. L'inconvénient est que la reconstruction osseuse est beaucoup plus difficile à réaliser.

E. Complications :

Le postopératoire est assuré en réanimation. La surveillance hémodynamique est poursuivie avec les mêmes règles de compensation sanguine. Un traitement antalgique est instauré. À distance, les suites sont généralement simples.

1. Générales à la chirurgie :

Comme toute intervention chirurgicale, certains risques peuvent être encourus :

a) Complications liées à l'anesthésie :

Les complications respiratoires postopératoires contribuent de façon importante au risque chirurgical et anesthésique. Les formes cliniques les plus préoccupantes de ces complications respiratoires sont l'hypoxémie de la période de réveil, les atélectasies et pneumopathies postopératoires, et l'insuffisance respiratoire aiguë.(122)

Les lésions nerveuses causées lors de l'anesthésie locorégionale peuvent entraîner une parésie voire une paralysie.

Longtemps sous-estimée chez les enfants, la douleur post opératoire est une conséquence quasi inévitable de toute chirurgie. Pour être efficace, la prise en charge est souvent multimodale et fait appel aussi bien à des techniques particulières d'anesthésies qu'à une pharmacopée variée (paracétamol, anti-inflammatoire, morphine, anesthésie locorégionale...) après évaluation de la douleur.

Si l'enfant n'est pas en mesure de quantifier sa douleur, il est nécessaire de recourir à une hétéro-évaluation en utilisant des échelles comportementales, comme l'échelle CHEOPS(Children's Hospital of Eastern Ontario Pain Scale)et l'échelle FLACC(face, legs, activity, cry, consolability).(annexe 1)

b) Hématome :

L'hématome est souvent précoce, s'il est important et en particulier s'il met les tissus et les sutures en tension, il faut l'évacuer chirurgicalement sans attendre.

c) Risques d'infection :

L'infection est une complication rare, va favoriser la désunion et la rétraction cicatricielle qui est un facteur péjoratif pour le pronostic esthétique. Toute collection doit être drainée rapidement avec réalisation de prélèvements bactériologiques profonds qui permettront de mettre en place une antibiothérapie adaptée.(123)

2. Spécifiques à la chirurgie plastique :

Le résultat esthétique n'est souvent parfaitement visible et appréciable qu'au terme d'un délai de 03 à 06 mois voire un an.

a) Imperfections du résultat

Les imperfections du résultat peuvent faire l'objet d'une reprise chirurgicale à cause du caractère très inesthétique.

Il s'agit principalement d' :

- Une asymétrie
- Une insuffisance de correction : Erreur de technique
- Une irrégularité ou des excédents cutanés
- Une cicatrice vicieuse

Les réinterventions complémentaires ne pourront toutefois pas être réalisées avant plusieurs mois afin d'agir sur des tissus stabilisés et ayant atteint une bonne maturation cicatricielle.

b) Les cicatrices hypertrophiques et chéloïdes :

Parmi les cicatrices inesthétiques, il faut distinguer celles qui sont défectueuses, liées à une erreur de technique de suture et améliorables par une reprise chirurgicale, et celles qui sont véritablement pathologiques.

Les chéloïdes sont des tumeurs dermiques fibreuses bénignes résultant d'une cicatrisation pathologique sur le mode hypertrophique et qui se traduisent par :

- une production excessive de divers constituants du tissu conjonctif, notamment du collagène ;
- une localisation qui s'étend au-delà des limites de la blessure initiale ;
- une évolution qui ne se fait jamais spontanément vers la guérison ;
- une tendance marquée à la récurrence après exérèse chirurgicale en peau saine.

Ces trois derniers éléments distinguent les cicatrices chéloïdiennes des cicatrices hypertrophiques qui guérissent spontanément en 6 à 18 mois.

	Cicatrice hypertrophique	Cicatrice chéloïdienne
Aspect	Bords parallèles	Pattes de crabe
Apparition	Suite immédiate de chirurgie	Tardive (supérieure à 02mois)
Evolution	Régression spontanée (environ 02ans)	Pas d'amélioration

Tableau 5: Différence entre les cicatrices hypertrophiques et cicatrices chéloïdiennes

Enfin, aucune fente n'est semblable à une autre et la grande variété d'expression clinique fait de cette chirurgie la plus difficile et la plus exigeante de la chirurgie cranio-faciale, parfois décevante mais la plus gratifiante.

CONCLUSION

CONCLUSION :

Les fentes faciales rares sont des malformations congénitales extrêmement rares dues à une absence totale ou partielle de fusion des bourgeons faciaux et qui ont des conséquences fonctionnelles, psychosociales et esthétiques négatives sur la vie des patients.

Elles surviennent le plus souvent de façon sporadique mais peuvent être le résultat de plusieurs facteurs génétiques et non-génétiques.

La classification des fentes faciales rares a été mise au point par le pionnier de la chirurgie crânio-faciale, Paul TESSIER, en 1976 et a permis une bonne description topographique des fentes faciales rares selon l'atteinte des parties molles et des structures osseuses sous-jacentes.

L'expression clinique des fentes faciales rares est très variable et va d'une légère forme à peine visible (microforme) à un défaut complet défigurant les tissus squelettiques et mous avec la possibilité de présence de plusieurs types de fente chez un seul patient. Ces anomalies peuvent être associées à d'autres malformations d'où l'intérêt d'un examen clinique complet et minutieux. Après un examen détaillé, une investigation radiologique complète doit être effectuée.

La prise en charge de ces fentes reste complexe et nécessite une équipe multidisciplinaire. La planification thérapeutique doit être individualisée pour chaque patient. Les étapes chirurgicales doivent être planifiées et bien exécutées, avec une séquence claire de méthodes, de techniques chirurgicales et auxiliaires.

RESUMES

RESUME

Titre : LES FENTES FACIALES RARES (à propos de 10 cas)

Auteur : HIND EL KAMCH

Rapporteur : Pr NAWFAL FEJJAL

MOTS CLES : fente – faciale - rare – classification de Tessier.

INTRODUCTION : Les fentes faciales rares sont des malformations congénitales résultant d'un défaut de fusion des bourgeons embryonnaires faciaux. La classification de Tessier permet la description de ces fentes selon l'atteinte des parties molles et squelettiques.

L'OBJECTIF : est d'étudier les caractéristiques cliniques, épidémiologiques des fentes faciales rares et plus particulièrement la spécificité de leur traitement.

MATERIELS ET METHODES : Notre étude a été menée de façon rétrospective portant sur la description de dix cas de fentes faciales rares, au sein du service de chirurgie C : service de chirurgie plastique et réparatrice et des brulés de l'hôpital des enfants de Rabat HER sur une durée de 03 ans (2015-2018).

RESULTATS : L'âge de la première consultation était entre 05 mois et 13 ans avec une nette prédominance féminine. Chez 04 de nos patientes, l'atteinte était médiane, 05 patientes présentaient une atteinte unilatérale, seule une patiente avait une atteinte bilatérale. La fente la plus commune était la fente classée Tessier 0, suivie des fentes classées Tessier n° 3-10, 1, 7. Toutes nos patientes ont été opérées avec un bon résultat esthétique.

CONCLUSION : Les fentes faciales rares sont des anomalies congénitales rares qui présentent des répercussions négatives fonctionnelles et esthétiques sur la vie des patients. Elles sont caractérisées par une présentation clinique variable et nécessitent un plan de traitement individualisé selon le cas et un milieu spécialisé.

ABSTRACT

Title: RARE FACIAL CLEFTS (about 10 cases)

Author: HIND EL KAMCH

Reporter: Pr .NAWFALFEJJAL

KEYWORDS: cleft - facial - rare –classification of Tessier

INTRODUCTION: The rare facial clefts are congenital malformations resulting to a lack of fusion of embryonic facial prominences. The classification of Tessier allows the description of these clefts according to the involvement of the soft tissues and skeletal structures.

The **OBJECTIVE:** is to study the clinical, epidemiological characteristics of rare facial clefts and more specifically the specificity of their treatment.

MATERIALS AND METHODS: Our study was made retrospectively and based on the description of cases of rare facial clefts, within the department of surgery C: plastic and reconstructive surgery service and burns of children's hospital of Rabat HER during 3 years (2015-2018).

RESULTS: The age of the first consultation was between 05 months and 13 years with a clear predominance of women. In 04 of our patients, the clefts were median, 05 patients had unilateral reach, and only one patient had bilateral reach. The most common cleft was the cleft of Tessier 0, followed by cleft classified Tessier 3-10, 1, 7. All patients underwent surgical treatment with a good esthetic result.

CONCLUSION: Rare facial clefts are rare congenital anomalies that have a negative functional and esthetic impact on patients' lives. They are characterized by a variable clinical presentation and require an individual treatment plan according to the case and a specialized hospital center.

الملخص

العنوان: الفلحات الوجهية النادرة (بصدد عشرة حالات)

المؤلفة: هند القمش

المقرر: الأستاذ نوفل فجال

الكلمات المفتاحية: فلح – وجهي – نادر – تصنيف « تيسيه »

المقدمة: تعتبر الفلحات الوجهية تشوهات خلقية ناتجة عن عدم دمج البراعم المضغية الوجهية. يمكن تصنيف «تيسيه» من وصف هذه الفلحات حسب إصابة الأجزاء الرخوة والهيكلية.

الهدف: يتجلى الهدف في دراسة الخصائص السريرية والوبائية للفلحات الوجهية النادرة خاصة نوعية علاجها.

الوسائل والمنهجيات: أنجزت دراستنا بطريقة استعادية حول وصف 10 حالات من الفلحات الوجهية النادرة بمصلحة الجراحة "س" : مصلحة الجراحة التجميلية والتقويمية والحروق بمستشفى الأطفال بالرباط، خلال مدة 3 سنوات (2015-2018).

النتائج: تراوح عمر العيادة الأولى بين 5 أشهر و 13 سنة مع هيمنة أنثوية واضحة. كانت الإصابة ناصفة عند 4 مرضى، وأحادية الجانب عند 5 مرضى، وثنائية الجانب عنج مريض واحد. كان الفلح المصنف 0 حسب تيسيه الأكثر تشاركا، متبوعا بالفلحات المصنفة 10-3 و 1 و 7. خضع جميع المرضى لعمليات جراحية اظهرت نتائج تجميلية جيدة.

الخلاصة: تمثل الفلحات الوجهية وهي تشوهات خلقية نادرة نَهْزات سلبية وظيفية وجمالية على حياة المرضى. تتميز بتجليات سريرية متغيرة وتتطلب خطة علاجية فردية حسب الحالة ووسطا مختصا.

ANNEXES

ANNEXES

Annexe 1 :

Échelle FLACC (*Face* : visage, *Legs* : jambes, *Activity* : activité, *Cry* : cris, *Consolability* : consolabilité). Le score de douleur obtenu varie de 0 à 10. Un score FLACC supérieur 4 justifie une prescription d'antalgique.

Critères	Score	Évaluation
Visage	0	Pas d'expression particulière ou sourire
	1	Grimace ou froncement occasionnel des sourcils, retrait, désintéressé
	2	Froncements fréquents à permanents des sourcils, mâchoires serrées, tremblement du menton
Jambes	0	Position habituelle ou détendu
	1	Gêné, agité ou tendu
	2	Coups de pieds ou jambes recroquevillées
Activité	0	Allongé calmement, en position habituelle, bouge facilement
	1	Se tortille, se balance d'avant en arrière, est tendu
	2	Arc-bouté, figé ou sursaute
Cris	0	Pas de cris (éveillé ou endormi)
	1	Gémissements ou pleurs, plainte occasionnelle
	2	Pleurs ou cris constants, hurlements ou sanglots, plaintes fréquentes
Consolabilité	0	Content, détendu
	1	Rassuré occasionnellement par le toucher, l'étreinte ou la parole. Se laisse distraire
	2	Difficile à consoler ou à réconforter

Figure 83 : Echelle FLACC

Échelle CHEOPS (Children's Hospital of Eastern Ontario Pain Scale). Échelle d'évaluation de la douleur élaborée pour l'enfant âgé de 1 à 7 ans et dont le score peut varier de 4 à 13. Un score dépassant 8 nécessite un traitement antalgique.

Items	Comportements observés	Cotation
Pleurs	Absents	1
	Gémissements	2
	Pleurs	2
	Cris perçants	3
Expression du visage	Sourire, faciès positif	0
	Faciès neutre, expressivité nulle	1
	Grimace, faciès négatif	2
Verbalisation	Parle et ne se plaint pas	0
	Ne parle pas	1
	Se plaint mais pas de douleur	1
	Se plaint de douleur	2
Veut toucher sa plaie	Oui	1
	Non	2
Torse	Neutre, corps au repos inactif	1
	Change de position	2
	Tendu, corps arqué ou rigide, frissons	2
	Vertical, enfant redressé	2
	Contention, le corps est attaché	2
Membres inférieurs	Au repos ou mouvements rares	1
	Mouvements incessants, coups de pieds	2
	Se lève, s'accroupit ou s'agenouille	2
	Contention, les jambes sont attachées	2

Figure 84 : Echelle CHEOPS

BIBLIOGRAPHIE

BIBLIOGRAPHIE

1. **Bessede, Jean-Pierre.***Chirurgie plastique réparatrice de la face et du cou.* s.l. : Elsevier SAS, 2011 .
2. **M, Gonzales-Ulloa.***Regional aesthetic units of the face.* 1987. Vol. 79. 3823226.
3. *Artistry in aesthetic surgery: Aesthetic perception and the subunit.* **FJ, Menick.** 723, s.l. : Clin Plast Surg , 1987, Vol. 14.
4. **al, Didier RABINEAU et.** Campus d' Embryologie humaine. *Collège universitaire et hospitalier des histologistes, embryologistes, cytologistes et cytogénéticiens (CHEC.* 2014.
5. **Bradley JP, Hurwitz DJ, Carstens MH.** Embryology, classifications, and descriptions of craniofacial clefts. *Mathes SJ, ed. Plastic surgery.* Philadelphia : Saunders Elsevier, 2006. Vol. IV, 15–43.
6. **Kawamoto, James P. Bradley et Henry K.** Craniofacial clefts. *Plastic Surgery.* 2018. Vol. 3: Craniofacial, Head and Neck Surgery and Pediatric Plastic Surgery, 31, 711-738.e2.
7. **Ewings EL, Carstens MH.** Neuroembryology and functional anatomy of craniofacial clefts. *Indian J Plast Surg.* 2009. Vol. 1:42, S19–S34.
8. **MH, Carstens.** Functional matrix repair: a common strategy for unilateral and bilateral clefts. *J Craniofac Surg.* 2000. Vol. 11: pp. 437-469.
9. **Kolker AR, Sailon AM, Meara JG, et al.** Midline cleft lip and bifid nose deformity: description, classification, and treatment. *J Craniofac Surg .* 2015. Vol. 26(8), 2034–8.
10. **P, Tessier.** Anatomical classification of facial, craniofacial and laterofacial clefts. *J Maxillofac Surg.* 1976. Vol. 4, 69–92.
11. **Mishra S, Sabhlok S, Panda PK, et al.** Management of midline facial clefts. *J Maxillofac Oral Surg.* s.l., 2015. Vol. 14(4), 883–90.
12. **Addona T, Friedman A, Post A, et al.** Complete calvarial agenesis in conjunction with a Tessier 1-13 facial cleft. *Cleft Palate Craniofac J.* 2012. Vol. 49(4):484–7.
13. **Savastano CP, Bernardi P, Seuanez HN, et al.** Rare nasal cleft in a patient with holoprosencephaly due to a mutation in the Z1C2 gene. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.* 2014. Vol. 100(4):300–6.

14. **Ozek C, Gundogan H, Bilkay U, et al.** Rare craniofacial anomaly: Tessier no. 2 cleft. *J Craniofac Surg*. 2001. Vol. 12(4):355–61.
15. **Altuntas A, YilmazMD, KhavecıOK, et al.** Coexistence of choanal atresia and Tessier's facial cleft number 2. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* . 2004. Vol. 68(8):1081–5.
16. **Salampuria N R, Agrawal MB, Chugh A.** Median cleft lip: A case series from a rural cleft center. *J Cleft Lip Palate Craniofac Anomal*. 2017. 4, Suppl S1:198-200.
17. **James P. Bradley, Henry K. Kawamoto.** Craniofacial clefts. *Plastic Surgery*. January 1, 2018. Vol. Volume 3 Pages 711-738.e2.
18. **Gargano F, Szymanski K, Bosman M, et al.**Tessier 1-13 atypical craniofacial cleft. *Eplasty*. 2015. Vol. 15: ic32.
19. **N. Natsume, H. Imura.** Technique of primary operation for a patient with an obliquefacial cleft (Tessier number 2 cleft). *British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery* . 2017. Vol. 55, 428–430.
20. **Allam KA, Lim AA, Elsherbiny A, et al.** The Tessier number 3 cleft: a report of 10 cases and review of literature. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2014. Vol. 67(8):1055–62.
21. **Da Silva Freitas R, Alonso N, Busato L, et al.** Orálnasal- ocular cleft: the greatest challenge among the rare clefts. *J Craniofac Surg*. 2010. Vol. 21(2):390–5.
22. **Resnick JI, Kawamoto HK Jr.** Rare craniofacial clefts: Tessier no. 4 clefts. *Plast Reconstr Surg*. 1990. Vol. 85(6):843–9.
23. **Alonso N, Freitas Reda S, de Oliveira e Cruz GA, et al.**Tessier no. 4 facial cleft: evolution of surgical treatment in a large series of patients. *Plast Reconstr Surg*. 2008. Vol. 122(5):1505–13.
24. **Alonso, Nivaldo.** Craniofacial Clefts and Other Related Deformities. *Plastic Surgery: Indications and Practice*. 2009. Vol. CHAPTER 37, 455-471.
25. **Abdollahifakhim S, Shahidi N, Bayazian G.** A bilateral Tessier number 4 and 5 facial cleft and surgical strategy:a case report. *Iran J Otorhinolaryngol*. 2013. Vol. 25(73):259–62.
26. **Da Silva Freitas R, Alonso N, Shin JH, et al.** TheTessier number 5 facial cleft: surgical strategies and outcomes in six patients. *Cleft Palate Craniofac J*. 2009. Vol. 46(2):179–86.
27. **David DJ, Moore MH, Cooter RD.** Tessier clefts revisited with a third dimension. *Cleft Palate J*. 1989. Vol. 26(3):163–85.
28. **Woods RH, Varma S, David DJ..** Tessier no.7 cleft: a new subclassification and management protocol. *Plast Reconstr Surg*. 2008. Vol. 122(3):898–905.

29. **Raulo Y, Tessier P.** Mandibulo-facial dysostosis analysis: principles of surgery. *Scand J Plast Reconstr Surg*. 1981. Vol. 15:251–6.
30. **A., Fuente-del-Campo.** Surgical correction of Tessier number 8 cleft. *Plast Reconstr Surg*. 1990. Vol. 86(4):658–61.
31. **Toriyama K, Hatano H, Yagi S, et al.** Long follow-up of craniofacial cleft treated by the folded vascularized calvarial bone. *J Craniofac Surg*. 2013. Vol. 24(3):e202–3.
32. **Lee HM, Noh TK, Yoo HW, et al.** A wedge-shaped anterior hairline extension associated with a Tessier number 10 cleft. *Ann Dermatol*. 2012. Vol. 24(4): 464–7.
33. **Bodin F, Salazard B, Bardot J, et al.** Craniofacial cleft: a case of Tessier No. 3, 7 and 11 cleft. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2006. Vol. 59(12): 1388–90.
34. **Nam SM, Kim YB.** The Tessier number 14 facial cleft: a 20 year follow-up. *J Craniomaxillofac Surg*. 2014. Vol. 42(7):1397–401.
35. **Sleg P, Hakim SG, Jacobsen HC, et al.** Rare facial clefts: treatment during charity missions in developing countries. *Plast Reconstr Surg*. 2004. Vol. 114(3): 640–7.
36. **Tanna N, Wan DC, Perry AD, et al.** Paramedian mandibular cleft: revisiting the Tessier classification. *J Craniofac Surg*. 2012. Vol. 23(1):e38–40.
37. **Surendran N, Varghese B.** Midline cleft of lower lip with cleft of the mandible and midline dermoid in the neck. *J Pediatr Surg*. 1991. Vol. 26(12):1387–8.
38. **Halli R, Kini Y, Kharkar V, et al.** Treatment of midline cleft of the mandible a 2-stage approach. *J Craniofac Surg*. 2011. Vol. 22(1):220–2.
39. **Seung Min Nam, Yong Bae Kim.** The Tessier number 14 facial cleft: A 20 years follow-up. *Journal of Cranio-Maxillo-Facial Surgery*. 2014.
40. **Harkins CS, Berlin A, Harding RL, et al.** A classification of cleft lip and cleft palate. *Plast Reconstr Surg*. 1962. Vol. 29: pp. 31-39.
41. **K, Boo-Chai.** The oblique facial cleft: a report of 2 cases and a review of 41 cases. *Br J Plast Surg*. 1970. Vol. 23: pp. 352-359.
42. **V, Karfik.** Proposed classification of rare congenital cleft malformations in the face. *Acta Chir Plast*. 1966. Vol. 8: pp. 163-168.
43. **Van der Meulen JC, Mazzola R, Vermey-Keers C, et al.** A morphogenetic classification of craniofacial malformations. *Plast Reconstr Surg*. 1983. Vol. 71: pp.560-572.
44. **Jeffrey A. Fearon, MD, FACS, FAAP.** Rare Craniofacial Clefts: A Surgical classification. *THE JOURNAL OF CRANIOFACIAL SURGERY*. January 2008. Vol. 19, 1.

45. **Kawamoto, H.K., Wan g, M.K., Brandon Macomber.** Rare craniofacial clefts, in Reconstructive Plastic Surgery. *J.M. Converse, Editor.* Saunders: Philadelphia : s.n., 1977.
46. **Kawamoto, H.K., Jr.** The kaleidoscopic world of rare craniofacial clefts: order out of chaos (Tessierclassification). *Clin Plast Surg.* 1976. Vol. 3(4): p. 529-72.
47. **Kalantar-Hormozi A1, Abbaszadeh-Kasbi A, Goravanchi F, Davai NR.** Prevalence of Rare Craniofacial Clefts. *Journal of Craniofacial Surgery.* JUL 2017. Vol. 28(5):e467–e470.
48. **Ogah, O. Olalekan Adeosun and Stephen Agbomhekhe.** Rare craniofacial cleft in a dark-skinned African population. *Niger Med J.* Feb 2017. Vol. 58(1): 21–25.
49. **al, S.L. Versnel et.** Long-term results after 40 years experience with treatment of rare facial clefts: Part 1-oblique and paramedian clefts . *Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery* . 2011. Vol. 64, 1334e1343.
50. —. Long-term results after 40 years experience with treatment of rare facial clefts: Part 2 e symmetrical median cleft. *Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery.* 2011. Vol. 64, 1344e1352.
51. **Sieg P, Hakim SG, Jacobsen HC, Saka B, Hermes D.** Rare facial clefts: Treatment during charity missions in developing countries. *Plast Reconstr Surg.* 2004. Vol. 114:640–7.
52. **Iyun AO, Olusanya AA, Ademola SA, Akinmoladun VI, Olawoye OA.** Rare craniofacial clefts in Ibadan. *J Niger Plast Surg.* 2012. Vol. 2:61–5.
53. **Dauwerse, J. G., Dixon, J., Seland, S., et al.** Mutations in genes encoding subunits of RNA polymerases I and III cause Treacher Collins syndrome. *Nat Genet.* 2011. Vol. 43: 20-22.
54. **Sabiri N, Kabiri M, Karboubi L, Bouziane A, Barkat A.** Facteurs de risque des malformations congénitales : étude prospective à la maternité Souissi de Rabat au Maroc. *Journal de pédiatrie et de puériculture.* 2013. Vol. 26 : 198-203.
55. **Maladie des brides amniotiques : étiopathogénie, diagnostic anténatal et prise en charge néonatale.** décembre 2003. *Journal de Gynécologie Obstétrique et Biologie de la Reproduction.* Vol. 32, 8-C1 .
56. **Pillemer, F. G., Cook, K. V.** The psychosocial adjustment of pediatric craniofacial patients after surgery. *Cleft Palate J.* 1989. Vol. 26: 201-207; discussion 207-208.
57. **Pope, A. W., Ward.** Self-perceived facial appearance and psychosocial adjustment in preadolescents with craniofacial anomalies. *Cleft Palate Craniofac j.* 1997. Vol. 34: 396-401.
58. **Rumsey, N., Clarke, A., White, P., et al.** Altered body image: appearance-related concerns of people with visible disfigurement. *J Adv Nurs.* 2004. Vol. 48: 443-453.

59. **Vaillant, G. E., Drake, R. E.** Maturity of ego defenses in relation to DSM-III axis II personality disorder. *ArchGen Psychiatry*. 1985. Vol. 42: 597-601.
60. **Merz E, Weber G, Bahlman F, Miric-Tesanic DI.** Application of transvaginal and abdominal three-dimensional ultrasound for the detection or exclusion of malformations of the fetal face. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 1997. Vol. 9:237-43.
61. **Chen ML, Chang CH, Yu CH, Cheng YC, Chang FM.** Prenatal diagnosis of cleft palate by three-dimensional ultrasound. *Ultrasound Med Biol*. 2001. Vol. 27:1017-23.
62. **Ulm MR, Kratochwil A, Ulm B, Lee A, Bettlheim D, Bernaschek G.** Three-dimensional ultrasonographic imaging of fetal tooth buds for characterization of facial clefts. *Early Hum Dev*. 1999. Vol. 55:67-75.
63. **Pretorius DH, Nelson TR.** Fetal face visualization using three-dimensional ultrasonography. *J Ultrasound Med*. 1995. Vol. 14:349-56.
64. **A.-S. Peultier a, N. Cazenave b, G. Boog a.n.** Facial coloboma: Report of an exceptional prenatal case and interest of three-dimensional ultrasonography . *Journal de Gynecologie ´ Obstetrique ´ et Biologie de la Reproductio*. 2013. Vol. 42, 95—98.
65. **Pugash, D., Brugger, P.C., Bettelheim, D., Prayer, D.** Prenatal ultrasound and fetal MRI: the comparative value of each modality in prenatal diagnosis. *Eur J Radiol*. 2008. Vol. 68, 214–226.
66. **Fries PD, Katowitz JA.** Congenital craniofacial anomalies of ophthalmic importance. *Surv Ophthalmol*. 1999. Vol. 35 : 87-119.
67. **Gawrych E, Janiszewska-Olszowska J, Chojnacka H.** Tessier type 3 oblique facial cleft with a contralateral complete cleft lip and palate. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2010.
68. **Langevin CJ., Gage E., Papay F.** Craniofacial Clefts and Craniofacial Syndrome. *Plastic and Reconstructive Surgery*. London : Springer Specialist Surgery Series. Springer, 2010.
69. **Tessier P, Tulasne JF..** Treacher Collins syndrome (Berry, Pires de Lima, TreacherCollins, Franceschetti syndrome): Combined rotation of the midfacial segment and mandibular lengthening. *Craniofacial surgery: proceedings of the First International Congress of the International Society Cranio-Maxillo-Facial Surgery*. Berlin : s.n., 1987. Vol. Springer p. 369-89.
70. **Tessier, P.** Colobomas: vertical and oblique complete facial clefts. Simultaneous operation of the eyelid, inner canthus, cheek nose and lip Orbitomaxillary bone graft. *Panminerva medica*. 1969. Vol. 11: 95-101.
71. **van der Meulen, J. C.** Oblique facial clefts: pathology, etiology, and reconstruction. *Plastic and reconstructive surgery*. 1985. Vol. 76: 212-224.

72. **Sari, A., Yavuzer, R., Ozmen, S., et al.** Early bone grafting in Tessier number 4 cleft: a case report. *The Journal of craniofacial surgery* . 2003. Vol. 14: 406-410; discussion 411-402.
73. **Galante, G., Dado, D. V.** The Tessier number 5 cleft: a report of two cases and a review of the literature. . *Plastic and reconstructive surgery*. 1991. Vol. 88: 131-135.
74. **Schwenzer, N.** Rare clefts of the face. *Journal of maxillofacial surgery*. 1974. Vol. 2: 224-229.
75. **Tokioka, K., Nakatsuka, T., Park, S., et al.** Two cases of Tessier no. 4 cleft with anophthalmia. *Cleft Palate Craniofac J*. 2005. Vol. 42: 448-452.
76. **Monasterio, F. O., Taylor, J. A.** Major craniofacial clefts: case series and treatment philosophy. *Plastic and reconstructive surgery*. 2008. Vol. 122: 534-543.
77. **Shewmake, K. B., Kawamoto, H. K., Jr.** Congenital clefts of the nose: principles of surgical management. *Cleft Palate Craniofac J*. 1992. Vol. 29: 531-539.
78. **MacKinnon, C. A., David, D. J.** Oblique facial clefting associated with unicoronal synostosis. . *The Journal of craniofacial surgery* . 2001. Vol. 12: 227-231.
79. **Coruh, A., Gunay, G. K.** A surgical conundrum: Tessier number 4 cleft. *Cleft Palate Craniofac J*. 2005. Vol. 42: 102-106.
80. **Ozaki W, Kawamoto HK.. In: Lin KY, Ogle.** Craniofacial clefting RC, Jane JA, eds. . *Craniofacial Surgery: Science and Surgical Technique*. 2002. Vol. Philadelphia, PA: Saunders; :309–331.
81. **al, A. Deleuze et.** Anesthésie locorégionale pour la chirurgie esthétique de la face et du cou . *Annales Françaises d’Anesthésie et de Réanimation*. 2009 : s.n. Vol. 28, 818–823.
82. **Raphaël B, Lebeau J, Bettega G, Passagia JG et Richard M.** Chirurgie des malformations craniofaciales. *Techniques chirurgicales – Chirurgie plastique reconstructrice et esthétique*. s.l. : Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), 1999. Vol. 45-570.
83. Greffe composée chondro-cutanée. *nantesORL*. [En ligne] <http://nantesorl2.free.fr/Dermato/Compose%20nez%202/index.htm>.
84. **al, Renato da Silva Freitas et.** Surgical Correction of Tessier Number 0 Cleft. *J Craniofac Surg*. 2008 Sep. Vol. 19(5):1348-52.
85. **Morand B, Seigneuret E, Sele L, Bettega G.** Chirurgie des malformations craniofaciales : principes de base. *EMC - Techniques chirurgicales - Chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique*. 2015. Vol. 10(2):1-12 [Article 45-570].
86. **Balaji, S. M.** Modified facial bipartition. *Ann Maxillofac Surg*. 2012 . Vol. 2(2): 170–173.

87. **FF, Ortiz-Monasterio.** Nasal clefts. *Ann Plast Surg.* 1987. Vol. 18:377.
88. **Miller PJ, Grinberg D, Wang TD.** Midline cleft treatment of the bifid nose. *Arch Facial Plast Surg.* 1999. Vol. 1:200 –203.
89. **TO, Turkaslan.** Combined intraoral and nasal approach to Tessier no. 0 cleft with bifid nose. *Ann Plast Surg.* 2005. Vol. 54:207.
90. **al, BÉZIAT et.** Clefts of the primary palate and secondary palate. *Rev Odont Stomat.* 2007. Vol. 36:217-245.
91. **Talmant Jean-Claude, Talmant Jean-Christian, Lumineau J.-P.** Fentes labiales et palatines. Traitement primaire. *Techniques chirurgicales - Chirurgie plastique reconstructrice et esthétique.* EMC (Elsevier Masson SAS, Paris) : s.n., 2011. Vol. 45-580.
92. **al, Gargano et.** Tessier 1-13 Atypical Craniofacial Cleft. *www.ePlasty.com, Interesting Case.* 2015.
93. **U, Bordoloi.** A Case of Tessier Cleft 1 Presenting as Isolated Coloboma of Nose. *Int J Sci Stud .* 2014. Vol. 2(5):131-132.
94. **Jinka JR, Chekuri H, Annavarapu G.** Isolated cleft of the ala nasi A report of seven cases. *Indian J Plast Surg.* 2012. Vol. 45:512-5.
95. **Novakovic M, Baralic I, Stepic N, Rajovic M, Stojiljkovic V.** Denonvilliers advancement flap in congenital alar rim defects correction. *Vojnosanit Pregl .* 2009. Vol. 66:403-6.
96. **Bütow KW, Engelbrecht H.** Tessier 2 nasal cleft: Reconstruction with a resorbable sheet. *BrJ Oral Maxillofac Surg.* 2014. Vol. 52:93-4.
97. **Rashid M, Islam MZ, Tamimy MS, Haq EU, Aman S, Aslam A.** Rotation-transposition correction of nasal deformity in Tessier number 1 and 2 clefts. *Cleft Palate Craniofac J.* 2009. Vol. 46:674-80.
98. **Deraje V, Ahuja RB.** A rare combination of Tessier 2 cleft with Goldenhar syndrome. *J Cleft Lip Palate Craniofac Anomal .* 2016. Vol. 3:100-2.
99. **Maeda T, Oyama A, Okamoto T, Funayama E, Furukawa H, Hayashi T, et al.** Combination of Tessier clefts 3 and 4: case report of a rare anomaly with 12 years'follow-up. *J Craniomaxillofac Surg .* 2014. Vol. 42.
100. **Chen PK, Chang FC, Chan FC, Chen YR, Noordhoff MS.** Repair of Tessier no. 3 and no.4 craniofacial clefts with facial unit and muscle repositioning by midface rotation advancement without Z-plasties. *Plast Reconstr Surg .* Vol. 129: 1337e1344.

101. **Purwar, R. K. Mishra and Reetesh.** Formatting the surgical management of Tessier cleft types 3 and 4. *Indian J Plast Surg.* 2009. Vol. 42 (Suppl): S174-S183.
102. **Dandan Wu, Guomin Wang, Yusheng Yang, Teng wan.** Severe bilateral Tessier 3 clefts in a Uighur girl: The significance and surgical repair. *Journal of Cranio-Maxillo-Facial Surgery.* Vol. 10. 1016/j. jcms2012; 11.040.
103. **RA, Collares MVM. Pinto.** False vs. true median cleft lip: report of two cases and differential management. *Braz J Craniomaxillofac Surg.* 2001. Vol. 4(2):31–25.
104. **JC., Mustardé.** Repair and reconstruction in the orbital region. 2nd ed. *Edinburgh: Churchill Livingstone.* 1980. Vol. p. 316-25.
105. **Menard RM, Moore MH, David DJ.** Tissue expansion in the reconstruction of Tessier craniofacial clefts: a series of 17 patients. *Plast Reconstr Surg.* 1999. Vol. 103(3):779–786.
106. **M., Balaji S.** Single stage correction of bilateral tessier 4 cleft. *Indian J Dent Res .* 2017. Vol. 28:105-8. Available from : <http://www.ijdr.in/text.asp?2017/28/1/105/203616>.
107. **Renalto da silva freitas, Nivaldo alonso et al.** The Tessier Number 5 Facial Cleft: Surgical Strategies and Outcomes in Six patients. *Cleft Palate–Craniofacial Journal.* March 2009. Vol. 46 , 2.
108. **P., Tessier.** Orbitofacial clefts numbers 3, 4, and 5. *Plastic Surgery of the Orbit and the Eyelids.* Paris : Masson Publishing, 1977. Vol. 149–163.
109. **Stark RB, Saunders DE.** The first branchial syndrome. The oralmandibular- auricular syndrome. *Plast Reconstr Surg Transplant Bull.* 1962. Vol. 29:229–239.
110. **K., Boo-Chai.** The transverse facial cleft: its repair. *Br J Plast Surg.* 1969. Vol. 22:119–124.
111. **Eguchi T, Asato PH, Takushima A, et al.** Surgical repair for congenital macrostomia: vermilion square flap method. *Ann Plast Surg.* 2001. Vol. 47:629–635.
112. **Ono I, Tateshita T.** New surgical technique for macrostomia repair with two triangular flaps. *Plast Reconstr Surg.* 2000. Vol. 105:688–694.
113. **A. Gleizal, S. Comiti, L. Caquant, J.-L. Beziat.** Étude épidémiologique et clinique des macrostomies :À propos d’une série de dix observations . *Annales de chirurgie plastique esthétique.* 2006. Vol. 51 p 217–222.
114. **Franco D, Franco T, da Silva Freitas R, et al.** Commissuroplasty for macrostomia. *J Craniofac Surg.* 2007. Vol. 18:691–694.
115. **Sowande OA, Anyanwu LJ, Ademuyiwa AO, et al.** Macrostomia: a report of three cases. *Ann Plast Surg .* 2011. Vol. 66 354–356.

116. **Hikosaka M, et al.** Refined simple line closure for macrostomia repair: designing a mucosal triangular flap on the commissure region. *J Craniomaxillofac Surg*. 2009. Vol. 37:341–343.
117. **Makhija LK, Jha MK, Bhattacharya S, et al.** Transverse facial cleft: a series of 17 cases. *Indian J Plast Surg*. 2011. Vol. 44:439–443.
118. **Fernando, Molina.** Treacher Collins syndrome.
119. **al, ADESINA OA et.** MIDLINE CLEFT OF LOWER LIP: REVIEW AND CASE REPORTS. *Pakistan Oral & Dental Journal* . 2016. Vol. 36, 3.
120. **Waterhouse, A. P. Armstrong and N. Tessier** 30 median mandibular cleft: case report and literature review. *British Journal of Plastic Surgery*. 1996. Vol. 49, 536-538.
121. **Sherman JE, Goulian D.** The successful one-stage surgical management of a midline cleft of the lower lip, mandible and tongue . *Plast Reconstr Surg* . 1980. Vol. 66: 756-9.

Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- أبأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
 - وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
 - وأن أمارس مهنتي بواجب من ضميري وشر في جاعلا صحة مريض هدي في الأول.
 - وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي.
 - وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
 - وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
 - وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.
 - وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
 - وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطرق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
 - بكل هذا أتعهد عن كامل اختياري ومقسما بالله.
- والله على ما أقول شهيد .

الفكّات الوجّهية النادرة (بصد عشر حالات)

أطروحة :

قدمت ونوقشت علانية يوم.....

من طرف

الآنسة : هنّ القمش

المزداة في 01 أكتوبر 1991 بالرباط

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: فح - وجهي - نادر - تصنيف « تيسيه »

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة:

رئيس

السيد: هشام الزرهوني

أستاذ في جراحة الأطفال

مشرف

السيد: نوفل فجال

أستاذ في الجراحة التجميلية والتقويمية

السيد: علي الأيوبي

أستاذ في طب الأذن الأنف والحنجرة

أعضاء

السيد: محمد رامي

أستاذ في جراحة الأطفال