UNIVERSITE MOHAMMED V - RABAT

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT-

ANNEE: 2016 *THESE N°: 11*

FENTES LABIALES

A PROPOS DE 50 CAS

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mlle. Maha OUDRHIRI

Née le 22 Avril 1989 à Rabat

Médecin Interne du CHU Ibn Sina de Rabat

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : Fente labiale – Malformation – Chirurgie.

JURY

Mr. F. ETTAYBI Professeur de Chirurgie Pédiatrique	PRESIDENT
Mr. H. ZERHOUNI Professeur Agrégé de Chirurgie Pédiatrique	RAPPORTEUR
Mr. S. ETTAIR Professeur de Pédiatrie	JUGES
Mr. N. FEJJAL Professeur Agrégé de Chirurgie Pédiatrique	
Mme. H. OUBEJJA NEBAOUI Professeur Agrégé de Chirurgie Pédiatrique	

بسم الله الرحمن الرحيم

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا

إنك أنت العليم الحكيم

سورة البقرة الآية 31

صدق الله العظيم

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 Abdelmajid BELMAHI
2003 – 2013 : Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI

ADMINISTRATION :
Doyen : Professeur Mohamed ADNAOUI
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et estudiantines
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. El Hassane AHALLAT

1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS ET PHARMACIENS

PROFESSEURS :

Mai et Octobre 1981

Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. TAOBANE Hamid*	Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

Pr. BENOSMAN Abdellatif	Chirurgie Thoracique

Novembre 1983

Pr. HAJJAJ Najia ép. HASSOUNI	Rhumatologie

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz	Médecine Interne – ***Clinique Royale***
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi	Anesthésie -Réanimation
Pr. SETTAF Abdellatif	pathologie Chirurgicale

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENJELLOUN Halima	Cardiologie
Pr. BENSAID Younes	Pathologie Chirurgicale
Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa	Neurologie

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. AJANA Ali	Radiologie
Pr. CHAHED OUAZZANI Houria	Gastro-Entérologie
Pr. EL YAACOUBI Moradh	Traumatologie Orthopédie
Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah	Gastro-Entérologie
Pr. LACHKAR Hassan	Médecine Interne
Pr. YAHYAOUI Mohamed	Neurologie

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCH Mohamed Najib	Chirurgie Pédiatrique
Pr. DAFIRI Rachida	Radiologie
Pr. HERMAS Mohamed	Traumatologie Orthopédie

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed	Médecine Interne –***Doyen de la FMPR***
Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali*	Cardiologie
Pr. CHAD Bouziane	Pathologie Chirurgicale
Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda	Neurologie

Janvier et Novembre 1990

Pr. CHKOFF Rachid	Pathologie Chirurgicale
Pr. HACHIM Mohammed*	Médecine-Interne
Pr. KHARBACH Aîcha	Gynécologie -Obstétrique
Pr. MANSOURI Fatima	Anatomie-Pathologique
Pr. TAZI Saoud Anas	Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaîtounia	Anatomie-Pathologique
Pr. AZZOUZI Abderrahim	Anesthésie Réanimation –***Doyen de la FMPO***
Pr. BAYAHIA Rabéa	Néphrologie
Pr. BELKOUCHI Abdelkader	Chirurgie Générale
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif	Chirurgie Générale
Pr. BENSOUDA Yahia	Pharmacie galénique
Pr. BERRAHO Amina	Ophtalmologie
Pr. BEZZAD Rachid	Gynécologie Obstétrique
Pr. CHABRAOUI Layachi	Biochimie et Chimie
Pr. CHERRAH Yahia	Pharmacologie
Pr. CHOKAIRI Omar	Histologie Embryologie
Pr. KHATTAB Mohamed	Pédiatrie
Pr. SOULAYMANI Rachida	Pharmacologie – ***Dir. du Centre National PV***
Pr. TAOUFIK Jamal	Chimie thérapeutique

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed	Chirurgie Générale
Pr. BENSOUDA Adil	Anesthésie Réanimation
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib	Radiologie
Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza	Gastro-Entérologie
Pr. CHRAIBI Chafiq	Gynécologie Obstétrique
Pr. DAOUDI Rajae	Ophtalmologie
Pr. DEHAYNI Mohamed*	Gynécologie Obstétrique
Pr. EL OUAHABI Abdessamad	Neurochirurgie
Pr. FELLAT Rokaya	Cardiologie
Pr. GHAFIR Driss*	Médecine Interne

Pr. JIDDANE Mohamed	Anatomie
Pr. TAGHY Ahmed	Chirurgie Générale
Pr. ZOUHDI Mimoun	Microbiologie

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Noureddine	Radiothérapie
Pr. BEN RAIS Nozha	Biophysique
Pr. CAOUI Malika	Biophysique
Pr. CHRAIBI Abdelmjid	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Pr. EL AMRANI Sabah	Gynécologie Obstétrique
Pr. EL AOUAD Rajae	Immunologie
Pr. EL BARDOUNI Ahmed	Traumato-Orthopédie
Pr. EL HASSANI My Rachid	Radiologie
Pr. ERROUGANI Abdelkader	Chirurgie Générale- ***Directeur CHIS***
Pr. ESSAKALI Malika	Immunologie
Pr. ETTAYEBI Fouad	Chirurgie Pédiatrique
Pr. HADRI Larbi*	Médecine Interne
Pr. HASSAM Badredine	Dermatologie
Pr. IFRINE Lahssan	Chirurgie Générale
Pr. JELTHI Ahmed	Anatomie Pathologique
Pr. MAHFOUD Mustapha	Traumatologie – Orthopédie
Pr. MOUDENE Ahmed*	Traumatologie- Orthopédie ***Inspecteur du SS***
Pr. RHRAB Brahim	Gynécologie –Obstétrique
Pr. SENOUCI Karima	Dermatologie

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*	Urologie
Pr. ABDELHAK M'barek	Chirurgie – Pédiatrique
Pr. BELAIDI Halima	Neurologie
Pr. BRAHMI Rida Slimane	Gynécologie Obstétrique
Pr. BENTAHILA Abdelali	Pédiatrie
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali	Gynécologie – Obstétrique
Pr. BERRADA Mohamed Saleh	Traumatologie – Orthopédie
Pr. CHAMI Ilham	Radiologie
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae	Ophtalmologie
Pr. EL ABBADI Najia	Neurochirurgie
Pr. HANINE Ahmed*	Radiologie
Pr. JALIL Abdelouahed	Chirurgie Générale
Pr. LAKHDAR Amina	Gynécologie Obstétrique
Pr. MOUANE Nezha	Pédiatrie

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane	Réanimation Médicale
Pr. AMRAOUI Mohamed	Chirurgie Générale
Pr. BAIDADA Abdelaziz	Gynécologie Obstétrique
Pr. BARGACH Samir	Gynécologie Obstétrique
Pr. CHAARI Jilali*	Médecine Interne
Pr. DIMOU M'barek*	Anesthésie Réanimation – ***Dir. HMIM***
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*	Anesthésie Réanimation
Pr. EL MESNAOUI Abbes	Chirurgie Générale
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila	Oto-Rhino-Laryngologie
Pr. HDA Abdelhamid*	Cardiologie - ***Directeur ERSM***
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed	Urologie
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia	Ophtalmologie

Pr. SEFIANI Abdelaziz	Génétique
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali	Réanimation Médicale

Décembre 1996

Pr. AMIL Touriya*	Radiologie
Pr. BELKACEM Rachid	Chirurgie Pédiatrie
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim	Ophtalmologie
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan	Chirurgie Générale
Pr. GAOUZI Ahmed	Pédiatrie
Pr. MAHFOUDI M'barek*	Radiologie
Pr. MOHAMMADI Mohamed	Médecine Interne
Pr. OUADGHIRI Mohamed	Traumatologie-Orthopédie
Pr. OUZEDDOUN Naima	Néphrologie
Pr. ZBIR EL Mehdi*	Cardiologie

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan	Gynécologie-Obstétrique
Pr. BEN SLIMANE Lounis	Urologie
Pr. BIROUK Nazha	Neurologie
Pr. CHAOUIR Souad*	Radiologie
Pr. ERREIMI Naima	Pédiatrie
Pr. FELLAT Nadia	Cardiologie
Pr. HAIMEUR Charki*	Anesthésie Réanimation
Pr. KADDOURI Noureddine	Chirurgie Pédiatrique
Pr. KOUTANI Abdellatif	Urologie
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid	Chirurgie Générale
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ	Pédiatrie
Pr. OUAHABI Hamid*	Neurologie
Pr. TAOUFIQ Jallal	Psychiatrie
Pr. YOUSFI MALKI Mounia	Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA	Gastro-Entérologie
Pr. BENOMAR ALI	Neurologie – ***Doyen Abulcassis***
Pr. BOUGTAB Abdesslam	Chirurgie Générale
Pr. ER RIHANI Hassan	Oncologie Médicale
Pr. EZZAITOUNI Fatima	Néphrologie
Pr. LAZRAK Khalid *	Traumatologie Orthopédie
Pr. BENKIRANE Majid*	Hématologie
Pr. KHATOURI ALI*	Cardiologie
Pr. LABRAIMI Ahmed*	Anatomie Pathologique

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*	Pneumophtisiologie
Pr. AIT OUMAR Hassan	Pédiatrie
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd	Pédiatrie
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine	Pneumo-phtisiologie
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer	Chirurgie Générale
Pr. ECHARRAB El Mahjoub	Chirurgie Générale
Pr. EL FTOUH Mustapha	Pneumo-phtisiologie
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*	Neurochirurgie
Pr. ISMAILI Hassane*	Traumatologie Orthopédie
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*	Anesthésie-Réanimation

Pr. TACHINANTE Rajae	Anesthésie-Réanimation
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida	Médecine Interne

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia	Neurologie
Pr. AIT OURHROUI Mohamed	Dermatologie
Pr. AJANA Fatima Zohra	Gastro-Entérologie
Pr. BENAMR Said	Chirurgie Générale
Pr. CHERTI Mohammed	Cardiologie
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma	Anesthésie-Réanimation
Pr. EL HASSANI Amine	Pédiatrie
Pr. EL KHADER Khalid	Urologie
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*	Rhumatologie
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Pr. HSSAIDA Rachid*	Anesthésie-Réanimation
Pr. LAHLOU Abdou	Traumatologie Orthopédie
Pr. MAFTAH Mohamed*	Neurochirurgie
Pr. MAHASSINI Najat	Anatomie Pathologique
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae	Pédiatrie
Pr. NASSIH Mohamed*	Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
Pr. ROUIMI Abdelhadi*	Neurologie

Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH*	ORL

Décembre 2001

Pr. ABABOU Adil	Anesthésie-Réanimation
Pr. BALKHI Hicham*	Anesthésie-Réanimation
Pr. BENABDELJLIL Maria	Neurologie
Pr. BENAMAR Loubna	Néphrologie
Pr. BENAMOR Jouda	Pneumo-phtisiologie
Pr. BENELBARHDADI Imane	Gastro-Entérologie
Pr. BENNANI Rajae	Cardiologie
Pr. BENOUACHANE Thami	Pédiatrie
Pr. BEZZA Ahmed*	Rhumatologie
Pr. BOUCHIKHI IDRISSI Med Larbi	Anatomie
Pr. BOUMDIN El Hassane*	Radiologie
Pr. CHAT Latifa	Radiologie
Pr. DAALI Mustapha*	Chirurgie Générale
Pr. DRISSI Sidi Mourad*	Radiologie
Pr. EL HIJRI Ahmed	Anesthésie-Réanimation
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid	Neuro-Chirurgie
Pr. EL MADHI Tarik	Chirurgie-Pédiatrique
Pr. EL OUNANI Mohamed	Chirurgie Générale
Pr. ETTAIR Said	Pédiatrie
Pr. GAZZAZ Miloudi*	Neuro-Chirurgie
Pr. HRORA Abdelmalek	Chirurgie Générale
Pr. KABBAJ Saad	Anesthésie-Réanimation
Pr. KABIRI EL Hassane*	Chirurgie Thoracique
Pr. LAMRANI Moulay Omar	Traumatologie Orthopédie
Pr. LEKEHAL Brahim	Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pr. MAHASSIN Fattouma*	Médecine Interne
Pr. MEDARHRI Jalil	Chirurgie Générale

Pr. MIKDAME Mohammed*	Hématologie Clinique
Pr. MOHSINE Raouf	Chirurgie Générale
Pr. NOUINI Yassine	Urologie
Pr. SABBAH Farid	Chirurgie Générale
Pr. SEFIANI Yasser	Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia	Pédiatrie

Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*	Anatomie Pathologique
Pr. AMEUR Ahmed *	Urologie
Pr. AMRI Rachida	Cardiologie
Pr. AOURARH Aziz*	Gastro-Entérologie
Pr. BAMOU Youssef *	Biochimie-Chimie
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Pr. BENZEKRI Laila	Dermatologie
Pr. BENZZOUBEIR Nadia	Gastro-Entérologie
Pr. BERNOUSSI Zakiya	Anatomie Pathologique
Pr. BICHRA Mohamed Zakariya*	Psychiatrie
Pr. CHOHO Abdelkrim *	Chirurgie Générale
Pr. CHKIRATE Bouchra	Pédiatrie
Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair	Chirurgie Pédiatrique
Pr. EL HAOURI Mohamed *	Dermatologie
Pr. EL MANSARI Omar*	Chirurgie Générale
Pr. FILALI ADIB Abdelhai	Gynécologie Obstétrique
Pr. HAJJI Zakia	Ophtalmologie
Pr. IKEN Ali	Urologie
Pr. JAAFAR Abdeloihab*	Traumatologie Orthopédie
Pr. KRIOUILE Yamina	Pédiatrie
Pr. LAGHMARI Mina	Ophtalmologie
Pr. MABROUK Hfid*	Traumatologie Orthopédie
Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*	Gynécologie Obstétrique
Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*	Cardiologie
Pr. NAITLHO Abdelhamid*	Médecine Interne
Pr. OUJILAL Abdelilah	Oto-Rhino-Laryngologie
Pr. RACHID Khalid *	Traumatologie Orthopédie
Pr. RAISS Mohamed	Chirurgie Générale
Pr. RGUIBI IDRISSI Sidi Mustapha*	Pneumophtisiologie
Pr. RHOU Hakima	Néphrologie
Pr. SIAH Samir *	Anesthésie Réanimation
Pr. THIMOU Amal	Pédiatrie
Pr. ZENTAR Aziz*	Chirurgie Générale

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan	Ophtalmologie
Pr. AMRANI Mariam	Anatomie Pathologique
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas	Oto-Rhino-Laryngologie
Pr. BENKIRANE Ahmed*	Gastro-Entérologie
Pr. BOUGHALEM Mohamed*	Anesthésie Réanimation
Pr. BOULAADAS Malik	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Pr. BOURAZZA Ahmed*	Neurologie
Pr. CHAGAR Belkacem*	Traumatologie Orthopédie

Pr. CHERRADI Nadia	Anatomie Pathologique
Pr. EL FENNI Jamal*	Radiologie
Pr. EL HANCHI ZAKI	Gynécologie Obstétrique
Pr. EL KHORASSANI Mohamed	Pédiatrie
Pr. EL YOUNASSI Badreddine*	Cardiologie
Pr. HACHI Hafid	Chirurgie Générale
Pr. JABOUIRIK Fatima	Pédiatrie
Pr. KHABOUZE Samira	Gynécologie Obstétrique
Pr. KHARMAZ Mohamed	Traumatologie Orthopédie
Pr. LEZREK Mohammed*	Urologie
Pr. MOUGHIL Said	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. OUBAAZ Abdelbarre*	Ophtalmologie
Pr. TARIB Abdelilah*	Pharmacie Clinique
Pr. TIJAMI Fouad	Chirurgie Générale
Pr. ZARZUR Jamila	Cardiologie

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah	Chirurgie Réparatrice et Plastique
Pr. AL KANDRY Sif Eddine*	Chirurgie Générale
Pr. ALAOUI Ahmed Essaid	Microbiologie
Pr. ALLALI Fadoua	Rhumatologie
Pr. AMAZOUZI Abdellah	Ophtalmologie
Pr. AZIZ Noureddine*	Radiologie
Pr. BAHIRI Rachid	Rhumatologie
Pr. BARKAT Amina	Pédiatrie
Pr. BENHALIMA Hanane	Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
Pr. BENYASS Aatif	Cardiologie
Pr. BERNOUSSI Abdelghani	Ophtalmologie
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed	Ophtalmologie
Pr. DOUDOUH Abderrahim*	Biophysique
Pr. EL HAMZAOUI Sakina*	Microbiologie
Pr. HAJJI Leila	Cardiologie *(mise en disponibilité)*
Pr. HESSISSEN Leila	Pédiatrie
Pr. JIDAL Mohamed*	Radiologie
Pr. LAAROUSSI Mohamed	Chirurgie Cardio-vasculaire
Pr. LYAGOUBI Mohammed	Parasitologie
Pr. NIAMANE Radouane*	Rhumatologie
Pr. RAGALA Abdelhak	Gynécologie Obstétrique
Pr. SBIHI Souad	Histo-Embryologie Cytogénétique
Pr. ZERAIDI Najia	Gynécologie Obstétrique

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed	Anesthésie Réanimation

Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*	Rhumatologie
Pr. AKJOUJ Said*	Radiologie
Pr. BELMEKKI Abdelkader*	Hématologie
Pr. BENCHEIKH Razika	O.R.L
Pr. BIYI Abdelhamid*	Biophysique

Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine	Chirurgie - Pédiatrique
Pr. BOULAHYA Abdellatif*	Chirurgie Cardio – Vasculaire
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas	Gynécologie Obstétrique
Pr. DOGHMI Nawal	Cardiologie
Pr. ESSAMRI Wafaa	Gastro-entérologie
Pr. FELLAT Ibtissam	Cardiologie
Pr. FAROUDY Mamoun	Anesthésie Réanimation
Pr. GHADOUANE Mohammed*	Urologie
Pr. HARMOUCHE Hicham	Médecine Interne
Pr. HANAFI Sidi Mohamed*	Anesthésie Réanimation
Pr. IDRISS LAHLOU Amine*	Microbiologie
Pr. JROUNDI Laila	Radiologie
Pr. KARMOUNI Tariq	Urologie
Pr. KILI Amina	Pédiatrie
Pr. KISRA Hassan	Psychiatrie
Pr. KISRA Mounir	Chirurgie – Pédiatrique
Pr. LAATIRIS Abdelkader*	Pharmacie Galénique
Pr. LMIMOUNI Badreddine*	Parasitologie
Pr. MANSOURI Hamid*	Radiothérapie
Pr. OUANASS Abderrazzak	Psychiatrie
Pr. SAFI Soumaya*	Endocrinologie
Pr. SEKKAT Fatima Zahra	Psychiatrie
Pr. SOUALHI Mouna	Pneumo – Phtisiologie
Pr. TELLAL Saida*	Biochimie
Pr. ZAHRAOUI Rachida	Pneumo – Phtisiologie

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid	Réanimation médicale
Pr. ACHACHI Leila	Pneumo phtisiologie
Pr. ACHOUR Abdessamad*	Chirurgie générale
Pr. AIT HOUSSA Mahdi*	Chirurgie cardio vasculaire
Pr. AMHAJJI Larbi*	Traumatologie orthopédie
Pr. AMMAR Haddou*	ORL
Pr. AOUFI Sarra	Parasitologie
Pr. BAITE Abdelouahed*	Anesthésie réanimation
Pr. BALOUCH Lhousaine*	Biochimie-chimie
Pr. BENZIANE Hamid*	Pharmacie clinique
Pr. BOUTIMZINE Nourdine	Ophtalmologie
Pr. CHARKAOUI Naoual*	Pharmacie galénique
Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*	Chirurgie générale
Pr. ELABSI Mohamed	Chirurgie générale
Pr. EL MOUSSAOUI Rachid	Anesthésie réanimation
Pr. EL OMARI Fatima	Psychiatrie
Pr. GANA Rachid	Neuro chirurgie
Pr. GHARIB Noureddine	Chirurgie plastique et réparatrice
Pr. HADADI Khalid*	Radiothérapie
Pr. ICHOU Mohamed*	Oncologie médicale
Pr. ISMAILI Nadia	Dermatologie

Pr. KEBDANI Tayeb	Radiothérapie
Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*	Anesthésie réanimation
Pr. LOUZI Lhoussain*	Microbiologie
Pr. MADANI Naoufel	Réanimation médicale
Pr. MAHI Mohamed*	Radiologie
Pr. MARC Karima	Pneumo phtisiologie
Pr. MASRAR Azlarab	Hématologique
Pr. MOUTAJ Redouane *	Parasitologie
Pr. MRABET Mustapha*	Médecine préventive santé publique et hygiène
Pr. MRANI Saad*	Virologie
Pr. OUZZIF Ez zohra*	Biochimie-chimie
Pr. RABHI Monsef*	Médecine interne
Pr. RADOUANE Bouchaib*	Radiologie
Pr. SEFFAR Myriame	Microbiologie
Pr. SEKHSOKH Yessine*	Microbiologie
Pr. SIFAT Hassan*	Radiothérapie
Pr. TABERKANET Mustafa*	Chirurgie vasculaire périphérique
Pr. TACHFOUTI Samira	Ophtalmologie
Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*	Chirurgie générale
Pr. TANANE Mansour*	Traumatologie orthopédie
Pr. TLIGUI Houssain	Parasitologie
Pr. TOUATI Zakia	Cardiologie

Décembre 2007

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN	Ophtalmologie

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*	Anesthésie Réanimation
Pr TAHIRI My El Hassan*	Chirurgie Générale

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*	Médecine interne
Pr. AGDR Aomar*	Pédiatre
Pr. AIT ALI Abdelmounaim*	Chirurgie Générale
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia	Neurologie
Pr. AKHADDAR Ali*	Neuro-chirurgie
Pr. ALLALI Nazik	Radiologie
Pr. AMAHZOUNE Brahim*	Chirurgie Cardio-vasculaire
Pr. AMINE Bouchra	Rhumatologie
Pr. ARKHA Yassir	Neuro-chirurgie
Pr. AZENDOUR Hicham*	Anesthésie Réanimation
Pr. BELYAMANI Lahcen*	Anesthésie Réanimation
Pr. BJIJOU Younes	Anatomie
Pr. BOUHSAIN Sanae*	Biochimie-chimie
Pr. BOUI Mohammed*	Dermatologie
Pr. BOUNAIM Ahmed*	Chirurgie Générale
Pr. BOUSSOUGA Mostapha*	Traumatologie orthopédique
Pr. CHAKOUR Mohammed *	Hématologie biologique
Pr. CHTATA Hassan Toufik*	Chirurgie vasculaire périphérique

Pr. DOGHMI Kamal*	Hématologie clinique
Pr. EL MALKI Hadj Omar	Chirurgie Générale
Pr. EL OUENNASS Mostapha*	Microbiologie
Pr. ENNIBI Khalid*	Médecine interne
Pr. FATHI Khalid	Gynécologie obstétrique
Pr. HASSIKOU Hasna *	Rhumatologie
Pr. KABBAJ Nawal	Gastro-entérologie
Pr. KABIRI Meryem	Pédiatrie
Pr. KARBOUBI Lamya	Pédiatrie
Pr. L'KASSIMI Hachemi*	Microbiologie
Pr. LAMSAOURI Jamal*	Chimie Thérapeutique
Pr. MARMADE Lahcen	Chirurgie Cardio-vasculaire
Pr. MESKINI Toufik	Pédiatrie
Pr. MESSAOUDI Nezha *	Hématologie biologique
Pr. MSSROURI Rahal	Chirurgie Générale
Pr. NASSAR Ittimade	Radiologie
Pr. OUKERRAJ Latifa	Cardiologie
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *	Pneumo-phtisiologie
Pr. ZOUHAIR Said*	Microbiologie

PROFESSEURS AGREGES :

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha	Anesthésie réanimation
Pr. AMEZIANE Taoufiq*	Médecine interne
Pr. BELAGUID Abdelaziz	Physiologie
Pr. BOUAITY Brahim*	ORL
Pr. CHADLI Mariama*	Microbiologie
Pr. CHEMSI Mohamed*	Médecine aéronautique
Pr. DAMI Abdellah*	Biochimie chimie
Pr. DARBI Abdellatif*	Radiologie
Pr. DENDANE Mohammed Anouar	Chirurgie pédiatrique
Pr. EL HAFIDI Naima	Pédiatrie
Pr. EL KHARRAS Abdennasser*	Radiologie
Pr. EL MAZOUZ Samir	Chirurgie plastique et réparatrice
Pr. EL SAYEGH Hachem	Urologie
Pr. ERRABIH Ikram	Gastro entérologie
Pr. LAMALMI Najat	Anatomie pathologique
Pr. LEZREK Mounir	Ophtalmologie
Pr. MALIH Mohamed*	Pédiatrie
Pr. MOSADIK Ahlam	Anesthésie Réanimation
Pr. MOUJAHID Mountassir*	Chirurgie générale
Pr. NAZIH Mouna*	Hématologie
Pr. ZOUAIDIA Fouad	Anatomie pathologique

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed	Chirurgie Pédiatrique
Pr. ABOUELALAA Khalil*	Anesthésie Réanimation
Pr. BELAIZI Mohamed*	Psychiatrie
Pr. BENCHEBBA Driss*	Traumatologie Orthopédique

Pr. DRISSI Mohamed*	Anesthésie Réanimation
Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna	Chirurgie Générale
Pr. EL KHATTABI Abdessadek*	Médecine Interne
Pr. EL OUAZZANI Hanane*	Pneumophtisiologie
Pr. ER-RAJI Mounir	Chirurgie Pédiatrique
Pr. JAHID Ahmed	Anatomie pathologique
Pr. MEHSSANI Jamal*	Psychiatrie
Pr. RAISSOUNI Maha*	Cardiologie

Février 2013

Pr. AHID Samir	Pharmacologie – Chimie
Pr. AIT EL CADI Mina	Toxicologie
Pr. AMRANI HANCHI Laila	Gastro-Entérologie
Pr. AMOUR Mourad	Anesthésie Réanimation
Pr. AWAB Almahdi	Anesthésie Réanimation
Pr. BELAYACHI Jihane	Réanimation Médicale
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain	Anesthésie Réanimation
Pr. BENCHEKROUN Laila	Biochimie-Chimie
Pr. BENKIRANE Souad	Hématologie
Pr. BENNANA Ahmed*	Informatique Pharmaceutique
Pr. BENSEFFAJ Nadia	Immunologie
Pr. BENSGHIR Mustapha*	Anesthésie Réanimation
Pr. BENYAHIA Mohammed*	Néphrologie
Pr. BOUATIA Mustapha	Chimie Analytique
Pr. BOUABID Ahmed Salim*	Traumatologie Orthopédie
Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba	Anatomie
Pr. CHAIB Ali*	Cardiologie
Pr. DENDANE Tarek	Réanimation Médicale
Pr. DINI Nouzha*	Pédiatrie
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali	Anesthésie Réanimation
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa	Radiologie
Pr. ELFATEMI Nizare	Neuro-Chirurgie
Pr. EL GUERROUJ Hasnae	Médecine Nucléaire
Pr. EL HARTI Jaouad	Chimie Thérapeutique
Pr. EL JOUDI Rachid*	Toxicologie
Pr. EL KABABRI Maria	Pédiatrie
Pr. EL KHANNOUSSI Basma	Anatomie Pathologie
Pr. EL KHLOUFI Samir	Anatomie
Pr. EL KORAICHI Alae	Anesthésie Réanimation
Pr. EN-NOUALI Hassane*	Radiologie
Pr. ERRGUIG Laila	Physiologie
Pr. FIKRI Meryim	Radiologie
Pr. GHANIMI Zineb	Pédiatrie
Pr. GHFIR Imade	Médecine Nucléaire
Pr. IMANE Zineb	Pédiatrie
Pr. IRAQI Hind	Endocrinologie et maladies métaboliques
Pr. KABBAJ Hakima	Microbiologie
Pr. KADIRI Mohamed*	Psychiatrie
Pr. LATIB Rachida	Radiologie

Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra	Médecine Interne
Pr. MEDDAH Bouchra	Pharmacologie
Pr. MELHAOUI Adyl	Neuro-chirurgie
Pr. MRABTI Hind	Oncologie Médicale
Pr. NEJJARI Rachid	Pharmacognosie
Pr. OUBEJJA Houda	Chirurgie Pédiatrique
Pr. OUKABLI Mohamed*	Anatomie Pathologique
Pr. RAHALI Younes	Pharmacie Galénique
Pr. RATBI Ilham	Génétique
Pr. RAHMANI Mounia	Neurologie
Pr. REDA Karim*	Ophtalmologie
Pr. REGRAGUI Wafa	Neurologie
Pr. RKAIN Hanan	Physiologie
Pr. ROSTOM Samira	Rhumatologie
Pr. ROUAS Lamiaa	Anatomie Pathologique
Pr. ROUIBAA Fedoua*	Gastro-Entérologie
Pr. SALIHOUN Mouna	Gastro-Entérologie
Pr. SAYAH Rochde	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. SEDDIK Hassan*	Gastro-Entérologie
Pr. ZERHOUNI Hicham	Chirurgie Pédiatrique
Pr. ZINE Ali*	Traumatologie Orthopédie

Avril 2013

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim*	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Pr. GHOUNDALE Omar*	Urologie
Pr. ZYANI Mohammad*	Médecine Interne

****Enseignants Militaires***

2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie – chimie
Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
Pr. BOURJOUANE Mohamed	Microbiologie
Pr. BARKYOU Malika	Histologie-Embryologie
Pr. CHAHED OUAZZANI Lalla Chadia	Biochimie – chimie
Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie
Pr. DRAOUI Mustapha	Chimie Analytique
Pr. EL GUESSABI Lahcen	Pharmacognosie

Pr. ETTAIB Abdelkader	Zootechnie
Pr. FAOUZI Moulay El Abbes	Pharmacologie
Pr. HAMZAOUI Laila	Biophysique
Pr. HMAMOUCHI Mohamed	Chimie Organique
Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biologie moléculaire
Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Biologie
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSI Med	Chimie Organique
Pr. REDHA Ahlam	Chimie
Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie
Pr. ZELLOU Amina	Chimie Organique

Mise à jour le 09/01/2015 par le
Service des Ressources Humaines

- 9 JAN 2015





Dédicaces

A Allah

Tout puissant

Qui m'a inspiré

Qui m'a guidé dans le bon chemin

Je vous dois ce que je suis devenue

Louanges et remerciements

Pour votre clémence et miséricorde.

A mes parents

Oudrhiri abderrafie et Fatima Rais

Merci pour votre amour, pour tout l'enseignement que vous m'avez transmis, pour avoir toujours cru en moi et m'avoir toujours soutenu, pour vos sacrifices, vos prières et pour l'encouragement sans limites que vous ne cessez de m'offrir…

Merci de vous être sacrifiée pour que vos enfants grandissent et prospèrent, Merci de trimer sans relâche, malgré les péripéties de la vie, au bien être de vos enfants, merci pour votre soutien dans les moments difficiles, pour votre courage et patience…

Mes chers parents, aucun mot ne se pourra exprimer mon amour pour vous et mon immense reconnaissance.

Veuillez trouver en ce modeste travail l'expression de mes sentiments les plus forts, mon profond respect et ma plus grande gratitude.

Que Dieu vous bénisse et vous prête bonne santé et longue vie.

A mon cher fiancé Othmane,

Aucune dédicace ne saurait exprimer le grand amour et le respect que je te porte. Ton soutien m'a été d'une grande aide aussi bien pour la réalisation de ce travail que dans les moments difficiles. Tu m'as donné tant d'espoir dans la vie et de courage par ton attention et ton affection. Puisse dieu nous faire partager une vie pleine de bonheur.

A mes très chères sœurs et frères

Fadoua, Hanaa, Saad et Rachid

Votre aide, votre générosité et votre soutien ont été pour moi une source de courage et de confiance. Qu' il me soit permis aujourd'hui de vous assurer mon profond amour et ma grande reconnaissance.

J'implore Dieu qu'il vous apporte bonheur, et vous aide à réaliser tous vos vœux

En témoignage de l'immense affection que je vous porte, je vous dédie ce travail et vous souhaite tout le bonheur du monde.

A mes chers neveux et nièces

Wissal, Nouha, Nadyne, Taha et Yasmine

Aucun mot ne saurait exprimer tout l'amour que je vous porte, Votre joie de vivre, votre gaieté et vos nombreux câlins me comblent de bonheur.

Puisse Dieu vous garder, éclairer votre route et vous aider à réaliser tour vos vœux les plus chers.

Je vous aime les barahichs

A Ma chère grand-mère Ghita Tachfini

Que ce modeste travail, soit l'expression des vœux que tu n'as cessé de formuler dans tes prières pour moi.

Que Dieu te préserve santé et longue vie.

A la mémoire de ma grand-mère Fatema Berrada

Le destin ne m'a pas laissé le temps de te connaitre mais j'ai pu t'apprécier au travers les dire de papa.

Puisse Dieu tout puissant, assurer le repos de ton âme par sa sainte miséricorde

A mon oncle Rais Abdelhak et à ma tante Zaghrary Rabiae

Vous êtes pour moi ma deuxième famille, je ne peux exprimer

Avec des mots tout l'amour et l'affection que j'ai pour vous.

J'ai beaucoup de chance de vous avoir à mes côtés, et je vous souhaite beaucoup de bonheur et de réussite.

Veuillez retrouver en ce travail l'expression de mon amour, ma gratitude et mon grand attachement.

A toute la famille Oudrhiri et Rais

En témoignage de mon attachement et de ma grande considération, J'espère que vous trouverez à travers ce travail l'expression de mes sentiments les plus chaleureux.

Que ce travail soit la preuve du désir que j'aie depuis toujours pour vous honorer.

A ma belle-famille :

Yddoussalah, Rokho, Belasri

Merci de m'avoir accueilli parmi vous.

Puisse ce travail témoigner de ma profonde affection et de mon sincère estime.

Puisse Dieu, le tout puissant vous préserver du mal, vous combler de santé, de bonheur et vous procurer une longue vie

A mes très chers amis

Meddah Jihane, Idrisii Zineb, El Bouhali Sara, EL Ouahabi Kawtar, Boubnane yousra, Moukasse Yasmina, Ouadghiri Kawtar, Lemouakni Sihame, EL Ghazi sara,Tami Leila, Karmoun Souhaila, Ouazzani Fatimzahra, Oukdire Asmae, zouher zarkouni, El abdi Alae, Raiss Zakaria, Hamzaoui hamza, Sinaa Simohamed

Je ne peux trouver les mots justes et sincères pour vous exprimer mon affection et mes pensées, vous êtes pour moi des frères et sœurs sur qui je peux compter.

En témoignage de l'amitié qui nous uni, je vous dédie ce travail et je vous souhaite une vie pleine de santé et de bonheur

A Tous les membres de l'AMIR et en particulier

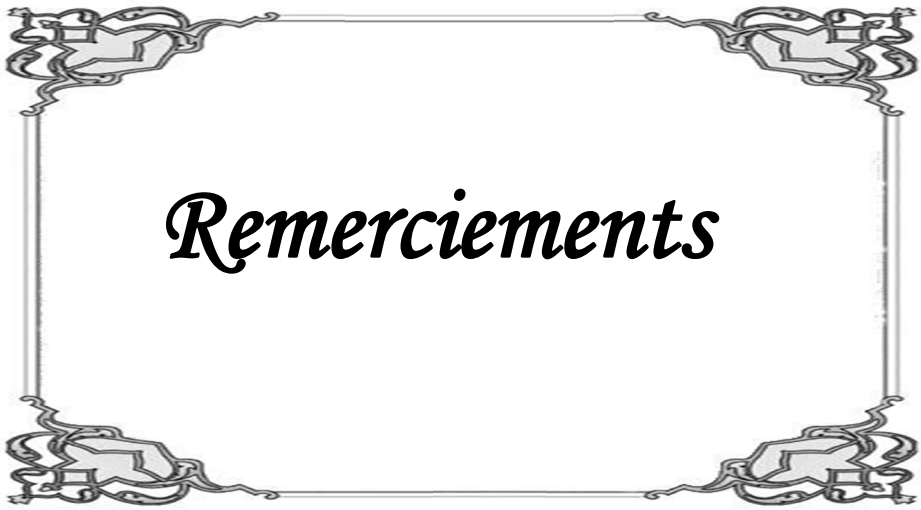
à mes collègues de la promotion 2013.

A la promotion 2007de la faculté de médecine et de pharmacie de Rabat

A tous ceux dont l'oubli du nom n'est pas celui du cœur.

A tous ceux qui ont participé de loin ou

de près à la réalisation de ce travail.



Remerciements

A notre maître, Président de jury

Mr. Le Professeur ETTAYBI FOUAD

Professeur de l'enseignement supérieur

Chef du service des urgences chirurgicales pédiatriques

Hôpital d'enfant Rabat

Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous avez fait en acceptant la présidence de notre jury de thèse.

Vos qualités scientifiques, pédagogiques et surtout humaines seront pour nous un exemple à suivre dans l'exercice de notre profession.

Nous vous reconnaissons d'avoir guidé nos premiers pas dans le chemin de la chirurgie pédiatrique.

Et nous tenons à vous remercier pour l'accueil que vous nous avez réservé au sein de votre service.

Veuillez croire à l'expression de notre grande admiration et notre profond respect.

A notre maître et rapporteur

Mr. Le Professeur HICHAM ZARHOUNI

Professeur Agrégé en chirurgie pédiatrique

Nous vous reconnaissons la gentillesse et la spontanéité avec lesquelles vous avez bien voulu diriger ce travail.

Vous vous y êtes grandement impliqués par vos directives, vos remarques et suggestions, mais aussi par vos encouragements dans les moments clés de son élaboration.

Nous tenons à vous remercier aussi pour cette liberté que vous avez permise, votre manière de penser et de procéder, votre manière d'être, bref toute votre personnalité.

A notre maître, et juge de thèse

Mr. le Professeur Ettair Said

Professeur de Pédiatrie

Médecin chef de l'hôpital d'enfants de Rabat

C'est pour nous un grand honneur que vous acceptez de siéger parmi cet honorable jury .

Votre compétence, votre dynamique, votre rigueur et vos qualités humaines et professionnelles ont suscité en nous une grande admiration et un profond respect.

Qu'il nous soit permis de vous exprimer notre reconnaissance et notre grand estime

A notre maître, et juge de thèse

Mme le Professeur Houda OUBEJA NEBAOUI

Professeur Agrégé en chirurgie pédiatrique

Nous vous sommes très reconnaissants de l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger ce travail.

Nous avons toujours admiré vos qualités humaines et professionnelles ainsi que votre compétence et votre disponibilité chaque fois que vous étiez sollicités

Veuillez accepter, cher Maître, l'assurance de notre estime et profond respect.

A notre maître, et juge de thèse

Mr FEJJAL NAWFAL

Professeur Agrégé en chirurgie pédiatrique

Nous sommes profondément touchés par la gentillesse et la spontanéité de votre accueil. Nous vous remercions pour l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger cette thèse.

Votre compétence et votre gentillesse ont toujours suscité grande estime.

Veuillez trouver ici l'expression de nos sincères remerciements.

Sommaire

Introduction.....1
Matériel et Méthodes.....4
1. Echantillonnage.....5
2. Matériel utilise pour l'étude.....5
3. Méthode.....5
Résultats.....11
I. Données épidémiologiques.....12
1. Répartition de la fente labiale selon le sexe :.....12
2. Répartition selon le rang familial :.....12
3. Répartition des malades selon la provenance :.....14
4. Répartition selon le niveau socio-économique :.....14
II. Données étiopathogéniques :.....15
1. Répartition selon les antécédents familiaux :.....15
2. Répartition selon le poids de naissance :.....15
3. Répartition selon la parité :.....16
4. Répartition selon la gémellité :.....17
5. Répartition selon la consanguinité :.....17
6. Répartition selon l'âge maternel :.....18
7. Répartition selon la prise médicamenteuse :.....19
8. Répartition selon la prise de Fenugrec :.....20
III. Données cliniques :.....21
1. Répartition des cas en fonction du type :.....21
2. Répartition selon le siège et le sexe :.....21
3. Répartition selon le côté droit ou gauche atteint et le sexe :.....22
4. Répartition des fentes labiales selon le caractère complet ou incomplet :.....22
5. Répartition selon la variété et le sexe :.....23
6. Répartition selon le nombre de consultation prénatale effectuée :.....24
7. Répartition selon la période du diagnostic :.....24
8. Répartition selon le sexe et l'association ou non à une fente palatine :.....25
9. Répartition selon la malformation associée :.....26

IV. Données thérapeutiques : 27
1. Calendrier thérapeutique du service : 27
2. La première consultation : 27
3. Visite pré-anesthésique : 28
4. Répartition selon le type d'intervention : 28
5. Répartition selon la technique utilisée de chéiloplastie : 29
6. Répartition selon la durée d'hospitalisation post opératoire : 29
7. Répartition selon les suites opératoires immédiates : 30
8. Répartition selon les résultats post-opératoires : 31
9. Répartition selon le suivi post-opératoire : 31
Discussion 32
I. Rappel : 33
A. Anatomique : 33
1. Anatomie labio-alvéolo-palato-vélaire normale 33
1.1. Anatomie de la lèvre supérieure 33
1.2. Anatomie du nez 38
2. Anatomie labio-alvéolo-palato-vélaire dans les fentes 46
2.1. Anatomie labionarinaire en cas de fente 46
a. Dans les fentes labionarinaire unilatérales 46
b. Dans les fentes labionarinaires bilatérales 51
2.2. Anatomie de l'arcade alvéolodentaire et du palais dur en cas de fente 53
a. Anomalies du voile du palais fendu : 53
b. Anomalies dentaires 54
B. Embryologique des fentes labiopalatines 54
1. Formation de la bouche primitive ou stomodeum 55
2. Formation de la lèvre supérieure et du palais primaire 56
3. Formation du palais secondaire 59
4. Embryopathogénie 61
II. Classification 71
A. Classification de Veau 71

B. Classification de kernahan et stark et ses modifications 73
C. Classification de Benoist 77
D. Classification de chancholle 77
1. Formes bénignes : 77
III. Biologie moléculaire, génique et morphogenèse 80
IV. Fonction labiale 82
A. Les conséquences sur l'alimentation 82
B. Les conséquences sur le développement dentaire 82
C. Les conséquences psychologiques 83
D. Les conséquences au niveau ORL 83
E. Les conséquences sur le langage 84
V. Epidémiologie : 85
1. Prévalence : 85
2. L'incidence : 88
3. Le Sexe : 89
VI. Facteurs de risques : 91
1. L'âge parental : 91
2. La consanguinité : 91
.3 La Parité : 92
4. Le rang familial : 92
5. Les antécédents familiaux de fentes : 93
VII. Facteurs étiologiques : 95
A. Fentes labiopalatines isolées 95
1. les facteurs environnementaux : 95
2. Les facteurs génétiques : 98
3. Interaction génétique et environnement 98
B. Fentes syndromiques ou associées à d'autres malformations 100
1. Formes syndromiques : 101
2. Formes poly malformatives : 108

VIII. Diagnostic....111
A. Diagnostic anténatal....111
1. Diagnostic échographique :....111
2. Apport de l'imagerie par résonance magnétique....115
3. Analyse et discussion :....115
B. Diagnostic clinique....116
1. Formes anatomocliniques :....116
2. Distribution des formes cliniques :....118
IX. Traitement :....122
1. Objectifs du traitement....122
2. Traitement orthopédique préopératoire :....122
3. Calendrier opératoire....125
4. Logistique préopératoire....127
5. Techniques chirurgicales : chirurgie labiale primaire....131
.5.1 Chéiloplastie des Fentes unilatérales :....131
5.2. Techniques de chéiloplastie bilatérale....146
5.3. Analyse et discussion :....155
6. Rhinoplastie primaire....156
7. Synthèse de la prise en charge :....162
8. Les suites opératoires :....166
X. Surveillance de l'enfant opéré :....168
1. Surveillance pédiatrique....168
2. Surveillances pluridisciplinaires....168
XI. Séquelles labionasalaes des fentes labiales....170
A. Séquelles labiales :....170
1. Déformation structurelle :....170
1.1. Lèvre longue :....170
1.2. Lèvre courte....171
1.3. Lèvre étroite....173

2. déformations isolées : 174
2.1. Vestibule étroit 175
2.2. Déformation du vermillon....175
2.3. Déformation de l'arc de Cupidon 176
2.4. Déformation du philtrum 176
2.5. Déformation du muscle orbiculaire 177
B. Cicatrices : 177
C. Séquelles nasales : 178
Conclusion 181
Résumés....184
Iconographie....188
Bibliographie....205



Introduction

La fente labiale est la malformation congénitale la plus fréquente des malformations maxillo-faciales et la mieux connue du public sous le nom de « bec de lièvre »

Elle associe une solution de continuité cutanée, musculaire et muqueuse de la lèvre jusqu'au seuil nasal, ainsi qu'une déformation de la narine et du septum nasal.

Les formes cliniques vont de la simple encoche labiale à la fente labiale complète avec ouverture du seuil narinaire mais sans atteinte de la gencive

Cette embryopathie apparaît entre la 5ème et 12ème semaine de grossesse, suite à un défaut de fusion des bourgeons de la face

70% des fentes labiales sont des anomalies isolées, non syndromiques. Les 30% restants font partie d'au moins 300 syndromes dans lesquels, la fente est une anomalie parmi d'autres.

Pour les fentes non syndromiques, les causes impliquent des facteurs génétiques et environnementaux. Les facteurs tels que l'exposition à des produits tératogènes pendant la grossesse, peuvent moduler la susceptibilité génétique.

La découverte prénatale d'une fente labiale, outre son intérêt en tant que signe d'appel, permet également de préparer le couple à une meilleure acceptation d'une disgrâce visible pouvant parfois mener à une attitude de rejet à la naissance. L'accouchement devient alors une étape de la prise en charge de cet enfant pour lequel un plan de traitement est déjà élaboré

Le diagnostic est clinique. La recherche de malformations associées permet de différencier les formes isolées des formes syndromiques.

La prise en charge est médico-chirurgicale pluridisciplinaire depuis la naissance jusqu'à la fin de la croissance. Elle implique une chirurgie primaire et parfois secondaire qui fait appel à la chirurgie maxillo-faciale et à la chirurgie plastique

Le pronostic dépend de la qualité de la prise en charge initiale et d'un suivi régulier durant toute la croissance par une équipe pluridisciplinaire expérimentée.

La fente labiale peut avoir des conséquences fonctionnelles (morphologique, respiratoire), esthétiques et psychologiques qui nécessitent une prise en charge dans un centre spécialisé avec un réseau de soins de proximité bien identifié.

Notre étude rétrospective porte sur 50 cas de fentes labiales enregistrés au cours de la période allant d'avril 2012 à Septembre 2015 au sein du service des urgences chirurgicales pédiatriques (UCP) dans l'hôpital d'enfants de Rabat (HER).

Après avoir énoncé des notions anatomo-embryologiques, ce travail recense les données actuelles tant sur le plan épidémiologiques, étiopathologique que diagnostique. Il présente une synthèse des modalités de traitement et le suivi de cette pathologie selon un mode chronologique, de la naissance à la fin de la puberté. Au travers de ce calendrier thérapeutique, nous verrons la place occupée par cette équipe, composée d'infirmières, de pédiatres, de chirurgiens, de généticiens, d'orthodontistes, de psychologues assurant un suivi optimal de l'enfant mais aussi des parents.

A travers cette étude et à la lumière des données de la littérature, notre objectif est d'étayer les éléments suivants :

- ✓ Particularités épidémiologiques et étiopathogéniques des fentes labiales.
- ✓ L'importance du diagnostic anténatal et la fréquence des formes polymalformatives.
- ✓ Préciser le calendrier thérapeutique et les modalités thérapeutiques
- ✓ Insister sur la prise en charge multidisciplinaires.

Matériel et Méthodes

1. Echantillonnage

Il s'agit d'une étude rétrospective et analytique des données recueillies sur dossiers au sein du service des urgences chirurgicales pédiatriques (UCP) dans l'hôpital d'enfants de Rabat (HER) concernant 50 cas porteurs d'une fente labiale, sur une période globale de 3ans et demi allant d'avril 2012 à septembre 2015

Il s'agit également d'une étude comparative par rapport aux données de la littérature mondiale

❖ Critères d'inclusion :

Tout enfant vu et/ ou opéré au service des urgences chirurgicales pédiatriques à l'hôpital d'enfant de Rabat.

❖ Critères de non-inclusions :

- Dossiers non exploitables (13 cas)
- Manque de suivi (09 cas)

2. Matériel utilise pour l'étude

L'étude clinique a porté sur 50 patients porteurs de fentes labiales ou labiopalatines, tout âge confondu, dont 6 en 2012 et 9 en 2013, 17 En 2014 ET 18 en 2015.

Les données ont été directement relevées des registres d'hospitalisation des entrées et sorties, des observations médicales et des registres de compte rendu opératoire.

Des photos ont été également prises sur place après chaque examen après accord parental

Des données manquantes ont été recueillies par téléphone alors que d'autres patients ont été convoqués sur place pour apprécier le résultat postopératoire.

3. Méthode

Notre méthode comportait plusieurs phases :

3.1. La phase de conception et de confection de la fiche d'exploitation :

Comportant plusieurs variables :

- Une partie administrative précisant : Numéro d'identification du patient, lieu de résidence et numéro de téléphone
- Une partie consacrée au malade précisant **les données cliniques** : Age du patient au moment de la consultation, sexe, ethnie, consultation prénatale, **le type de fente labiale :** côté atteint et caractère isolé ou associé, le **traitement reçu** ainsi que le **résultat et le suivi postopératoire**
- Une partie dédiée à l'enquête familiale, centrée sur les facteurs de risques éventuels chez les parents : Habitudes alimentaires particulières de la mère, habitudes toxiques, prise médicamenteuse, Anomalie similaire dans la fratrie ou dans la famille paternelle et / ou maternelle, consanguinité, et l'âge maternel

b. La phase de la collecte des données :

A partir des dossiers médicaux des malades, des registres de consultation et ceux des comptes rendu opératoires.

c. La phase d'analyse des données :

Cette phase a été facilitée par le questionnaire, La rédaction des résultats et la représentation graphique de certaines données était respectivement réalisée dans les logiciels Word et Excel 2010 versions françaises.

Tableau 1 : Profil épidémiologique et étiopathogénique

	Patient	Sexe	NE	ORIGINE	NSE	âge maternel	Consanguinité	prise médicamenteuse	prise fenugrec	P.N	R.F	Cas similaire
1	A.Ibtissam	F	427/15	Settat	moyen	37ans	non	non	non	3kg	4F4	non
2	A.Ziad	F	12637/15	Ksar lakbir	Bas	24ans	non	non	non	3kg850	2F2	non
3	A.Asmae	F	1156/12	roumani	bas	25ans	non	non	oui	3kg	1F1	NON
4	A.Adam	M	9144/14	Rabat	moyen	30ans	non	oui	oui	4kg300	5F5	non
5	B.Khadija	F	15449/13	Kenitra	bon	25ans	non	non	non	3kg	1F1	non
6	B.Adam	M	1456/14	Salé	moyen	24ans	non	non	non	3kg	2F2	oui
7	B.Hiba	F	5645/15	Souk larbae	moyen	41ans	non	non	non	-	4F4	non
8	B.Hafssa	F	538/12	Temara	bas	26ans	oui (2e degré)	non	non	2kg800	2F2	non
9	B.Abdelkrim	M	1084/12	sidi yahya	bas	20ans	non	non	non	-	1F1	non
10	B.Aymane	M	18145/15	Roumani	moyen	29ans	oui (1e degré)	oui	oui	2kg	2F2	non
11	B.Amal	F	5632/15	Larach	moyen	27ans	non	non	non	-	3F3	non
12	B.Yasmine	F	-	Rabat	moyen	24 ans	non	non	non	-	1F1	non
13	C.Rayane	M	3027/15	rabat	moyen	28ans	non	non	non	3kg	2F2	non
14	C.Nizar	M	17621/14/14	Temara	moyen	26ans	non	oui	non	3kg	1F1	non
15	D.Yousra	F	6569/13	kenitra	moyen	26ans	non	oui	non	3kg	1F1	NON
16	D.Aya	F	1216/12	Ain Ouda	bas	30ans	oui(1e degré)	non	oui	2kg800	3F3	non
17	D.Ismail	M	979/15	Fnidek	moyen	33ans	non	non	non	3kg500	3F3	non
18	E.Mehdi	M	9035/15	Ain Ouda	moyen	38ans	non	oui	oui	2kg900	4F4	non
19	E.Hiba	F	3436/15	Taza	bon	28ans	oui (1e degré)	non	non	4kg	2F2	non
20	E.Driss	M	-	kenitra	moyen	18ans	oui (1e degré)	non	non	2kg	3F3	non
21	E.Saifedine	M	9760/12	Kenitra	moyen	24ans	non	non	non	3kg	1F1	non
22	E.Ghofran	M	6301/14	Tanger	moyen	24ans	non	non	non	3kg	2F2	non
23	E.Adil	M	9466/14	Oualmass	moyen	23ans	non	oui	non	3kg	1F1	non
24	F.Malak	F	5297/15	Marrakech	bas	29ans	oui(1e degré)	oui	oui	3kg	1F1	non
25	G.Mehdi	M	7758/13	Sidi kacem	moyen	28ans	non	non	non	3kg	2F2	non

26	G.Rayane	M	3027/15	Sidi yahya	bas	23ans	non	oui	oui	3kg	2F2	non
27	H.Fatim-zahra	F	9200/14	Ouazzane	moyen	34ans	non	oui	oui	3kg700	1F1	non
28	H.Adam	M	546/13/13	Sidi slimane	moyen	25ans	oui (1e degré)	oui	non		2F2	non
29	H.Hanane	F	12212/13	Laksar lakbir	bas	23ans	oui (1e degré)	oui	oui	3kg500	1F1	non
30	K.Ilyass	M	8968/14	RABAT	moyen	25ans	non	non	OUI	3Kg200	1F1	non
31	L.Med	M	1256/14	Sidi kacem	bas	26ans	non	non	non	-	4F4	non
32	L.Khadija	F	5967/15	Temara	moyen	23ans	non	oui	oui	3kg	1F1	non
33	L.Hidaya	F	1004/14	Rabat	moyen	24ANS	non	non	non	-	2F2	non
34	M.Omar	M	4584/13	Belkssiri	bas	37ans	non	oui	oui	3kg	6F6	non
35	M.Zakaria	M	2622/15	RABAT	MOYEN	24ans	non	oui	non	3kg	2F2	NON
36	M.Douae	F	2459/14	temara	moyen	25ans	non	non	non	2Kg800	1F1	non
37	N.Med	M	7247/14	rabat	moyen	24ans	non	non	non	3kg	2F2	NON
38	N.Youssef	M	2296/15	Khmissate	moyen	38ans	non	oui	oui	3kg200	2F2	non
39	O.Houda	F	1278/13	Ain Ouda	bas	21ans	non	non	oui	3kg	1F1	NON
40	O.Karima	F	972/15	Ouarzzazate	moyen	37ans	oui (1e degré)	oui	oui	3kg	6F6	non
41	R.Med	M	6125/15	rabat	moyen	24ans	non	non	non	3kg100	1F1	NON
42	S.Oualid	M	11541/14	rabat	moyen	24ans	non	oui	non	-	2F2	non
43	S.Benacher	M	7250/14	Khmissate	BAS	23ans	non	non	oui	2KG800	2F2	NON
44	T.Fatim-zahra	F	546/14	Ksar lakbir	moyen	25ans	non	non	non	3kg200	1F1	non
45	T.Med amine	M	13013/12	Ksar lakbir	BON	31ans	non	non	non	-	7F7	non
46	X BEN X	M	-	Ain Ouda	BAS	24ans	oui (1e degré)	oui	oui	3kg 600	2F2	NON
47	Z.Adam	M	3143/14	Fkih bensaleh	bas	24ans	oui (1e degré)	non	non	3kg	1F1	non
48	Z. Farah	F	-	Sidi yahya	bas	23 ans	non	non	oui	-	1F1	non
49	Z.Abdellah	M	17247//14	Belkssiri	moyen	34ans	non	oui	non	2Kg600	6F6	non
50	Z.Abdelhay	M	10279/13	Meknes	moyen	26ans	non	non	non	-	3F3	non

Tableau 2 : Profil clinique et thérapeutique

	Patient	Type de fente	Variété	Malformation associée	âge d'intervention	Technique opératoire	Durée post-opératoire
1	A.Ibtissam	FLAP	gauche complète	FENTE PALATINE	7mois	Millard	1j
2	A.Ziad	FLAP Bilat	complète	Fente palatine	14mois	Manchester	3j
3	A.Asmae	FL	Gauche incomplète	-	9mois	tennisson	1J
4	A.Adam	FL	droite complète	-	7mois	Millard	1J
5	B.Khadija	FLP	gauche complète	Fente palatine	3ans demi	Millard Tennisson	1J
6	B.Adam	FLB	incomplète	-	10mois	Manchester	1J
7	B.Hiba	FL	Gauche incomplète	syndrome de treacher collins	18mois	Tennisson	1J
8	B.Hafssa	FLP	Complété droite	Fente Palatine	10mois	Millard tennisson	1J
9	B.Abdelkrim	FLA	GAUCHE complète	-	7mois	Millard	1J
10	B.Aymane	FLA	gauche complété	-	7mois	Millard tennisson	1J
11	B.Amal	FLP B	complété	Fente Palatine	16mois	Manchester	1J
12	B.Yasmine	FLB	incomplète	Syndrome de Van der woude	6mois	Manchester	1J
13	C.Rayane	FL	DROITE incomplète	-	6mois	Tennisson	1J
14	C.Nizar	FLP	DROITE incomplète	Fente Palatine	7mois	Tennisson	1J
15	D.Yousra	FL	gauche complète	-	9mois	Millard	1J
16	D.Aya	FLA	droite complète	-	6mois	Millard	2J
17	D.Ismail	FLAP Bilat	Complète	Fente palatine	14mois	Manchester	1J
18	E. Mehdi	FLAP	DROITE complète	Fente Palatine + délétion 18/q22	17mois	Millard Tennisson	1J
19	E.Hiba	FL	Gauche incomplète	-	16mois	Millard	1J
20	E.Driss	FLA	gauche complète	hemivertebre/ metatarsus varus/ microtie bilat ac ectopie basse du pavillon/cardiopathie	non opéré	non opéré	non opéré
21	E.Saifedine	FL	GAUCHE incomplète	-	7mois	Millard	1J
22	E.Ghofran	FL	Gauche incomplète	-	9mois	Tennisson	1J
23	E. Adil	FLP	Gauche complète	Fente Palatine +Dépigmentation	6mois	Millard	2J
24	F.Malak	FLAP	gauche complète	Fente Palatine	6mois	Millard Tennisson	1J

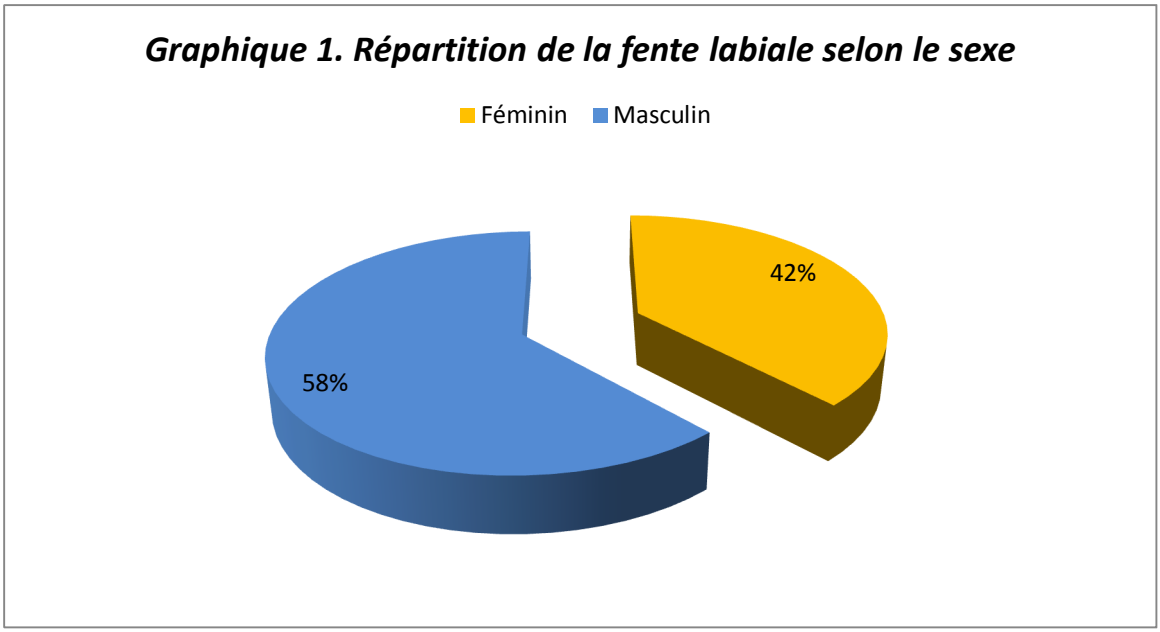
25	G.Mehdi	FL	DRTE complète	Sténose hypertrophique du pylore	11mois	Millard Tennisson	1J
26	G.Rayane	FL	Gauche incomplète	-	6mois	Tennisson	02J
27	H.Fatim-zahra	FL	gauche incomplète	-	6mois	Tennisson	1J
28	H.Adam	FLA	complète gauche	-	7mois	Millard Tennisson	1J
29	H.Hanane	FLAP	gauche complète	Fente palatine	13mois	Millard Tennisson	1J
30	K.Ilyass	FLAP	DROITE Complété	Fente palatine	8mois	Millard	1J
31	L.Med	FL	Gauche incomplète	-	22mois	Millard	1J
32	L.Khadija	FLA	GAUCHE complète	-	5mois	Fisher	1J
33	L.Hidaya	FLAP	Complète gauche	Fente Palatine	13mois	Millard	1J
34	M.Omar	FL B	incomplète	-	11mois	Manchester	1J
35	M.Zakaria	FLP B	complète	Fente Palatine	7mois	Manchester	1J
36	M.Douae	FLAP	Gauche incomplète	Fente Palatine	7mois	Tennisson	1J
37	N.Med	FLA	Complète gauche	craniosténose	1mois et demi	Millard Tennisson	1J
38	N.Youssef	FL	DROITE incomplète	-	11mois	Tennisson	1J
39	O.Houda	FLAP	GAUCHE complète	Fente Palatine	7mois	Millard Tennisson	1J
40	O.Karima	FL BILAT	complète	-	18mois	Manchester	1J
41	R.Med	FL BILAT	complète	Frein de langue	9mois	Manchester	1J
42	S.Oualid	FLP	Gauche Incomplète	Fente Palatine	6mois	Tennisson	1J
43	S.Benacher	FLAP	droite complète	Fente Palatine	13mois	Millard Tennisson	1J
44	T.Fatim-zahra	FL	Gauche incomplété	-	8mois	Millard	1J
45	T.Med amine	FLAP	Gauche Incomplète	Malformation cardiaque + Fente Palatine	10mois	Millard	1J
46	X BEN X	FLAP Bilat	complète	syndrome de Goldenhare	non opéré	non opéré	non opéré
47	Z.Adam	FL	Gauche incomplète	-	3mois	Millard	1J
48	Z.Farah	FLB	complète	Syndrome branchio-occulo-facial	6mois	Manchester	1J
49	Z.Abdellah	FLAP BILAT	complété	Fente Palatine	13mois	Manchester	1J
50	Z.Abdelhay	FLP	gauche incomplète	Fente Palatine	18mois	Millard Tennisson	2J



Résultats

I. Données épidémiologiques

1. Répartition de la fente labiale selon le sexe :



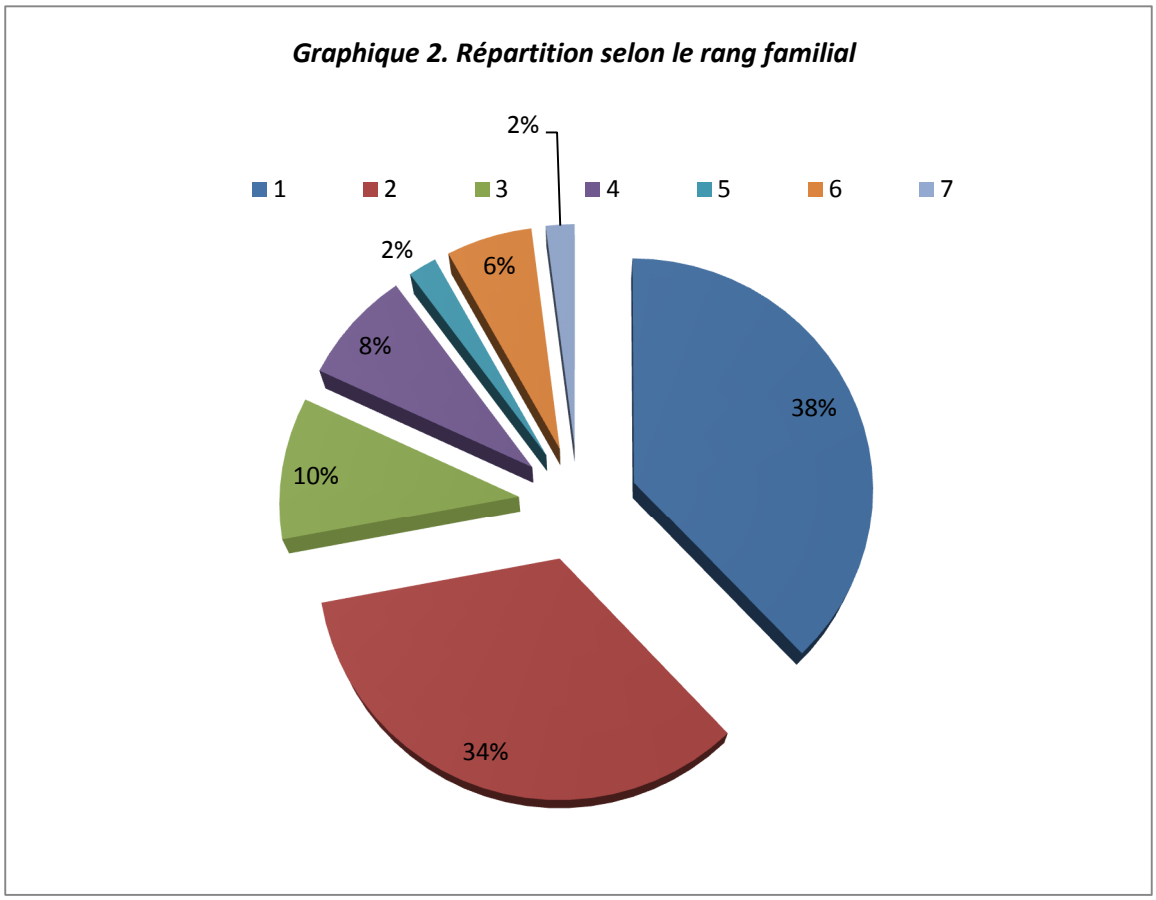
Nous avons constaté une prédominance du sexe masculin avec 31 cas (58%) donnant ainsi un sexe ratio de 1,4.

2. Répartition selon le rang familial :

En étudiant la fréquence des fentes labiales et /ou palatines en fonction du rang qu'occupe l'enfant dans la fratrie, plus de la moitié (72%) de nos patients occupait les 2 premiers rangs dans la famille.

Tableau 3 : Répartition selon le rang familial

Rang familial	Effectif	Pourcentage
1	**19**	**38%**
2	**17**	**34%**
3	**5**	**10%**
4	**4**	**8%**
5	**1**	**2%**
6	**3**	**6%**
7	**1**	**2%**



3. Répartition selon l'âge d'intervention :

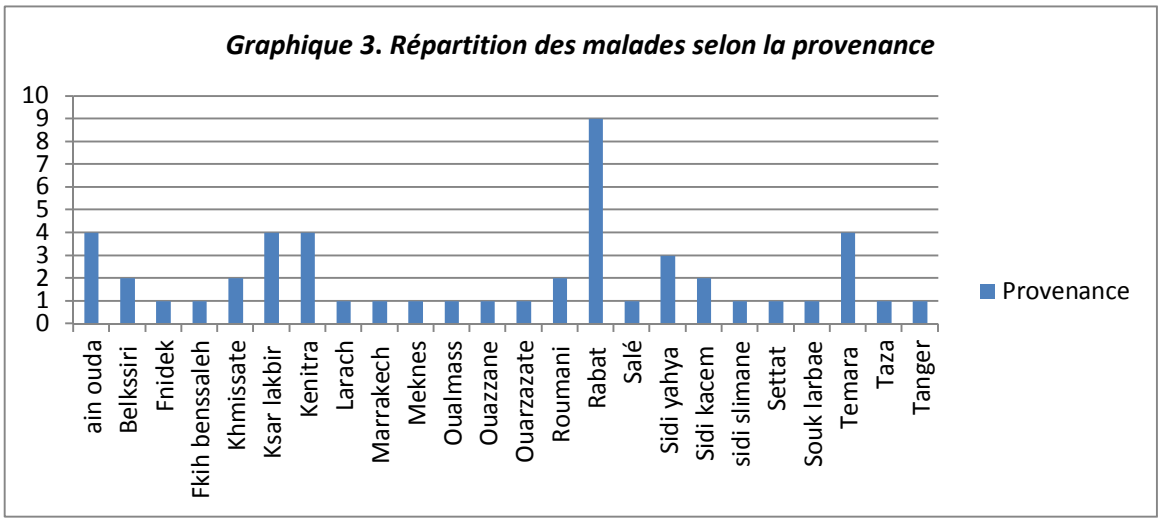
Parmi les 50 cas traités pour fente labiale, 22 patients avaient un âge entre 7 mois et 1an (46%); avec un âge moyen de 10 mois, les âges extrêmes étaient de 45jours et de 3ans et demi.

Tableau 4 : Répartition selon l'âge d'intervention

Tranche d'âge	Effectif	Pourcentage
0-6mois	13	26%
7-12mois	22	44%
13-18mois	12	24%
19-24mois	1	2%
>25mois	1	2%
Non opéré	2	4%
total	50	100%

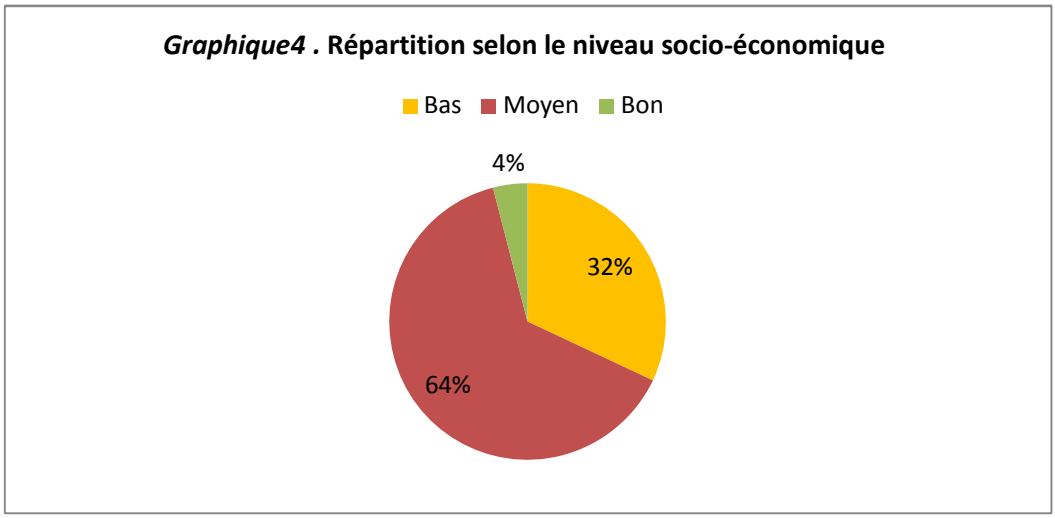
3. Répartition des malades selon la provenance :

Le graphique présente la répartition des patients selon leur provenance, les résultats montrent que la grande majorité des patients se concentrent dans la région de Rabat-Sale-Zemmour-Zaer.



4. Répartition selon le niveau socio-économique :

La fréquence des Fentes labiales est particulièrement élevée dans les populations indigentes. Ces résultats amènent à penser que des facteurs non génétiques, en particulier nutritionnels, prennent part au déterminisme des Fentes labiales.



II. Données étiopathogéniques :

1. Répartition selon les antécédents familiaux :

Aucun antécédent familial n'a été retrouvé chez 98% de nos patients, Cela pourrait faire évoquer l'existence d'une influence de facteurs environnementaux plus que génétiques dans notre milieu.

Tableau 5 : Répartition selon les antécédents familiaux

Antécédents	Effectif	Pourcentage
Fente labiale	**1**	**2%**
Fente Labio-palatine	**0**	**0%**
Aucun	**49**	**98%**
Total	**50**	**100%**

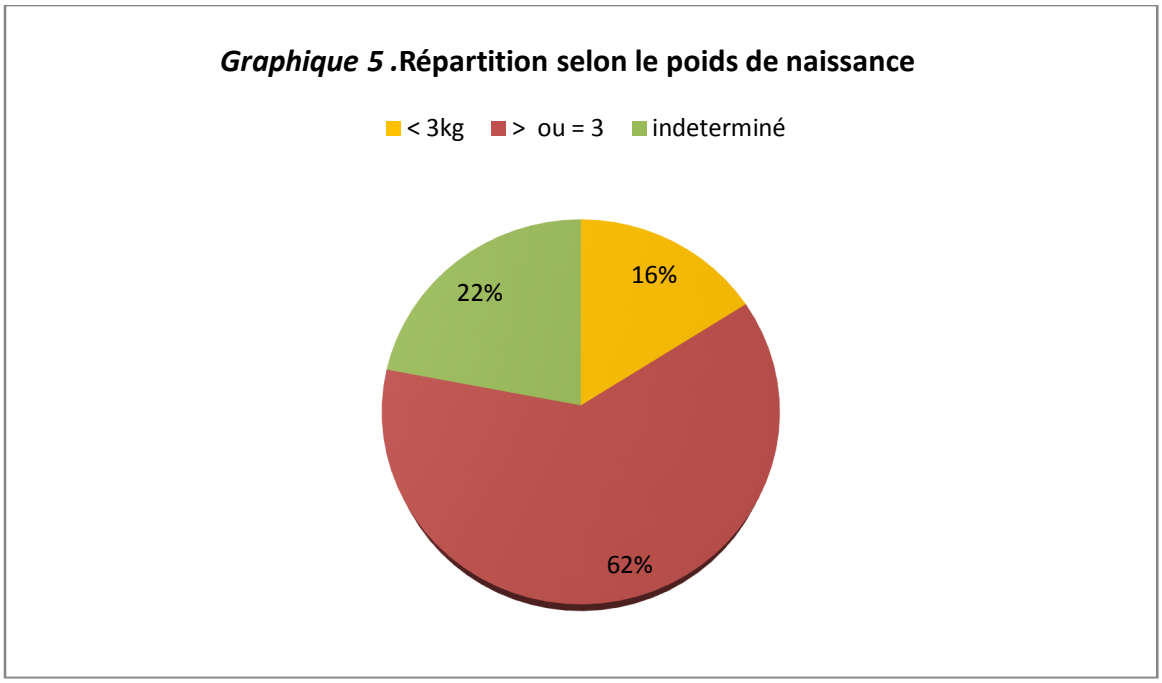
2. Répartition selon le poids de naissance :

Le poids de naissance est comparable dans notre étude à celui de la population générale.

Cependant le poids de naissance n'a pas été mentionné dans 11 cas.

Tableau 6 : Répartition selon le poids de naissance

Poids de naissance	Effectif	Pourcentage
< 3 kg	8	16%
>ou = 3kg	31	62%
indéterminé	11	22%
Total	50	100%

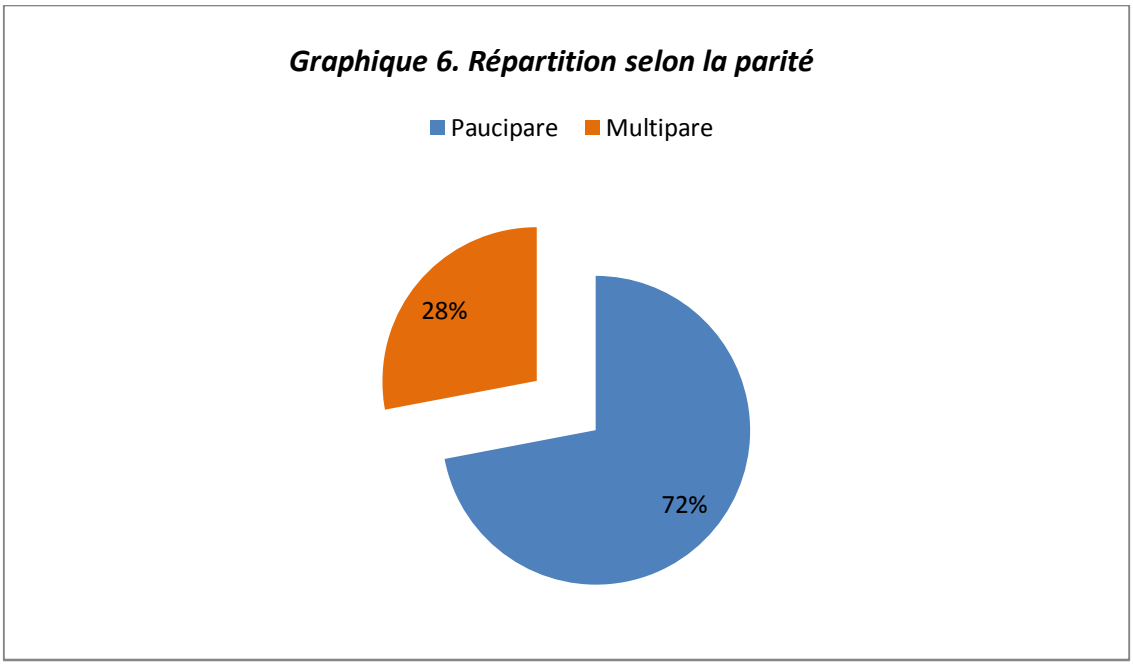


3. Répartition selon la parité :

Il ressort de ce tableau que 72% des mères sont paucipares, le risque de survenue d'une fente serait augmenté lors de la première et deuxième grossesse.

Tableau 7 : Répartition selon la parité

Parité	Effectif	Pourcentage
Paucipare (< ou = à 2 Grossesse)	36	72%
Multipare	14	28%
Total	50	100%



4. Répartition selon la gémellité :

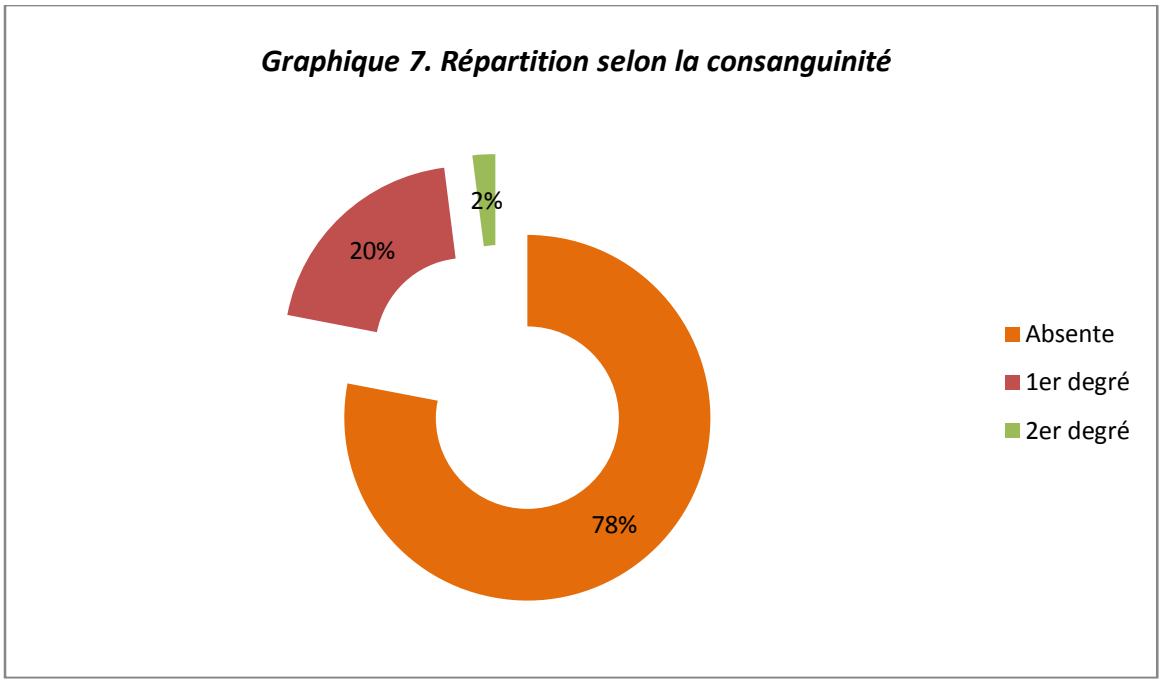
Aucun cas de gémellité n'a été retrouvé dans notre série.

5. Répartition selon la consanguinité :

Dans notre série, 10 cas de consanguinité du premier degré a été enregistré soit 20% et un seul cas de consanguinité deuxième degré soit 2%.

Tableau 8 : Répartition selon la consanguinité

Consanguinité	Effectif	Pourcentage
Absente	39	78%
1er degré	10	20%
2e degré	1	2%

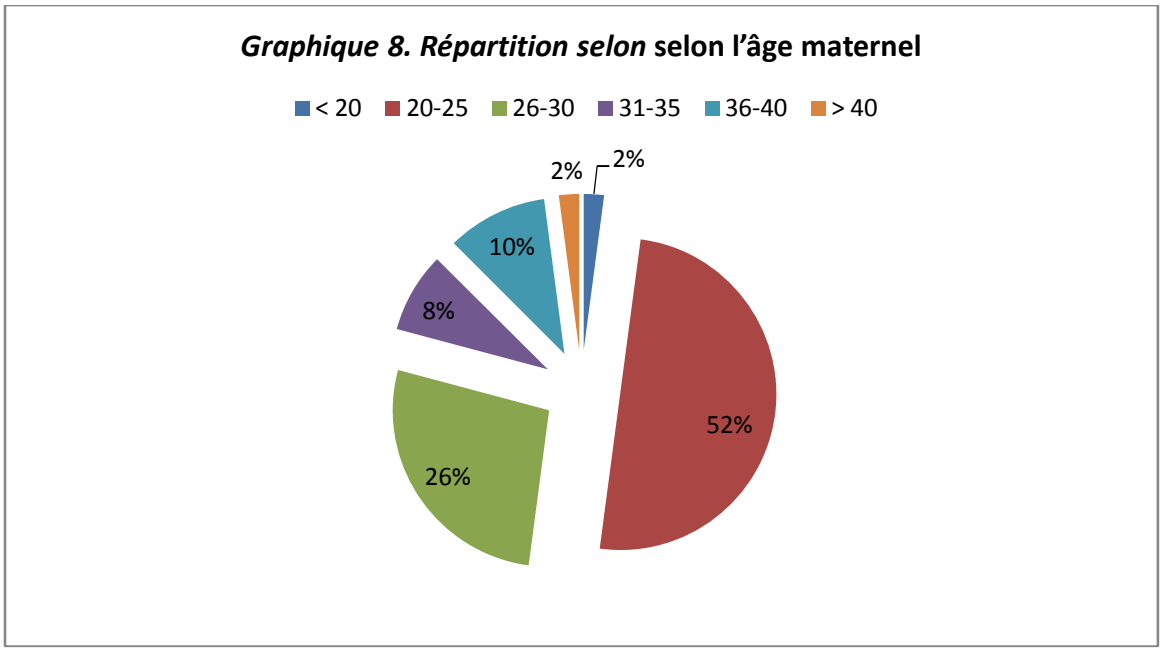


6. Répartition selon l'âge maternel :

La tranche d'âge de la mère la plus touchée par les fentes labiales se situe entre 20 et 25 ans (50%), cette fréquence diminue avec l'augmentation de l'âge de la mère

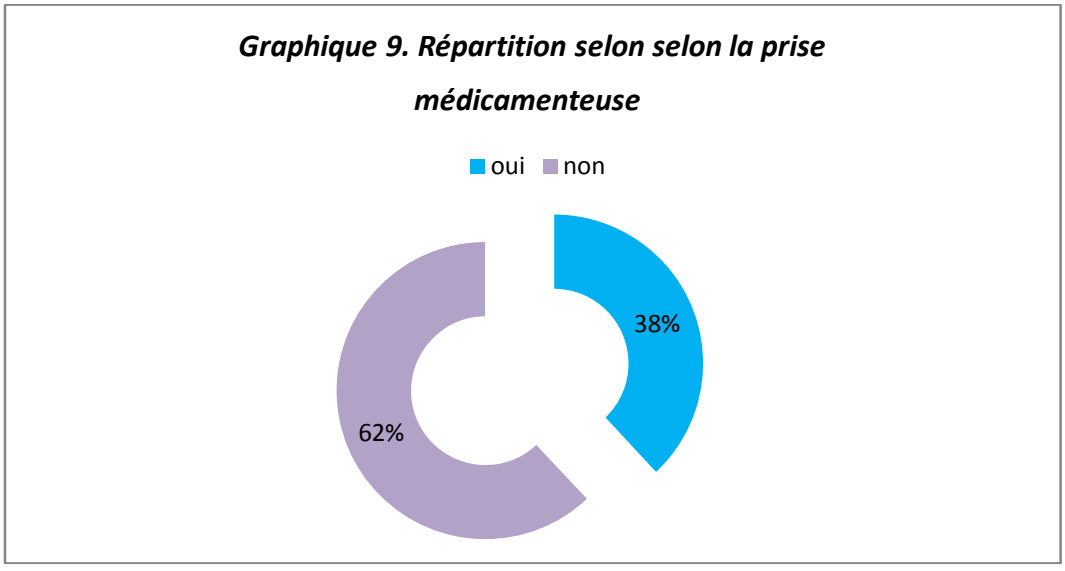
Tableau 9 : Répartition selon l'âge maternel

Tranche d'âge	Effectif	Pourcentage
<20	1	2%
20-25	26	52%
26-30	13	26%
31-35	4	8%
36-40	5	1O%
>40	1	2%



7. Répartition selon la prise médicamenteuse :

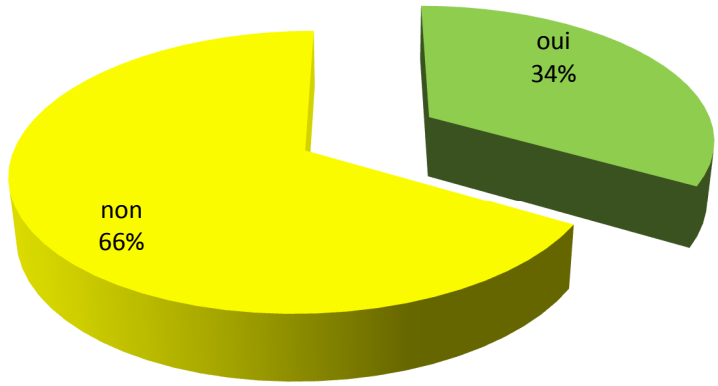
La prise médicamenteuse au cours de la grossesse a été notée dans 38% des cas, représentée essentiellement par une supplémentation en acide folique à faible dose, par de l'acide valproique dans 3 cas et du phénobarbital dans un seul cas.



8. Répartition selon la prise de Fenugrec :

La prise du Fenugrec soit à but culinaire ou médicinale a été enregistrée dans 34% des cas.

Graphique 10. Répartition selon selon la prise de Fenugrec



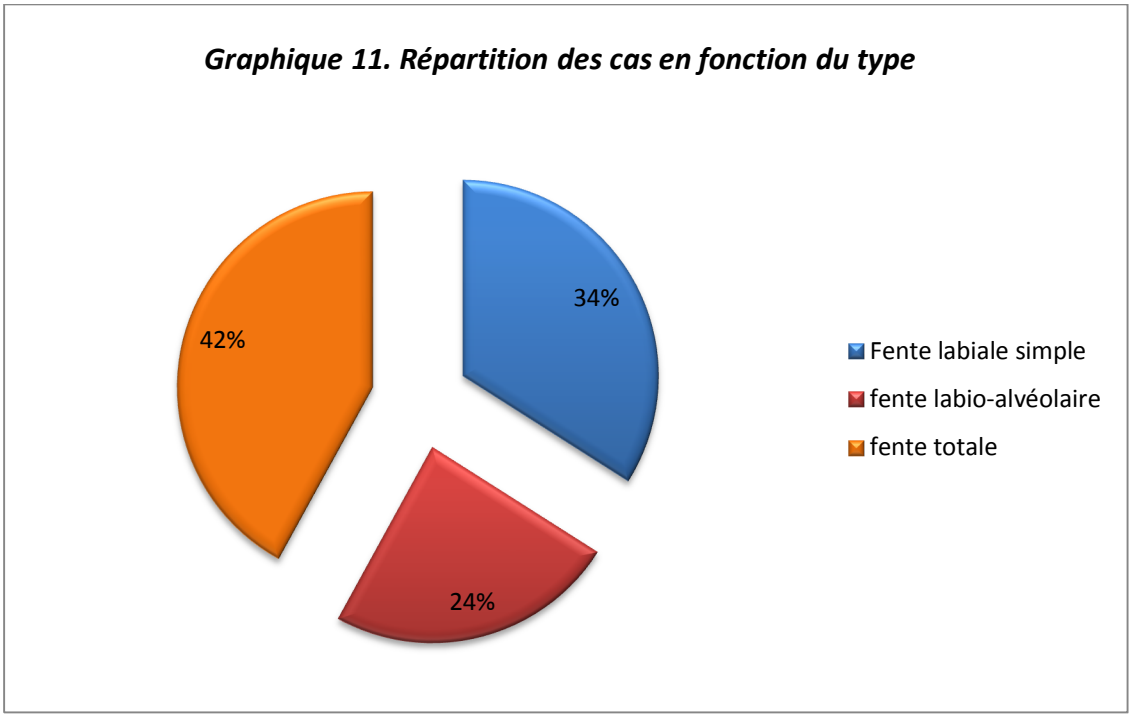
III. Données cliniques :

1. Répartition des cas en fonction du type :

Ce tableau nous montre que les fentes du palais primaire sont plus fréquentes avec 58%.

Tableau 10 : Répartition des cas en fonction du type

Type	Effectif	Pourcentage
Fente labiale simple	17	34%
Fente labio-alvéolaire	12	24%
Fente totale	21	42%



2. Répartition selon le siège et le sexe :

Sur les 50 cas de fentes labiales, les fentes unilatérales prédominent à 76% contre les fentes bilatérales à 24%.

Le sexe masculin l'emporte avec 62% des cas que la fente soit unilatérale ou bilatérale

Tableau 11 : Répartition selon le siège et le sexe

	Masculin	Féminin	Total
Fente unilatérale	23	15	38
Fente bilatérale	8	4	12

3. Répartition selon le côté droit ou gauche atteint et le sexe :

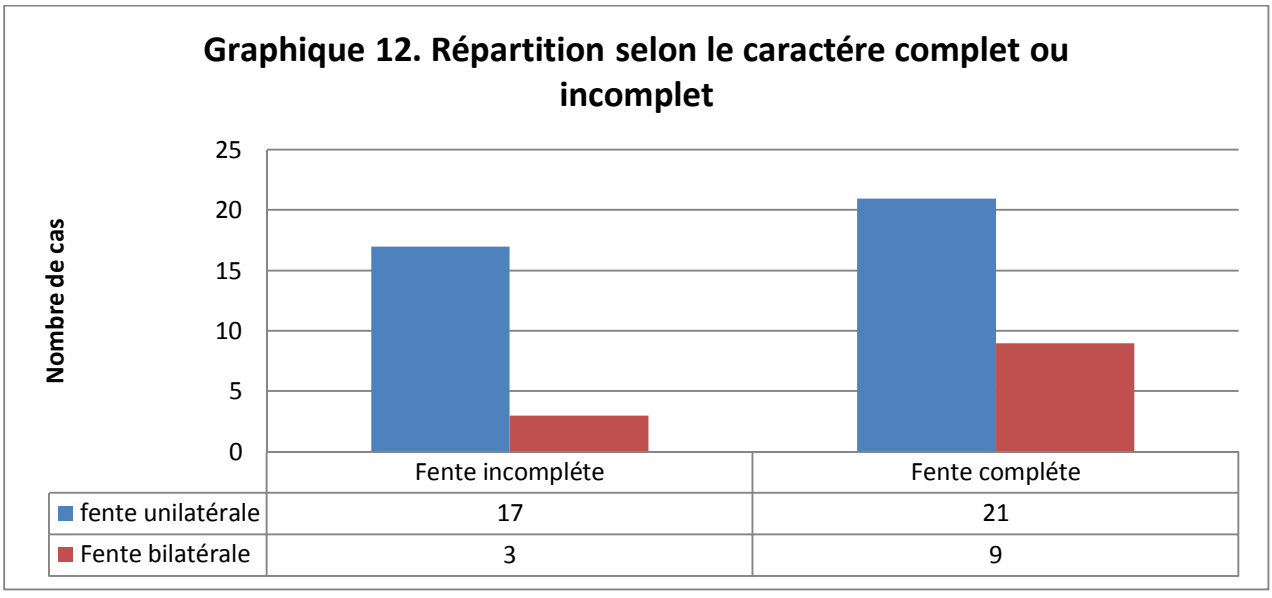
Toutes fentes confondues, la lésion intéresse surtout le côté gauche (73,6 %, n=28) alors que le côté droit n'est affecté que dans 26,4% avec toujours une prédominance masculine

Tableau 12 : Répartition selon la latéralité et le sexe

	Masculin	Féminin	Total
Fente Gauche	15	13	28
Fente Droite	8	2	10

4. Répartition des fentes labiales selon le caractère complet ou incomplet :

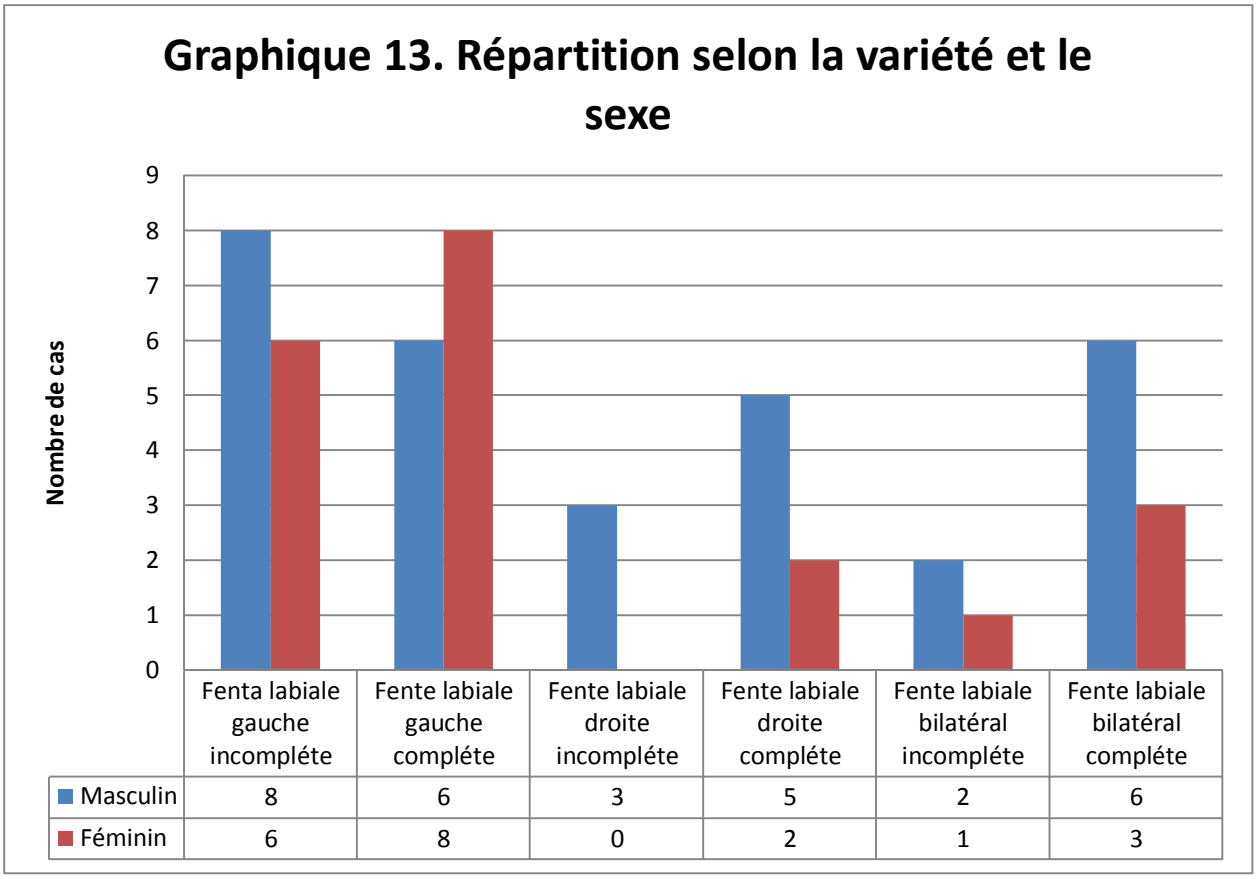
Dans notre série, les formes complètes (60%) sont plus fréquentes que les formes incomplètes (40%) aussi bien pour les fentes unilatérales que bilatérales.



5. Répartition selon la variété et le sexe :

Tableau 13 : Répartition selon la variété et le sexe

Variété	Masculin en Nombre	Féminin en Nombre	Total en Nombre
Fente labiale Gauche incomplète	8	6	14
Fente labiale Gauche complète	6	8	14
Fente labiale Droite incomplète	3	0	3
Fente labiale Droite complète	5	2	7
Fente labiale bilatérale incomplète	2	1	3
Fente labiale bilatérale complète	6	3	9



Ce tableau ainsi que le graphique permet de constater que les variétés unilatérales (76%) qu'elles soient simples ou totales sont plus fréquentes que les bilatérales (24%)

Les fentes labiales complètes (60%) sont plus fréquentes que les fentes incomplètes (40%).

Les formes incomplètes sont plus fréquentes chez le sujet masculin (65%) que chez les sujets féminins (35%) de même pour les fentes complètes qui sont plus fréquentes chez les garçons (57%) que chez les filles (43%).

6. Répartition selon le nombre de consultation prénatale effectuée :

Au Maroc, la consultation prénatale normale se fait au moins 4 fois pendant la grossesse: Une au premier trimestre, une au deuxième trimestre et deux fois au troisième trimestre de la grossesse.

Dans notre série, la non accessibilité aux échographies et / ou le niveau socio-économique bas de nos patients serait-il responsable du nombre de consultation prénatale qui est en moyenne de 1,82 ?

Tableau 14 : Répartition selon le nombre de consultation prénatale

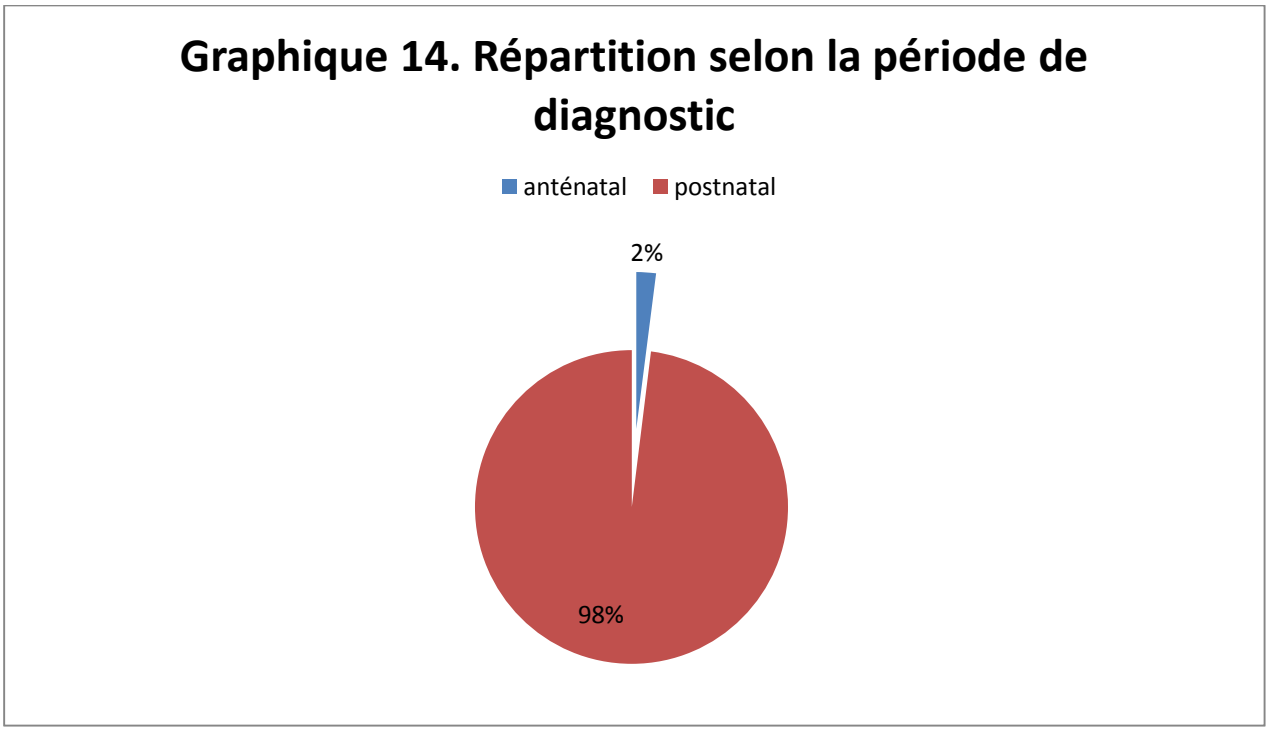
Nombre de consultation prénatale	Effectif	Pourcentage
≥ 4	**3**	**6%**
3	**15**	**30%**
2	**10**	**20%**
1	**14**	**28%**
Non effectuée	**8**	**16%**
Total	**50**	**100%**

7. Répartition selon la période du diagnostic :

Dans notre étude, il n'y a eu qu'un seul cas diagnostiqué en anténatal soit dans 2% des cas.

Tableau 15 : Répartition selon la période du diagnostic

	Effectif	**Pourcentage**
Diagnostic anténatal	1	2%
Diagnostic postnatal	49	98%



8. Répartition selon le sexe et l'association ou non à une fente palatine :

La fente labiale isolée est plus fréquente chez les garçons que chez les filles ainsi que les fentes associées à une fente palatine.

Tableau 16 : Répartition selon le sexe et l'association ou non à une fente palatine

	Fente labiale isolée	Fente palatine associée
Garçons	18	12
filles	11	9
Total	29	21
Sex-ratio	1,6	1,3

9. Répartition selon la malformation associée :

D'après notre série, les malformations associées ont été retrouvées chez 30 patients soit 60 %.

Tableau 17 : Répartition selon la malformation associée

Malformations associées	Nombre de cas
Craniosténose	1cas
Sténose hypertrophique du pylore	1cas
Fente palatine	18cas
Syndrome de Wanderburg (Anomalie de pigmentation + Fente palatine)	1cas
Anomalie chromosomique (délétion 18/q22) + Fente palatine	1cas
Frein de langue	1cas
Syndrome de Goldenhar (fente palatine + hydrocéphalie+ microphtalmie)	1cas
Malformations cardiaques + Fente palatine	1cas
Syndrome de treacher collins	1cas
Syndrome de Van der woude	1 cas
Syndrome branchio-oculo-facial (BOFS)	1 cas
Anomalie squelettiques + auriculaire et des extrémités + Cardiopathie	1 cas

IV. Données thérapeutiques :

1. Calendrier thérapeutique du service :

Depuis ces dernières années, si le choix de la technique opératoire reste fortement lié à l'expérience de l'opérateur, l'organisation du calendrier chirurgical évolue vers une réduction des temps opératoires. L'attitude actuelle du service des urgences chirurgicales pédiatriques de Rabat repose sur le principe d'une prise en charge précoce permettant de restaurer le plus rapidement possible la fonctionnalité des sangles musculaires vélopalatines et labionarinaires réduisant de ce fait au maximum les risques de séquelles phonatoires et auditives d'une part et esthétiques d'autre part.

Le consensus actuel retient deux temps opératoires principaux :

- entre 3 et 6 mois : premier temps comprenant une chéilorhinoplastie primaire (dans le cas de fente complète) même pour les formes bilatérale ;
- entre 9 et 12 mois : une palatoplastie pour les fentes palatines isolées ou les fentes complètes labiovélopalatines

2. La première consultation :

Ce premier contact est important et les objectifs pour le professionnel sont de :

- déculpabiliser les parents et notamment la maman ;
- Préciser le type de la fente
- Chercher une éventuelle malformation associée
- rassurer les parents sur la prise en charge de leur futur enfant, en s'appuyant sur l'ensemble des collaborateurs et en insistant ou en rappelant le potentiel normal de leur enfant ;
- Déterminer la place du traitement orthopédique préopératoire aidé de l'avis du spécialiste.
- donner les informations techniques, et notamment expliquer le calendrier thérapeutique choisi par le chirurgien;
- instaurer un climat de confiance.

De façon informelle, c'est un véritable contrat moral qui se signe dès cette consultation.

3. Visite pré-anesthésique :

Le bilan pré-anesthésique objective:

- TP entre 80% et 100%.
- TCK iso.
- NFS a révélé une anémie entre 8 et 10 dans 30 % des cas.

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

4. Répartition selon le type d'intervention :

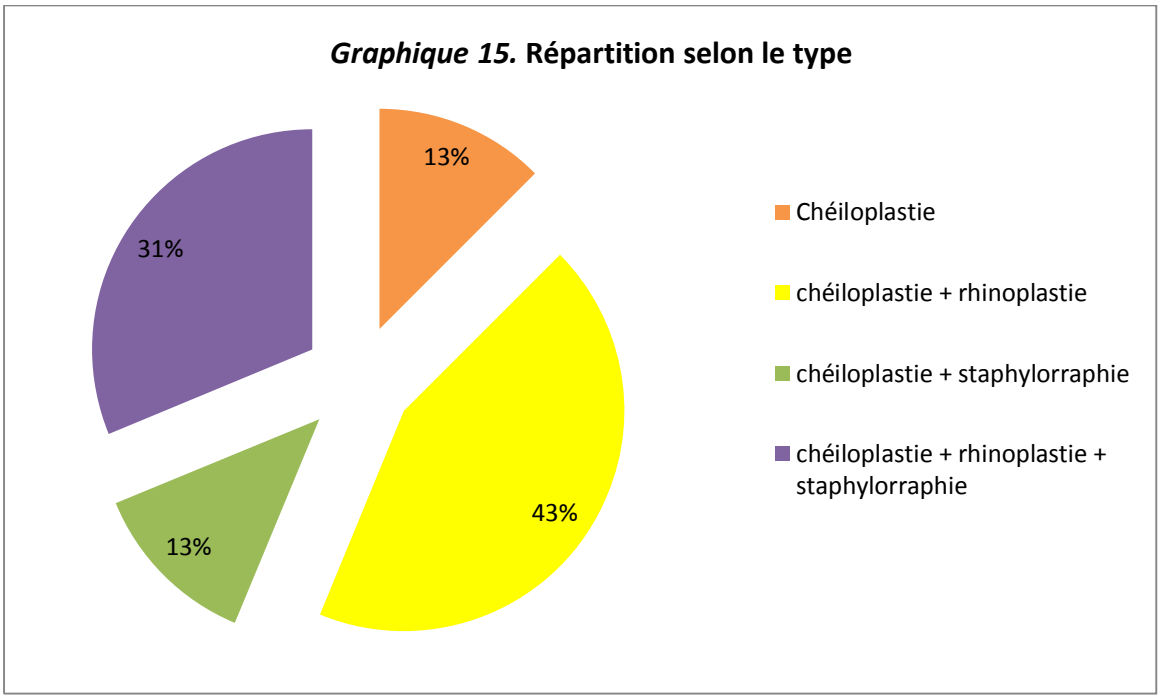
Tableau 18 : Répartition selon le type d'intervention

Type d'intervention	Effectif	Pourcentage
Chéiloplastie seule	**6**	**13%**
Chéiloplastie + Rhinoplastie	**21**	**43%**
Chéiloplastie + staphylorraphie	**6**	**13%**
Chéiloplastie + rhinoplastie + staphylorraphie	**15**	**31%**
Total	**48**	**100%**

N.B : Pour les deux malades non opérés dans notre série :

- **Patient n° 20 : la prise en charge de sa fente faciale a été retardée jusqu'au traitement chirurgical de sa cardiopathie.**

- **Patient n° 46 a été opéré en urgence pour hydrocéphalie active au sein de notre service d'où la décision de reporter la prise en charge de sa fente.**



5. Répartition selon la technique utilisée de chéiloplastie :

Tableau 19 : Répartition selon la technique utilisée de chéiloplastie

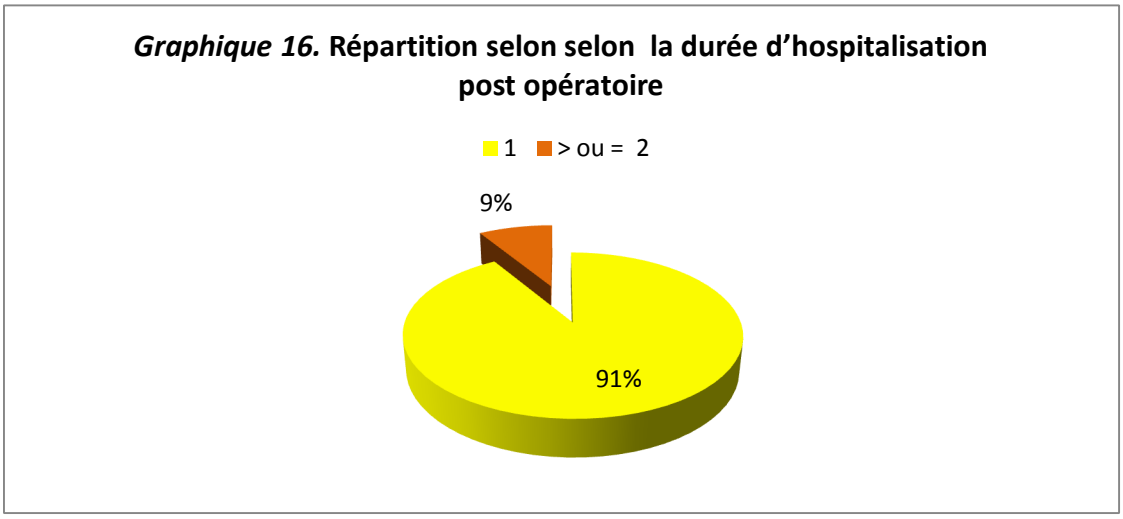
Technique chirurgicale	Effectif	Pourcentage
Millard	**15**	**32%**
Tennison	**9**	**18%**
Technique combinée (Millard + Tennisson)	**12**	**25%**
Fischer	**1**	**2%**
Manchester	**11**	**23%**
Total	**48**	**100%**

6. Répartition selon la durée d'hospitalisation post opératoire :

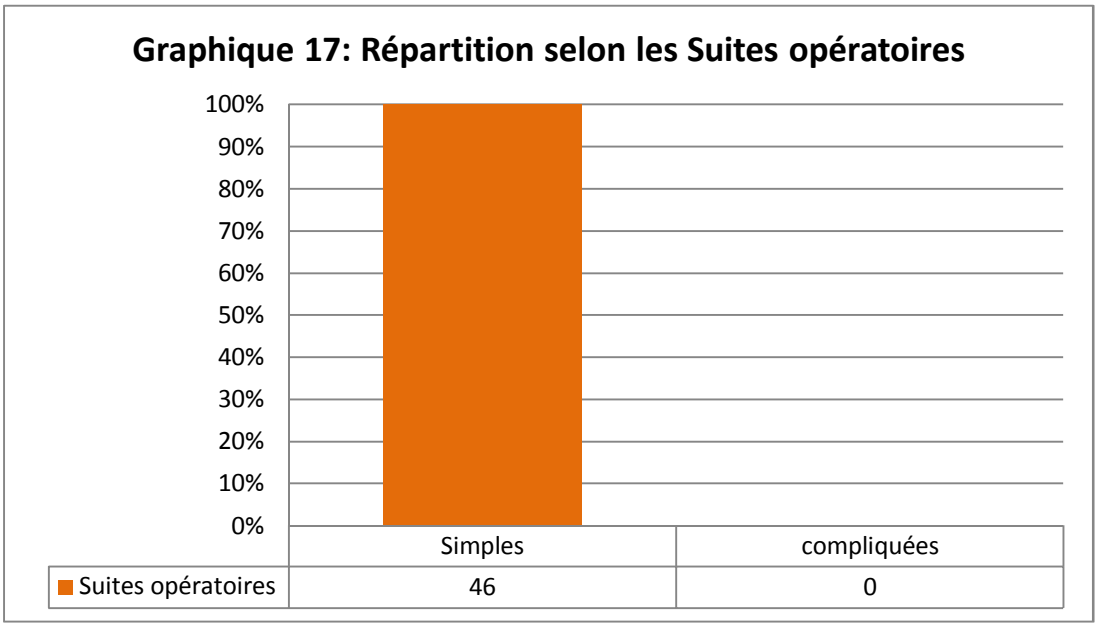
Le séjour d'hospitalisation post-opératoire pour notre série est dans 92% de 24h.

Tableau 19 : Répartition selon la durée d''hospitalisation post-opératoire

Durée d'hospitalisation	Effectif	Pourcentage
1	**44**	**92%**
≥2	**4**	**8**



7. Répartition selon les suites opératoires immédiates :



Les suites opératoires immédiates étaient simples pour l'ensemble de nos patients

Les antalgiques sont prescrit pendant les premières 48 heures ainsi qu'une antibiothérapie à base d'amoxicilline protégée pour une durée de 10 jours.

Des soins locaux quotidiens sont réalisés par une pommade à l'acide fucidique.

Une Alimentation hydrique est préconisée par seringue ou cuillère pendant une à deux semaines.

8. Répartition selon les résultats post-opératoires :

Nos patients ont été examinés et appréciés sur leur aspect clinique notamment :

- ✓ la hauteur de la lèvre,
- ✓ Aspect du philtrum et de l'arc de cupidon
- ✓ La continuité et mobilité de la lèvre
- ✓ La continuité de la sangle musculaire
- ✓ Aspect du nez

La plupart de nos patients avaient des résultats cliniques satisfaisants avec 81 % pour la hauteur de la lèvre, 89 % pour les résultats cliniques de la ligne cutanéomuqueuse de même que pour la forme du nez avec 75%.

Les principales séquelles observées :

- ✓ Elargissement de la base narinaire (4 cas)
- ✓ Affaissement du cartilage alaire (8cas)
- ✓ Encoche du vermillon (1 cas)
- ✓ Débord de la muqueuse labiale sur la lèvre blanche (1 cas)

Tableau 20 : Répartition les résultats post-opératoires

Résultats cliniques	Mauvais	Passable	Satisfaisant	Total
Hauteur de la lèvre	**5**	**4**	**39**	**48**
Ligne cutanéomuqueuse	**1**	**4**	**43**	**48**
Forme du Nez	**6**	**6**	**36**	**48**

9. Répartition selon le suivi post-opératoire :

Tous nos malades ont été suivis de façon régulière afin d'évaluer les résultats et détecter une éventuelle complication.

Le suivi se fait selon le schéma suivant : une consultation est préconisée au $10^{ème}$ jour en postopératoire, à 1mois puis à 3mois, à 6mois, à 12 mois et à 24 mois.



Discussion

I. Rappel :

A. Anatomique :

1. Anatomie labio-alvéolo-palato-vélaire normale

1.1. Anatomie de la lèvre supérieure [1]

❖ **Plan cutanéomuqueux**

Ses dimensions sont variables selon les individus. Il comprend :

- La lèvre rouge (ou vermillon), plus ou moins charnue, s'étendant d'un point commissural à l'autre (distants de 30-34 mm chez le nouveau-né) ;
- la lèvre blanche, située au-dessus du vermillon, présente une dépression centrale, le philtrum, entouré latéralement des deux crêtes philtrales, plus marquées sur leur partie supérieure. Selon Onizuka [2], le philtrum est triangulaire à base inférieure dans 60 % des cas, et plutôt rectangulaire dans les cas restants (Fig. 1)

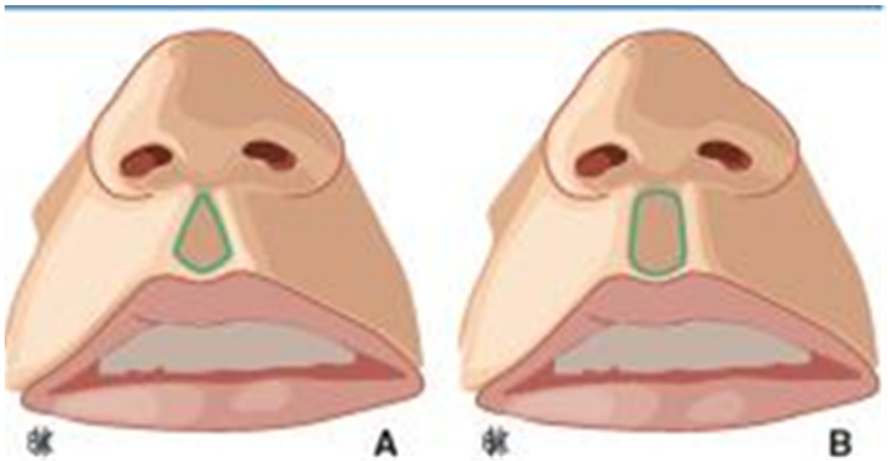


Figure 1 Pourcentage selon Onizuka [2] De philtrums de forme triangulaire à base inférieure et de forme rectangulaire.

A.60, 2%. B.39, 8%.

• la jonction vermillon-lèvre blanche ou ligne cutanéomuqueuse présente en son milieu (sous le philtrum) une courbe à concavité supérieure, avec un sommet de chaque côté correspondant à la partie basse des crêtes philtrales : il s'agit de l'arc de Cupidon. Juste au-dessus de celui-ci, il existe une crête cutanée, le limbe cutané, lieu de reflet de la lumière. Au-dessus de ce relief, une dépression horizontale est retrouvée chez 96 % des lèvres normales [2]. Elle se situe approximativement à la jonction des trois quarts supérieurs et du quart inférieur de la hauteur de la lèvre cutanée. Onizuka a plusieurs fois insisté sur l'importance de son respect lors du tracé de chéiloplastie. C'est, selon lui, un argument en faveur de son tracé, par opposition à celui de Millard qui, selon lui, interrompt ce creux [3].

La muqueuse vermillonnaire, ou muqueuse sèche, se poursuit en endobuccal par la muqueuse labiale humide, puis par la fibromuqueuse gingivale au niveau du sillon gingivolabial ou vestibule supérieur, marqué sur la ligne médiane par le frein de lèvre.

❖ **Plan musculaire [4, 5]**

Les muscles des lèvres se répartissent en deux groupes : les dilatateurs et les constricteurs.

Les muscles dilatateurs sont des lames musculaires qui rayonnent des lèvres vers les différentes régions de la face.

Ces muscles sont disposés sur deux plans principaux (Fig. 2).

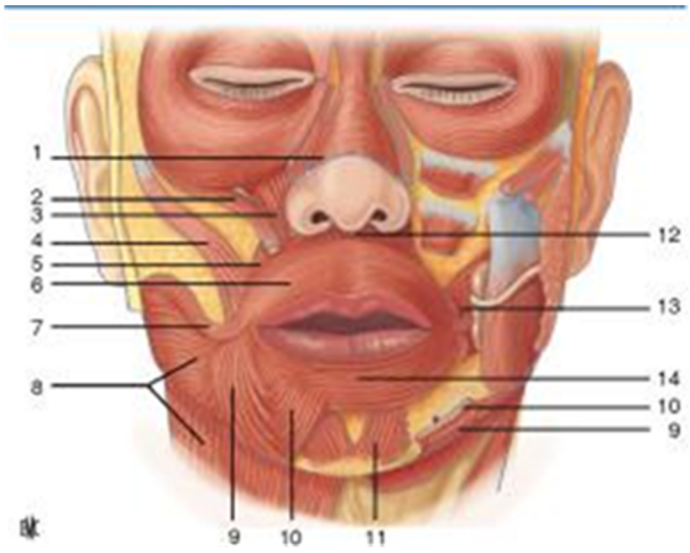


Figure 2. Muscles des lèvres. À droite, plan superficiel et à gauche plan profond (d'après Sobotta [5]). 1. Muscle releveur de la lèvre supérieure et de l'aile du nez; 2. Muscle petits zygomatiques; 3. Muscle releveur de la lèvre supérieure; 4. Muscle grands zygomatiques; 5. Muscle releveur de l'angle de la bouche; 6. Muscle orbiculaire de la bouche, partie labial; 7. Muscle risorius; 8. Platysma; 9. Muscle abaisseur de l'angle de la bouche; 10. Muscle abaisseur de la lèvre inférieure; 11. Muscle mentonnier; 12. Muscle abaisseur du septum nasal; 1 3. Muscle buccinateur; 14. Muscle orbiculaire de la bouche, partie labiale.

Le plan profond est constitué :

- En haut, par le muscle releveur de l'angle de la bouche ;
- à la partie moyenne par le muscle buccinateur ;
- en bas, par le muscle abaisseur de la lèvre inférieure et le muscle mentonnier.

Le plan superficiel est représenté :

- En haut, par les muscles releveurs de l'aile du nez et de la lèvre supérieure, par les muscles petit et grand zygomatiques ;
- à la partie moyenne, par le muscle risorius ;
- en bas, par le muscle abaisseur de l'angle de la bouche et le platysma.

Les muscles constricteurs sont le muscle orbiculaire de la bouche et le muscle compresseur des lèvres.

Nous détaillerons ici uniquement le muscle orbiculaire de la bouche, car il est touché lors des fentes labiales et qu'il est essentiel de restaurer son anatomie. Ce muscle correspond à un sphincter et détermine l'occlusion de la bouche.

Muscle orbiculaire de la lèvre C'est un muscle de structure complexe qui utilise dans son fonctionnement un point fixe : l'épine nasale.

Le muscle orbiculaire des lèvres occupe l'épaisseur des deux lèvres. Il est elliptique et formé de fibres disposées concentriquement autour de l'orifice buccal.

Trois faisceaux sont différenciés, chacun d'eux devant être réparé, car chacun d'entre eux étant responsable d'un secteur de l'entité nez-lèvre [6] : le faisceau marginal, le faisceau labial, et le faisceau nasal.

Le faisceau marginal occupe le bord libre de chaque lèvre, et assure ainsi le galbe de la lèvre rouge. C'est un faisceau constricteur, formant le sphincter annulaire buccal. Il existe dans ce faisceau des fibres extrinsèques appartenant aux muscles dilatateurs, qui se terminent à la face profonde de la peau des lèvres.

Ce sont des fibres irradiées des muscles abaisseurs de l'angle de la bouche, buccinateur, et constricteur supérieur du pharynx. Les fibres intrinsèques de ce faisceau marginal appartiennent aux muscles incisifs. Ces muscles sont au nombre de quatre, deux pour chaque lèvre. Les incisifs supérieurs s'attachent en dedans du bord latéral de la fossette myrtiforme et les incisifs inférieurs s'insèrent sur la saillie alvéolaire de la canine inférieure. Les incisifs supérieurs et inférieurs s'attachent en dehors à la peau de la commissure.

Le faisceau labial du muscle orbiculaire s'étend horizontalement sur toute la longueur des lèvres, et verticalement occupe entre la moitié et les deux tiers de la hauteur labiale. Ses fibres se fixent, après entrecroisement avec celle de la lèvre opposée (formant les crêtes philtrales), à la peau et à la muqueuse de la commissure. C'est à lui que l'on pense quand on dit « l'orbiculaire labial » [7].

Enfin, le faisceau nasal ou nasolabial du muscle orbiculaire est tendu de la commissure à la base de la columelle, et constitue le point fixe de la sangle orbiculaire. Avec le muscle

nasal, il participe au soutien de l'aile du nez et à la formation du seuil narinaire, éminence galbée qui défend l'entrée de la narine.

❖ Vacularisation artérielle

La vascularisation [8] artérielle (Fig. 3) de la lèvre supérieure provient de deux origines. L'apport le plus important est issu de collatérales directes de l'artère faciale qui, à ce niveau, est profonde et flexueuse, et qui se projette sur le sillon nasogénien. Les collatérales naissent perpendiculairement à son axe. Deux sont pratiquement constantes : l'artère de la sous-cloison à la partie haute de la lèvre, et l'artère labiale supérieure à la partie basse de la lèvre

La deuxième source d'apport artériel, plus accessoire, est représentée par des branches de l'artère sphénopalatine : branches nasales postérieures et branche ethmoïdale antérieure

Ces branches s'anastomosent largement entre elles, et également avec les branches verticales de l'artère labiale supérieure, notamment au niveau de chaque crête philtrale, formant un vrai réseau philtrum-columelle.

L'artère faciale donne enfin au niveau de la face latérale du nez une artère nasale latérale, qui vascularisé les revêtements des ailes narinaires et du dorsum en allant s'anastomoser avec des branches équivalentes issues du réseau sphénopalatin. Ce réseau anastomotique de la pointe nasale est indissociable du réseau anastomotique philtrum-columelle.

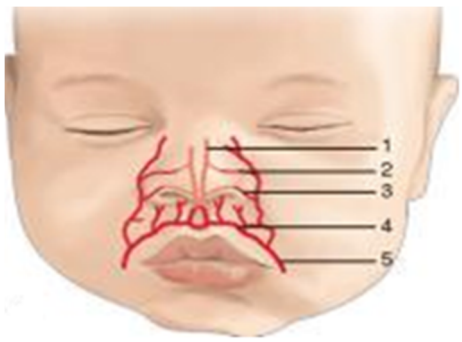


Figure 3. Réseaux anastomotiques artériels de la lèvre supérieure et de la partie basse du nez [9]. 1. Branches issues de l'artère sphénopalatine; 2. Artère nasale latérale; 3. Artère de la sous-cloison; 4. Artère labiale supérieure; 5. Artère faciale.

❖ **Drainage veineux**

Il existe des plexus sous-muqueux et sous-dermiques (particulièrement denses au niveau du philtrum) qui se réunissent en plusieurs troncs intermédiaires, puis en un tronc labio-septocolumellaire qui se jette en dehors dans la veine faciale. Le drainage du philtrum se fait également en arrière vers le septum nasal par les plexus muqueux de la cloison, aboutissant à la veine sphénopalatine.

❖ **Innervation**

L'innervation motrice de la lèvre supérieure [8] est assurée par le nerf facial (en particulier par le rameau buccal supérieur) qui innerve l'ensemble des muscles peauciers. L'innervation sensitive est sous la dépendance du trijumeau par sa branche maxillaire supérieure ou nerf infraorbitaire.

1.2. Anatomie du nez [10]

L'armature ostéocartilagineuse nasale se décompose en un nez osseux (branches montantes du maxillaire et os propres du nez) et un nez cartilagineux avec sa moitié supérieure (cartilages latéraux supérieurs ou triangulaires et septum cartilagineux) et sa moitié inférieure (cartilages latéraux inférieurs ou alaires). Seule cette partie cartilagineuse est détaillée, car elle est particulièrement importante dans la compréhension des déformations nasales retrouvées dans les fentes labiales.

Les cartilages latéraux supérieurs, encore appelés cartilages triangulaires sans en avoir la forme, s'insèrent sous les os propres et en avant des branches montantes des maxillaires, ainsi que sur le septum cartilagineux pour ses deux tiers supérieurs prolongeant en bas l'arête nasale. Ainsi, le tiers inférieur du bord interne reste mobile et présente un rôle dans la physiologie de la valve nasale. Le bord inférieur se replie sur lui-même et se prolonge par le cartilage alaire, uni à lui par du périchondre incluant de petits cartilages sésamoïdes.

De forme quadrangulaire, le septum cartilagineux participe au soutien de la pointe du nez. Il est prolongé en arrière et en haut par la lame perpendiculaire de l'ethmoïde, et en arrière et en bas par le vomer, pour former à eux trois la cloison nasale. Ces trois éléments sont solidarisés entre eux par le périchondre, qui se prolonge avec le périoste des éléments

osseux. Le bord antérosupérieur du septum cartilagineux et de la lame perpendiculaire de l'ethmoïde forme l'arête nasale. Ce bord est épais et se prolonge de chaque côté par les cartilages latéraux supérieurs. Le bord supérieur s'insinue sous les os propres et leur est intimement lié sur plusieurs millimètres comme les cartilages latéraux supérieurs.

Les cartilages latéraux inférieurs ou alaires forment la charpente de la pointe du nez. Chaque cartilage forme une voûte soutenue par deux piliers : la crus mésiale et la crus latérale. Le sommet de la voûte correspond à la crus intermédiaire ou dôme, et est la partie la plus proéminente du nez.

La jonction des différents crus joue un rôle important dans la forme de la pointe nasale. Les deux crus mésiales réalisent l'armature de la columelle. Elles sont adossées et divergent à leurs extrémités supérieures. La peau y est accolée intimement. La crus latérale de forme ovalaire, orientée horizontalement ou obliquement vers le haut ou le bas, constitue l'armature des ailes narinaires et de la paroi latérale de la pointe [10].

La forme des crus intermédiaires et la distance interdômale fixée par son ligament définissent l'aspect de la pointe (carrée, globuleuse, fine, pincée).

La surface cutanée est fine et mobile dans la région du dorsum et, au contraire, épaisse, adhérente aux structures sous-jacentes, riche en glandes sébacées vers la pointe et les ailes narinaires. La forme, les dimensions, la rigidité, la topographie et l'axe des cartilages alaires ont une répercussion variable sur la morphologie nasale en fonction de la consistance et de la texture du revêtement cutané. En effet, le revêtement cutané et cellule-adipeux joue un rôle important dans la morphologie du nez. Son épaisseur limite les possibilités chirurgicales.

Entre ce revêtement cutané et l'armature ostéocartilagineuse se trouve le système musculaire nasal, qui participe à la mimique du visage, et qui joue un rôle dans la respiration nasale et, dans certaines conditions, dans la forme du nez (Fig. 4).

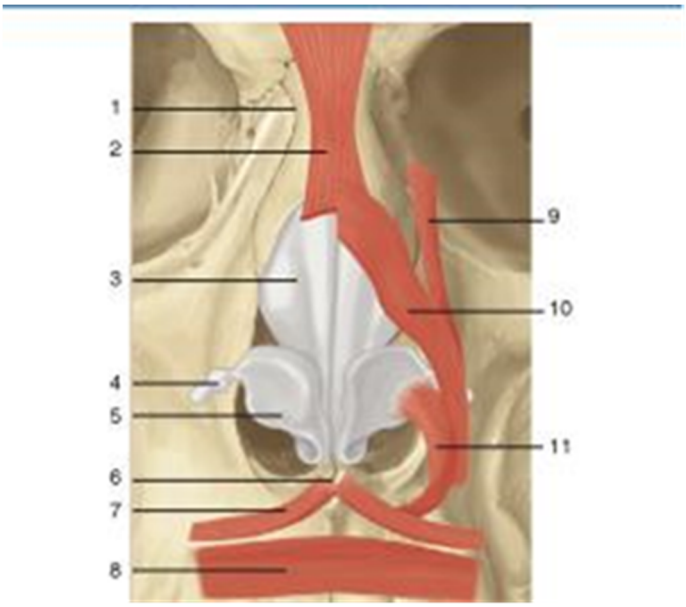


Figure 4. Muscles de la pyramide nasale [9] 1. Os nasal; 2. Muscle promeus; 3. Cartilage triangulaire; 4. Cartilage nasal accessoire; 5. Cartilage alaire; 6. Septum nasal; 7. Muscle orbiculaire de la lèvre (faisceau nasolabial); 8. Muscle orbiculaire (partie labiale); 9. Muscle releveur de la lèvre supérieure; 10. Muscle nasal (partie transverse); 11. Muscle nasal (partie alaire).

On distingue :

- Le muscle procérus ou pyramidal. Il s'agit d'un muscle allongé et rectangulaire qui recouvre en grande partie l'os propre du nez.
- Le muscle nasal, qui est constitué de deux parties. La partie alaire s'insère à l'origine au niveau de l'os alvéolaire incisif, puis se dirige ensuite en dehors en s'entremêlant au faisceau nasal de l'orbiculaire labial, formant avec lui le seuil narinaire . Il se termine ensuite au niveau de la narine. L'autre partie estdite transverse. Elle prend origine toujours sur l'os alvéolaire, mais en canin. Elle est très mince, remonte vers le dos du nez, et se mélange en dedans aux fibres controlatérales du muscle homonyme. Elle croise ainsi en écharpe la partie moyenne du nez, recouvrant les cartilages latéraux. Cette partie

transverse du muscle nasal se mêle en haut au muscle procérus. Par sa contraction, il rétrécit l'orifice narinaire ;

- le dilatateur des narines. Il est très court et très mince, s'étend d'arrière en avant sur le bord inférieur de l'aile du nez. Par sa contraction, il dilate la narine
- Le muscle abaisseur du septum nasal ou myrtiforme. Il s'insère en avant des crus mésiales et de l'épine nasale antérieure en passant en arrière de l'orbiculaire des lèvres et se perd dans le périoste alvéolaire des incisives médiales. Par sa contraction, il abaisse l'aile du nez et rétrécit en même temps l'orifice narinaire

1.3-Anatomie palatovélaire

Le palais dur et son prolongement postérieur, le voile du palais, séparent la cavité orale des fosses nasales.

Le palais dur, ou palais osseux, a la forme d'une voûte concave à la fois dans le sens antéropostérieur et dans le sens transversal, et est limité en avant et latéralement par l'arcade alvéolodentaire supérieure en forme de fer-à-cheval. Il est constitué par les processus palatins du maxillaire dans ses deux tiers antérieurs et par les lames des os palatins dans son tiers postérieur.

Toute la face inférieure de la région palatine est revêtue par la muqueuse buccale avec, sur la ligne médiane, un raphé tantôt saillant, tantôt déprimé en gouttière. Ce raphé se termine en avant par une éminence, le tubercule palatin situé en regard de l'orifice inférieur du foramen incisif. Il se termine en arrière au voile puis à la luette.

Delaire [11] a beaucoup insisté sur les trois fibromuqueuses palatines (Fig. 5). La fibromuqueuse des lames palatines, centrale, se situe de part et d'autre du raphé médian et correspond à la partie plate du palais, en regard des fosses nasales. La muqueuse est fine et lisse. Avec son périoste sous-jacent, elle a un rôle sur la croissance maxillaire dans les trois plans de l'espace (transversal, sagittal et vertical). La fibromuqueuse palatine maxillaire lui fait suite plus en dehors. Elle est beaucoup plus épaisse, avec des crêtes bien visibles à sa surface. Avec son périsote sous-jacent, il semble qu'elle intervienne surtout pour la croissance maxillaire transversale et verticale. Enfin, la fibromuqueuse gingivale redevient plus fine. Son

importance varie selon l'âge. Chez le nouveau-né, elle ne recouvre que les crêtes alvéolaires. Elle prend plus d'importance avec les éruptions dentaires de lait, puis définitives. Avec son périoste sous-jacent, elle participe activement à l'édification de l'os alvéolaire.

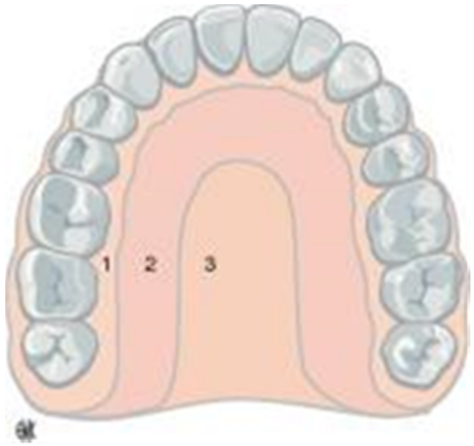


Figure 5. Les trois fibromuqueuses palatines selon Delaire [11] : 1. Fibromuqueuse gingivale; 2. fibromuqueuse palatine maxillaire; 3. fibromuqueuse des lames palatines.

Sous la muqueuse et faisant corps avec elle, une couche glandulaire salivaire est présente, avec une épaisseur qui croît graduellement d'avant en arrière jusqu'au palais mou où elle s'amincit. Il n'y a pas de glande au niveau de la muqueuse recouvrant l'os alvéolaire, à savoir la gencive. Cette couche glandulaire est très étroitement unie, dans toute l'étendue du palais osseux, au périoste et à la muqueuse. Dans le voile du palais, elle se laisse facilement séparer des muscles et du fascia palatin qu'elle recouvre.

C'est dans cette partie la plus profonde de la couche sous muqueuse et glandulaire, entre elle et le plan squelettique et périosté, dans la gouttière que représente le palais osseux que courent les branches principales de l'artère grande palatine et du nerf grand palatin.

L'orifice inférieur du foramen incisif est situé sur la ligne médiane, à la partie antérieure de la suture intermaxillaire. Sur le plan embryonnaire, il sépare le palais secondaire du palais primaire. De chaque côté et à la partie postéro latérale du palais, l'orifice du foramen grand palatin permet le passage de l'artère grande palatine ascendante et du nerf grand palatin.

Le voile du palais [4] est une cloison musculo-membraneuse mobile qui prolonge en bas et en arrière le palais dur, et qui présente au milieu de son bord postérieur l'uvule palatine ou luette.

Le pilier antérieur du voile du palais ou de l'amygdale, ou arc palatoglosse, se détache de la face antérieure du voile près de la base de l'uvule palatine. Il se porte en dehors, en bas et un peu en avant et se termine sur le bord latéral de la langue, à l'union de sa partie orale et de sa partie pharyngienne.

Le pilier postérieur, ou arc palatopharyngien, naît de la partie postérieure de la base de la luette, au-dessous et en arrière du pilier antérieur. Il se dirige en dehors, en bas et en arrière, et se perd sur la paroi latérale du pharynx. Les piliers postérieurs débordent en dedans les piliers antérieurs, de telle sorte qu'ils sont visibles à l'examen endobuccal.

La lame fibreuse du voile du palais est une membrane fibreuse qui fait suite au palais dur et occupe la moitié antérieure du voile du palais. Elle en constitue la charpente. Elle s'attache en avant au bord postérieur du palais et sur les côtés au bord inférieur et au crochet de l'aile médiale du processus ptérygoïde. En arrière, cette lame se perd dans l'épaisseur du palais mou. Selon Chancholle [12], elle n'est qu'une partie d'une aponévrose plus étalée, se prolongeant jusqu'à la base du crâne, en avant du foramen occipital.

La lame fibreuse du voile du palais est en rapport par ses deux faces avec les muscles du voile du palais ; elle est d'ailleurs constituée en grande partie par les fibres tendineuses des muscles tenseurs du voile du palais.

La musculature du voile du palais est globalement d'orientation transversale, formant avec le constricteur du pharynx un sphincter ou sangle musculaire.

Il n'existe pas normalement d'insertions musculaires directes sur le bord postérieur des lames palatines, mises à part quelques fibres du tenseur du voile du palais insérées sur leur partie latérale.

Cinq muscles de chaque côté sont retrouvés dans le voile (Fig. 6).

Muscle tenseur du voile du palais ou tensor veli palati (ex-peristaphylin externe)

Le muscle tenseur du voile du palais s'insère en haut :

- sur la fosse scaphoïde de l'os sphénoïde et en arrière de cette fosse scaphoïde, sur le bord médial de la grande aile de l'os sphénoïde, en dedans des foramens ovale et épineux et en dehors de la gouttière du tube auditif ;
- sur le tiers postérieur de la portion fibreuse de la trompe fibrocartilagineuse et sur la partie correspondante du crochet antérolatéral du cartilage, le long de la moitié ou du tiers postérieur de ce conduit.

Muscle élévateur du voile du palais ou levator veli palati (ex-péristaphylin interne)

Le muscle élévateur du voile du palais naît :

- de la face inférieure de la partie pétreuse de l'os temporal, en dedans de la gouttière du tube auditif, en avant et en dehors de l'orifice carotidien ;
- De l'extrémité antérieure de la portion osseuse de la trompe auditive ;
- De l'extrémité postérieure du bord inférieur du cartilage tubaire et de la partie attenante du plancher fibreux de la trompe.

Muscle palatopharyngien (ex-pharyngostaphylin)

C'est le muscle du pilier postérieur de l'amygdale. Le muscle palatopharyngien s'insère en haut par trois chefs distincts, un principal et deux accessoires.

Le faisceau principal ou palatin naît de la face supérieure de l'aponévrose palatine, au-dessous du muscle élévateur du voile du palais. Certains faisceaux s'entrecroisent sur la ligne médiane avec deux du côté opposé et contribuent à la formation du raphé.

Quelques-unes de ces fibres s'entrelacent avec celles du muscle élévateur du voile du palais.

L'un des faisceaux accessoires, le ptérygoïdien, s'attache au bord inférieur du crochet de l'aile médiale du processus ptérygoïde ; l'autre, tubaire, naît de l'extrémité interne du bord inférieur du cartilage tubaire.

Muscles uvulaires ou azygos de la luette (ex-palatostaphylin)

Les deux muscles uvulaires sont de petits muscles fusiformes, intrinsèques au voile, allongés d'avant en arrière, situés de chaque côté de la ligne médiane, en situation sous-muqueuse côté nasal, au-dessus de l'aponévrose du voile du palais et des muscles élévateurs du voile du palais et palatopharyngien. Leurs fibres naissent de l'épine nasale postérieure et de la partie de l'aponévrose palatine située juste en arrière de cette épine ; elles se terminent dans le tissu sous-muqueux de la pointe de l'uvule. À la contraction, le muscle uvulaire incurve la luette vers l'arrière, l'alignant ainsi avec le reste du voile.

Muscle palatoglosse (ex-glossostaphylin)

Ce muscle constitue le pilier antérieur de l'amygdale. Il s'attache à la face inférieure de l'aponévrose palatine, descend dans l'arc palatoglosse du voile du palais et se termine dans l'épaisseur de la langue. À la contraction, il élève la base de langue et abaisse le voile.

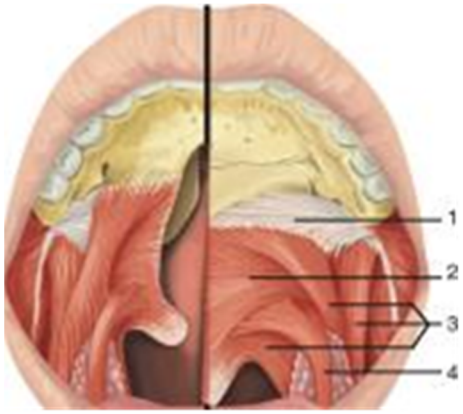


Figure 6. Anatomie normale des muscles du voile du palais (à droite) et disposition dans les fentes du palais secondaire (à gauche) [4] 1. Aponévrose palatine; 2. Muscle levator veli palati; 3. Muscle palatopharyngien; 4. Muscle palatoglosse.

❖ **Vascularisation**

La vascularisation artérielle du palais et de son voile provient de l'artère palatine descendante, de l'artère alvéolaire supérieure et postérieure (branches de l'artère maxillaire) et de l'artère palatine ascendante (branche de l'artère faciale). Le drainage veineux du palais

osseux se calque sur la disposition artérielle. En ce qui concerne la face dorsale du voile, le sang veineux est drainé à partir de plexus veineux sous-muqueux et postérieurs en direction ensuite des veines des fosses nasales et de plexus ptérygoïdiens. Pour la face ventrale du voile, les plexus veineux se drainent ensuite en direction des veines de la base de langue.

❖ **Innervation**

L'innervation sensitive du voile provient des branches des nerfs palatins antérieur, moyen et postérieur, toutes issues du nerf maxillaire. L'innervation motrice provient du nerf vague par le rameau pharyngien du plexus pharyngien, à l'exception du nerf du muscle tenseur du voile du palais, innervé par une branche du nerf mandibulaire.

2. Anatomie labio-alvéolo-palato-vélaire dans les fentes

2.1. Anatomie labionarinaire en cas de fente

a. Dans les fentes labionarinaire unilatérales

❖ **Anomalies cutanéomuqueuses**

Les anomalies cutanéomuqueuses (Fig. 7) guident le tracé des incisions cutanées.

Classiquement, il est observé une dérive de la peau de la narine et de la columelle sur la partie supérieure de la lèvre, sous l'influence des tractions des muscles de la lèvre et l'absence de soutien du plancher narinaire fendu. La peau du vestibule de la narine descend et empiète sur les moignons labiaux. Les limites entre les secteurs cutanés d'origines nasale et labiale sont habituellement nettes. En effet, la peau de la narine est finement grenue et plus poilue que celle de la lèvre, laquelle est finement striée. En outre, sur le versant externe de la fente, la peau de la lèvre est bombée alors que celle de la narine est plate. De part et d'autre de la fente, la peau labiale est rétractée par les muscles qui s'insèrent sur elle. Il en résulte une diminution en hauteur de la lèvre, marquée sur la berge interne, classiquement étiquetée hypoplasie. En revanche, la longueur de la lèvre, de la ligne cutanéomuqueuses et du limbe est conservée, du côté de la fente et du côté opposé.

Il existe également des anomalies muqueuses sur les berges de la fente. La muqueuse sèche (vermillon) qui, sur les berges de la fente, sépare la peau de la muqueuse humide, est hypoplasique, trop sèche et trop fine par rapport à un vermillon sain. Elle n'est pas tapissée de

glandes salivaires à sa face profonde, et n'est pas doublée en profondeur par le muscle orbiculaire des lèvres.

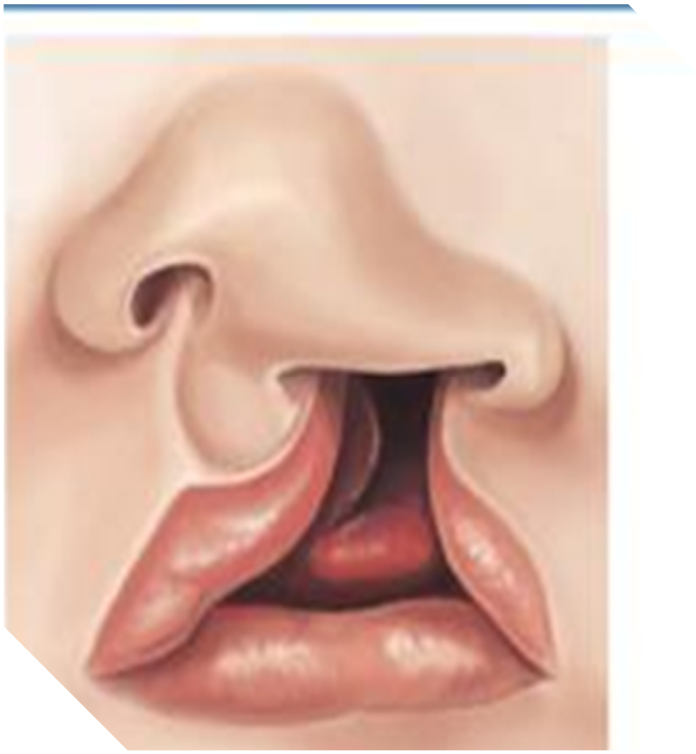


Figure 7. Anomalies cutanéomuqueuses retrouvées dans une fente unilatérale totale [9]

- **Anomalies musculaires**

Les anomalies musculaires résultent essentiellement de l'absence d'insertion normale des muscles nasolabiaux qui n'ont pu franchir la fente, atteindre la ligne médiane, et fonctionner normalement. Les différents faisceaux du muscle orbiculaire labial sont donc globalement affaissés en bas et en arrière et latéralement. Ils sont hypotoniques, et apparemment hypotrophiques, car rétractés [1 3]. Le défaut de concentration et de croisement des implantations dermiques des fibres musculaires va émousser la netteté des crêtes philtrales, parfois difficiles à reconnaître.

En cas de fente, l'absence d'insertion, du côté fendu, du système musculoaponévrotique labinonarinaire est directement responsable :

- De la déviation du bord antérieur de la cloison nasale, du côté opposé à la fente ;
- de la déformation du cartilage alaire du côté de la fente ;
- De l'hypodéveloppement du maxillaire et du prémaxillaire de part et d'autre de la suture interincisive médiane [13].

❖ **Anomalies cartilagineuses**

Les déformations et déplacements des cartilages du nez sont directement secondaires aux tractions des muscles qui s'insèrent sur eux. Ils sont parfois majorés par l'affaissement du squelette sous-jacent à la berge externe dans les fentes se prolongeant sur l'os alvéolaire, affaissement encore accentué en cas de fente totale. Il n'existe pas d'hypoplasie cartilagineuse primaire.

L'anomalie la plus marquée est celle du cartilage alaire (Fig. 8).Il existe une séparation des deux dômes, par dislocation de la crus mésiale. La crus latérale du côté fendu est étalée, voire capotée et présente une torsion autour d'un axe imaginaire reliant le pied de l'aile et le sommet de la columelle [14]. L'examen endonasal met en évidence une plicature verticale à la partie médiale des crus latéraux, faisant saillie dans le vestibule.



Figure 8. Schéma montrant les anomalies cartilagineuses dans une fente unilatérale totale [15]

La crus latérale est également abaissée, et s'éloigne du triangulaire sus-jacent, d'où un effacement de la plica nasi. La pointe du nez est déviée du côté non fendu.

Le pied de l'aile du nez est malpositionné, du fait du diastasis musculolabial, mais aussi du fait de la malposition du segment alvéolodentaire sous-jacent, qui est en rotation postérieure et haute, et qui ne joue pas son rôle de soutien.

L'épine nasale antérieure et la partie antérieure du septum sont déviées du côté sain (Fig. 9), entraînant une déformation en verre de montre de la cloison qui, sur sa partie plus postérieure, vient obstruer la narine du côté fendu dans environ 70 % des cas. L'axe columellaire est également oblique vers le côté sain. Ces différentes déformations cartilagineuses peuvent entraîner un aspecte double courbe (scoliose) du dorsum nasal par rapport à l'axe columellaire.

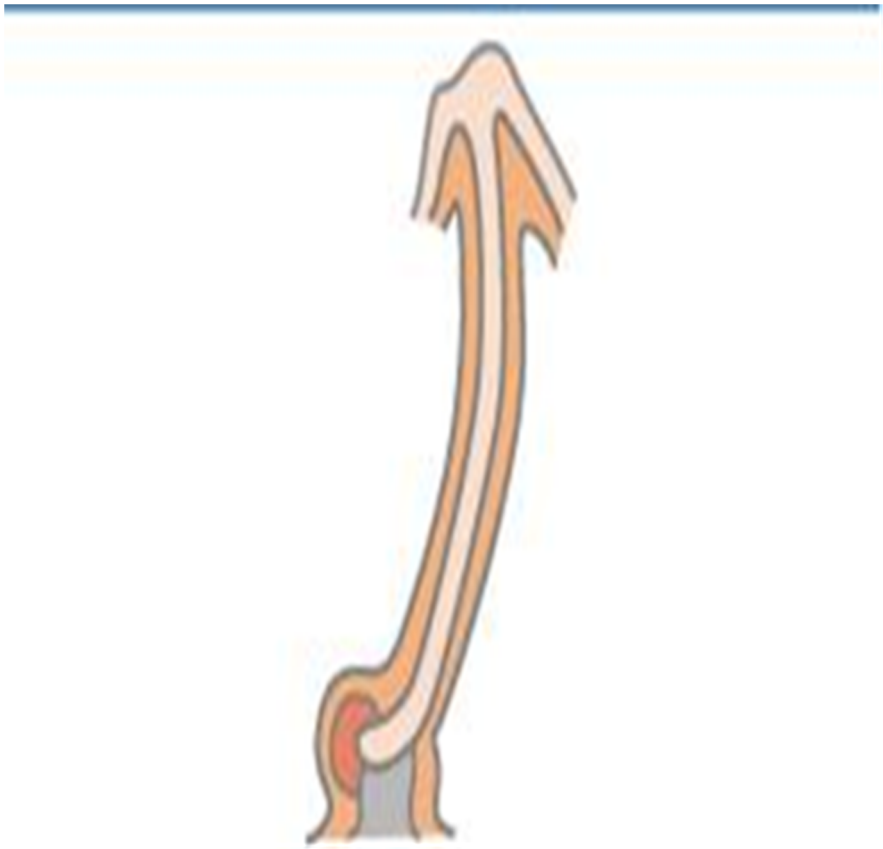


Figure 9. Déviation de l'épine nasale antérieure (ENA) et du septum du côté sain [9].

❖ **Anomalies vasculaires**

L'artère labiale supérieure suit le muscle orbiculaire des lèvres du côté fendu, car elle ne peut s'anastomoser à l'artère controlatérale. Elle s'anastomose dans cette hémilèvre avec les branches de l'artère de la sous-cloison, et au nez avec quelques branches nasales issues de l'artère sphénopalatine. Du côté philtral, elle a la même disposition que du côté fendu, mais avec un calibre plus fin. Elle donne une collatérale qui va s'anastomoser au pied de la columelle avec l'artère septale (Fig. 10).

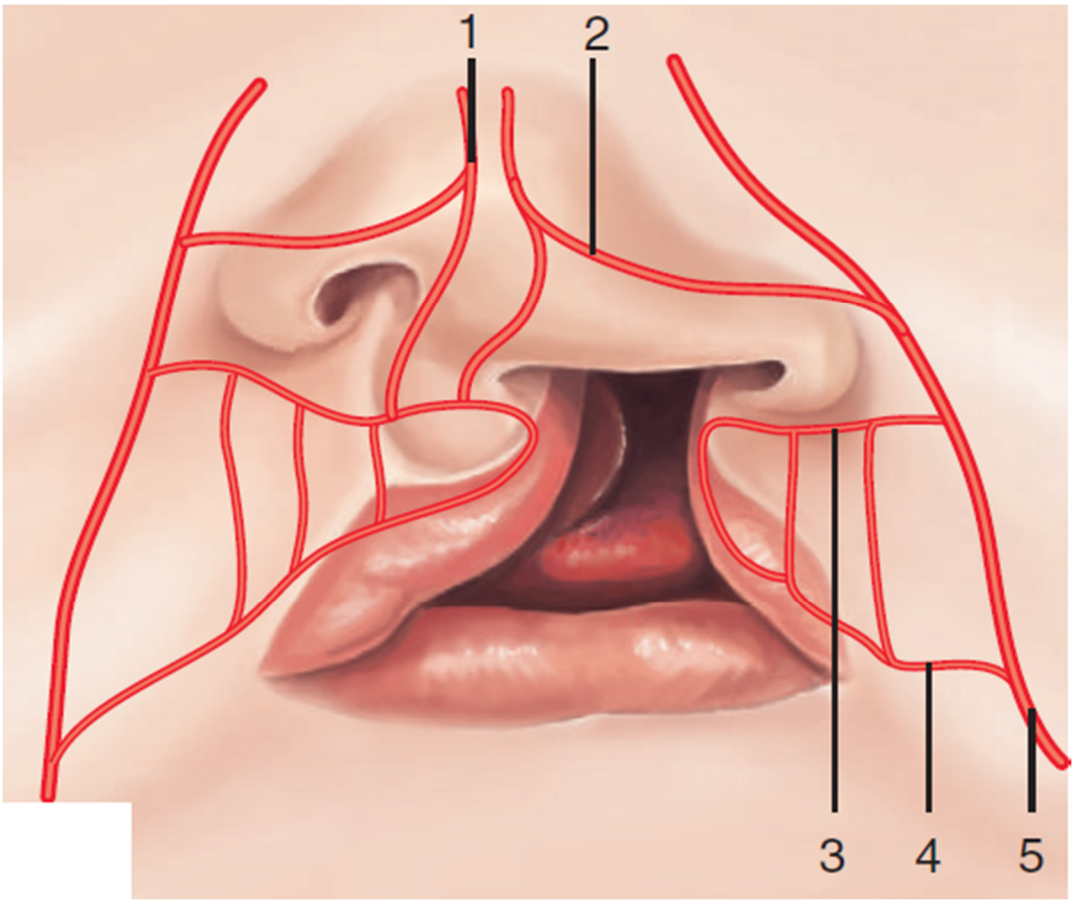


Figure 10. Disposition de la vascularisation artérielle dans les fentes unilatérales totales [15]. 1 .Artères septale et columellaire; 2. Artère nasale latérale; 3. Artère de la sous-cloison; 4. Artère labiale supérieure; 5. Artère faciale

b. Dans les fentes labionarinaires bilatérales

Dans les fentes bilatérales, le revêtement cutanéomuqueux et les muscles présentent sur le versant externe de chaque fente labiale sensiblement les mêmes particularités que les berges externes dans les fentes unilatérales totales. En effet, les muscles nasolabiaux (de chaque côté) n'ont pas leurs insertions normales sur le septum nasal, l'épine nasale antérieure, le prémaxillaire et entre eux.

Affaissés et rétractés latéralement, ils déplacent et déforment les tissus de revêtement et les éléments dent squelettiques (Fig. 11). Au niveau du bourgeon médian (ou prolabium) en revanche, l'état des tissus mous est très particulier. La peau y est rétractée et soulevée par le tissu celluleux sous-jacent, lui-même regroupé en une masse sphérique, parce que non étalé par les muscles absents à ce niveau. La columelle est, elle aussi, rétractée et absorbé par le prolabium, qui se trouve ainsi à proximité de la pointe nasale.

Dans les formes habituelles, il n'y a pas ou peu d'hypoplasie cutanée. En revanche, le vermillon médian manque, car il est resté sur les versants externes de la fente. La crête située au-dessus de la ligne cutanéomuqueuse est en revanche conservée.

Au niveau de ce bourgeon médian, il n'existe aucun muscle. En effet, une fois la fente constituée, elle va gêner la migration d'autres cellules issues des crêtes neurales, notamment les myocytes, avec des conséquences sur l'organisation musculaire labiale.

C'est une des explications possibles concernant l'absence de fibres musculaires dans la portion médiane de la lèvre en cas de fente bilatérale totale [14].

Comme dans les fentes unilatérales totales, les crus latérales et intermédiaires des cartilages alaires sont affaissés, étalés, étirés et distordus sous l'influence des tractions musculaires latérales, lesquelles, dans cette variété clinique, sont bilatérales et souvent symétriques.



Figure 11. Anomalies cutanéomuqueuses retrouvées dans une fente bilatérale totale [14].

La pointe du nez est large et plate, avec horizontalisation des narines. Dans les formes symétriques, le septum cartilagineux ne subit aucune traction anormale, et reste médian et rectiligne. La columelle paraît extrêmement courte, du fait du déplacement des crus mésiales vers les parties latérales des narines. En effet, comme dans les fentes unilatérales, les cartilages sont juste malpositionnés, mais sans hypoplasie primaire.

Sur le plan vasculaire, l'artère labiale supérieure ne peut s'anastomoser avec son homonyme controlatéral, du fait de la fente. Sur les éléments labiaux latéraux, elle suit le trajet décrit dans les fentes unilatérales et ne peut donc pas contribuer à la vascularisation de la partie médiane de la lèvre (Fig. 12).

La vascularisation du bourgeon médian provient des branches septales et columellaires issues de l'artère ethmoïdale antérieure



Figure 12. Disposition de la vascularisation artérielle dans les fentes bilatérales totales [14].

2.2. Anatomie de l'arcade alvéolodentaire et du palais dur en cas de fente [15, 16]

a. Anomalies du voile du palais fendu :

Dans une fente vélopalatine, les muscles du voile prennent une orientation sagittale postéro antérieure, avec rétraction latérale. L'aponévrose palatine n'est pas retrouvée [17, 18]. Le muscle élévateur du voile vient s'attacher au bord postéromédial de la lame palatine, par une condensation musculaire imitant un tendon. Le muscle uvulaire, s'étendant de l'hémiluette à l'hémiépine nasale postérieure, a une orientation antéropostérieure. Il est juste déplacé latéralement, et occupe les bords de la fente vélaire.

Ces anomalies d'insertion musculaire participent à l'écartement postérieur intertubérositaire, du fait de l'absence d'union médiane des muscles du voile.

b. Anomalies dentaires

Les anomalies dentaires les plus fréquemment retrouvées dans les fentes sont des anomalies de nombre (agénésies et dents surnuméraires). Elles surviennent durant l'odontogenèse, au moment des phases d'initiation et de prolifération des bourgeons dentaires in utero. Les odontoblastes proviennent en effet de la crête neurale antérieure. Toutes ces anomalies sont d'autant plus fréquentes que la fente est complète et sévère. Elles sont ainsi très faibles dans les fentes labiales isolées (10 %) et beaucoup plus fréquentes dans les fentes labiopalatines.

La dent la plus concernée est l'incisive latérale, puis la deuxième prémolaire maxillaire. En cas de fente unilatérale, les agénésies du côté non fendu sont plus fréquentes que dans la population générale. Enfin, notons qu'il n'y a pas de corrélation entre les agénésies sur les dents de lait et agénésies sur les dents définitives.

Par ordre décroissant de fréquence sont ensuite retrouvés les germes surnuméraires (10 % des cas) ; Viennent ensuite les anomalies de forme ou de structure (anomalies coronoradiculaires, macrodonties, dysplasies de l'émail).

B. Embryologique des fentes labiopalatines

La mise en place des structures primitives de la face se fait au cours de la neurulation (3-4e semaine de développement). Les tissus constituants le pôle céphalique sont issus de l'ectoblaste qui, sous l'influence du mésoblaste sous-jacent, devient neurectoblaste, puis plaque neurale, qui évolue en tube neural à la fin de la 4e semaine. Ce dernier fait l'objet de mouvements d'allongement et de bascule dorsoventrale, et se subdivise en trois puis en cinq vésicules cérébrales (le prosencéphale qui donne ensuite le tel- et le diencéphale, le mesencéphale et le rhombencéphale qui donne ensuite le mét- et le myélencéphale).

La partie antérieure du tube neural s'enroule et vient recouvrir l'ébauche cardiaque, délimitant ainsi un espace concave où va se développer le massif facial, par la fusion de différents bourgeons.

La fusion des bourgeons de la face se fait par mésodermisation, phénomène nécessitant plusieurs paramètres [19] :

•un mésoderme de qualité, avec des bourgeons de volume suffisant pour se télescoper. C'est la prolifération des cellules issues des crêtes neurales qui permet l'augmentation de volume des bourgeons. Cette prolifération est sous l'influence de différents tératogènes (cortisone et acide rétinoïque notamment) [20] ;

- Un ectoderme de qualité, compétent à assurer l'adhérence cellulaire ou « collage », puis à involuer par apoptose, sous la poussée du mésoderme sous-jacent ;
- un liquide amniotique de qualité, avec des propriétés physicochimiques favorables au contact ectodermique.

1. Formation de la bouche primitive ou stomodeum [21-24]

La face s'édifie à partir de bourgeons mésoblastiques qui soulèvent l'épiblaste de l'extrémité crâniale de l'embryon. Ces différents bourgeons délimitent entre eux un orifice appelé stomodeum où bouche primitive (Fig. 13).



Figure 13 : Embryon au début de la 4eme semaine in utero [23]

Jusqu'au début de la 4e semaine, le stomodeum est fermé en arrière par la membrane pharyngienne ou oropharyngée (future voile du palais) qui sépare l'ectoderme de la bouche primitive de l'endoblaste de l'intestin antérieur.

L'ouverture du tube digestif par apoptose de la membrane pharyngienne au 25e jour permet l'entrée du liquide amniotique et les premiers mouvements de déglutition.

Les bourgeons de la face sont au nombre de cinq, séparés initialement par des sillons qui se comblent progressivement :

- le bourgeon frontal ou nasofrontal, impair et médian, le plus volumineux. Il est constitué par la saillie du télencéphale et forme le plafond du stomodeum ;
- Les deux bourgeons maxillaires supérieurs. Ils forment les berges latérales du stomodeum ;
- Les deux bourgeons maxillaires inférieurs ou mandibulaires, confluant rapidement (dès la 4e semaine) sur la ligne médiane pour former le plancher du stomodeum.

2. Formation de la lèvre supérieure et du palais primaire

À la fin de la 4e semaine apparaissent sur le bourgeon frontal deux épaississements épiblastiques (ou ectodermiques) appelés placodes olfactives ou nasales (Fig. 14).



Figure 14 : embryon à la fin de la 4eme semaine in utero [23]

Vers la 5e-6e semaine, ces placodes s'invaginent dans le mésoderme sous-jacent pour former des gouttières ou cupules olfactives, qui s'orientent dans un sens antéropostérieur au niveau du plafond du stomodéum. Ces gouttières délimitent des bourgeons nasaux internes (ou médians) et externes (ou latéraux) (Fig. 15).



Figure 15 : embryon a la 5eme-6eme semaine in utero[23]

Vers la 6e-7e semaine, les deux bourgeons maxillaires poussent en direction médiane, ce qui entraîne la fusion sur la ligne médiane des deux bourgeons nasaux médians, aboutissant à la formation du segment intermaxillaire (Fig. 16).

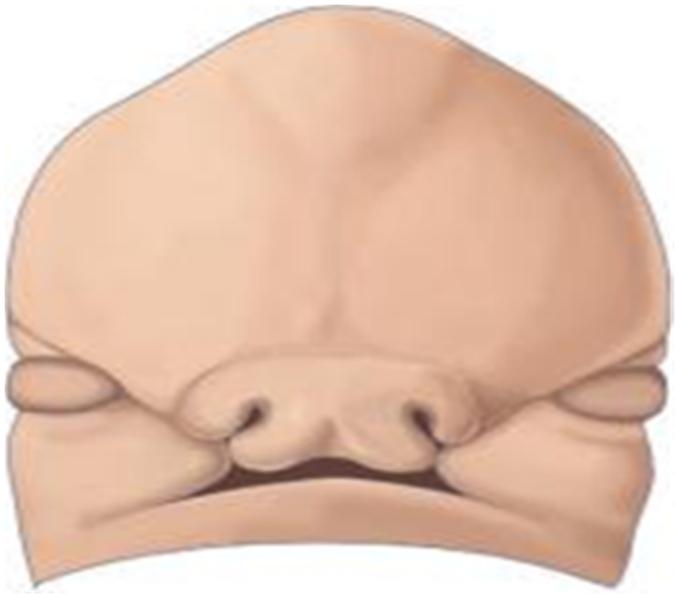


Figure 16. Embryon à la 7e semaine in utero avec apparition médiane du segment intermaxillaire [23]

Celui-ci fusionne par mésodermisation :

- avec les bourgeons maxillaires supérieurs pour former la lèvre supérieure. La cicatrice de mésodermisation est la crête philtrale
- Avec les bourgeons nasaux latéraux pour former l'orifice narinaire.

En avant du foramen incisif (ou canal palatin antérieur ou nasopalatin), le palais est dit primaire, car il se forme en même temps que la lèvre supérieure, entre la 4e et la 7e semaine.

Il correspond à l'os alvéolaire du secteur incisif, et se forme par mésodermisation entre le bourgeon maxillaire supérieur et les bourgeons nasaux internes. Pendant ce temps, un profond sillon, appelé lacrymonasal, se creuse entre le bourgeon maxillaire supérieur et le bourgeon nasal latéral en direction de l'œil, pour finalement devenir le canal et le sac lacrymal.

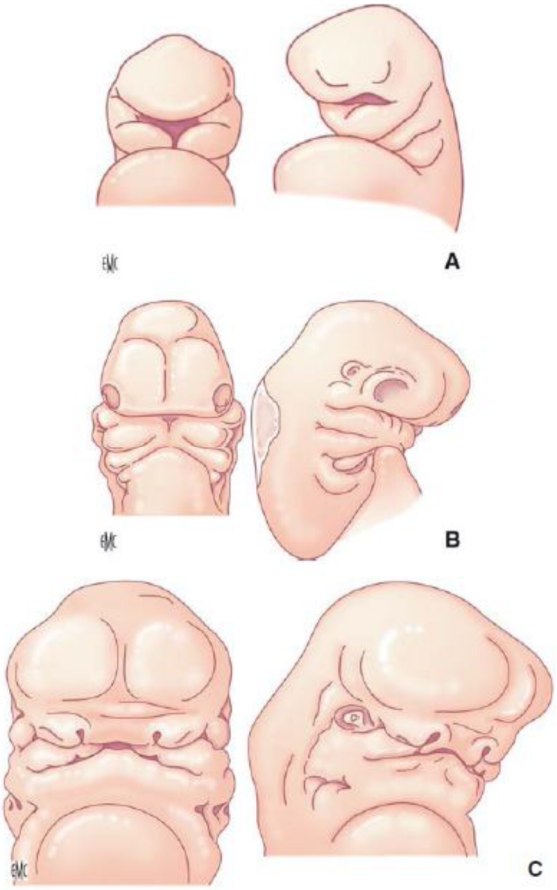


Figure 17. Schémas de l'apparition et de l'évolution des bourgeons à l'origine de la face à trois stades embryonnaires, respectivement vers 4,5 et 6 semaines (A à C). [25]

3. Formation du palais secondaire

En arrière du foramen incisif, le palais est dit secondaire, car il se forme entre la 8e et la 12e semaine à partir d'excroissances des bourgeons maxillaires appelées processus palatins. Ces deux processus sont provisoirement obliques et dirigés sous la langue.

Ils vont ensuite s'horizontaliser pour se retrouver au-dessus de la langue et fusionnent normalement, par mésodermisation entre eux d'avant en arrière, au niveau du raphé médian palatin (Fig. 18).

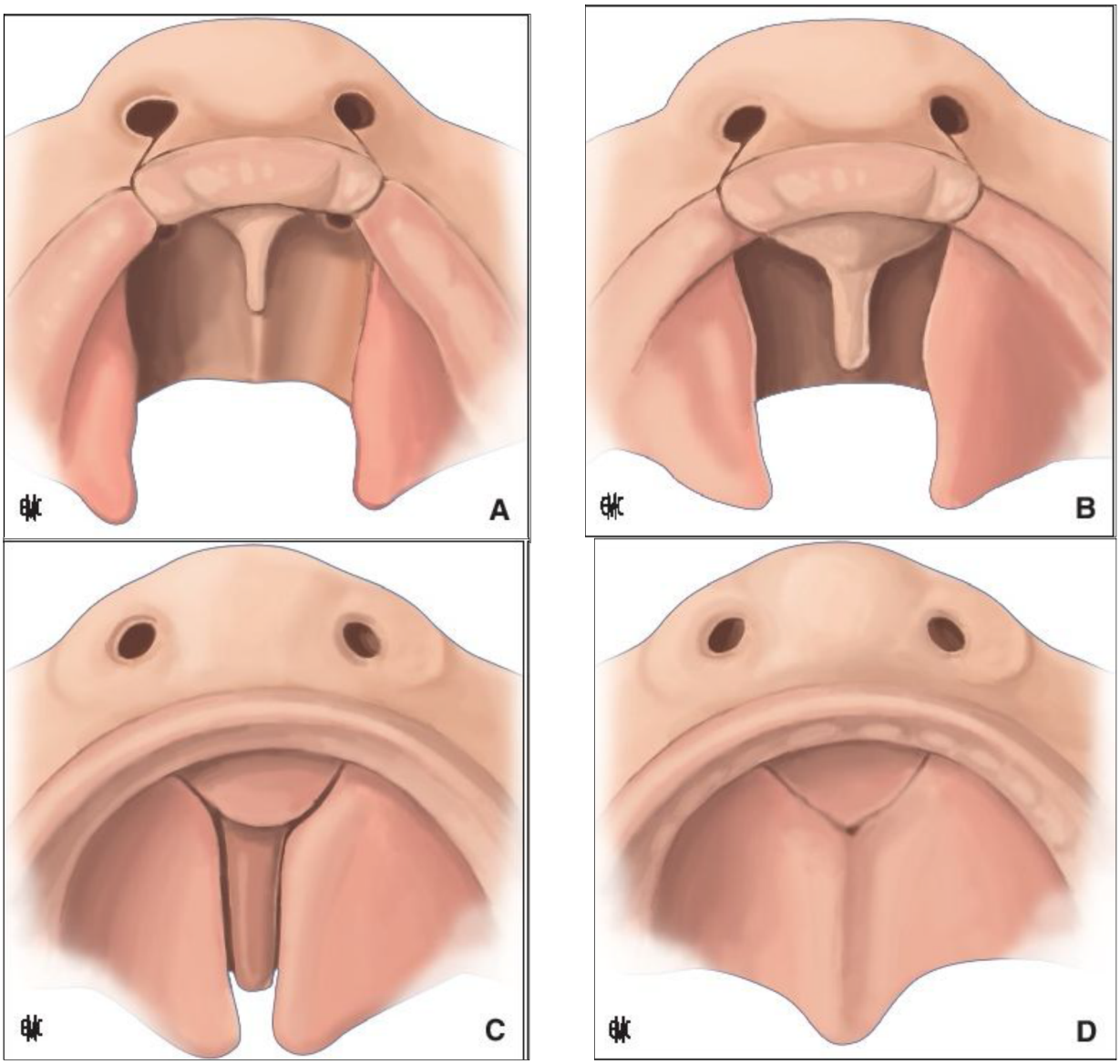


Figure 18. Fermeture du palais secondaire [9].

A. Aspect à la 8e semaine in utero.

B. Aspect à la 10e semaine in utero.

C. Aspect à la 11e semaine in utero.

D. Aspect à la 12e semaine in utero

La jonction entre le palais primaire et le palais secondaire reste marquée chez l'adulte par le foramen incisif.

L'ensemble palais primaire et palais secondaire forme le palais osseux définitif et permet la séparation du stomodéum en deux parties, les fosses nasales au-dessus et la cavité buccale au-dessous.

La langue qui, initialement, occupe tout le stomodéum se trouve refoulée dans la cavité buccale.

Simultanément à ce processus de cloisonnement horizontal du stomodéum se produit un processus de cloisonnement vertical par une lame mésenchymateuse issue des bourgeons nasaux internes : le septum nasal embryonnaire.

Le voile du palais et la luette sont des formations complémentaires d'apparition plus tardive et forment le palais membraneux.

4. Embryopathogénie [9]

Les fentes résultent d'une anomalie de la fusion des bourgeons entre la 5e et la 12e semaine in utero.

Dès la 12e semaine in utero, la région labio-naso-maxillaire a un aspect très proche de celui observé à la naissance, qu'il y ait anomalie ou non.

Si la fente est présente à 12 semaines, elle sera présente à la naissance et, de même, s'il n'y a pas de fente à 12 semaines, il n'y aura pas de fente à la naissance.

Kernahan et Stark [26] ont proposé une classification simple des fentes fondée sur l'embryopathogénie (Fig. 19) :

- Fentes du palais primaire en avant du foramen incisif ;
- Fentes du palais secondaire en arrière du foramen incisif.



Figure 19. Schéma représentant le palais primaire avec la lèvre et l'os alvéolaire (en gris) et le palais secondaire [9].

Chaque partie comporte une zone musculaire (seuil narinaire et lèvre pour le palais primaire, et voile pour le palais secondaire) ainsi qu'une zone osseuse (os alvéolaire et rétroalvéolaire pour le palais primaire, et lames palatines pour le palais secondaire).

❖ **Fente du palais primaire ou labioalvéolaire**

La fente du palais primaire ou labioalvéolaire résulte d'une anomalie de fusion entre bourgeon maxillaire supérieur et bourgeon nasal interne. Elle est dite primaire, car elle est constituée entre la 5e et 8e semaine in utero.

L'absence de fusion est latérale, située sur le plan des parties molles au niveau du sommet de l'arc de Cupidon et de la crête philtrale, et sur le plan osseux en regard du germe de l'incisive latérale. La mésodermisation se fait de l'arrière vers l'avant sur le palais

primaire. Ainsi, les formes les plus partielles de fente du palais primaire ne concernent que la lèvre (fente labiale isolée).

L'état du palais primaire n'est pas toujours en corrélation avec l'aspect de la lèvre. Il existe en effet des formes associant une fente partielle sur la lèvre et une fente complète sur l'os alvéolaire, mais il ne peut pas y avoir de fente alvéolaire sans fente labiale.

La forme unilatérale totale, ou fente labioalvéolaire unilatérale associe une ouverture du seuil narinaire, de la lèvre supérieure et de l'arcade alvéolaire jusqu'au canal nasopalatin (Fig. 20).

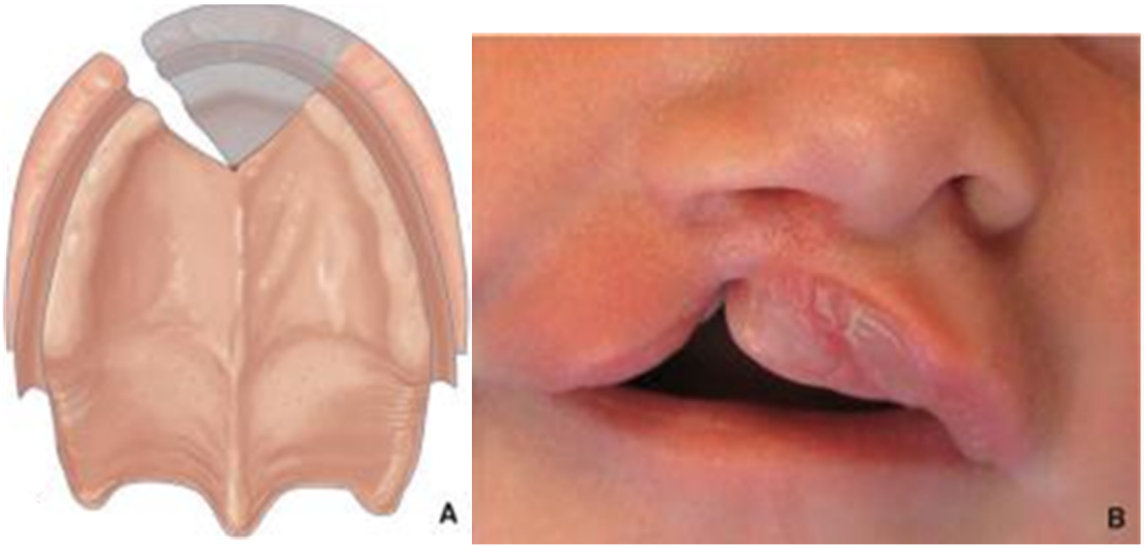


Figure 20. Fente labio-alvéolaire unilatérale [9].

A. Schéma.

B. Cas clinique.

La fente du palais primaire peut être incomplète et ne concerner que la lèvre, sans anomalie alvéolaire (Fig. 21). La fente labiale est alors souvent incomplète, avec persistance sous le seuil narinaire d'une continuité cutanée, appelée **bande de Simonart**. La discontinuité musculaire étant complète, cette bande cutanée n'évite pas complètement (même si elle les diminue) les déformations nasales. La forme la plus minime de fente labiale incomplète est constituée par une simple encoche sur le vermillon.



Figure 21. Fente labiale unilatérale



Figure 22. Fente labioalvéolaire bilatérale.

Une autre forme clinique particulière est la forme sous-cutanée, pseudocicatricielle décrite par Veau (1938) [27], où il existe une continuité cutanée sur toute la hauteur de la lèvre, mais une discontinuité musculaire.

Toutes ces formes cliniques peuvent se présenter de façon bilatérale. La forme la plus complète est la fente labioalvéolaire bilatérale (Fig. 22).

Il existe alors un tubercule médian comprenant la région nasale columellaire, le philtrum de la lèvre supérieure, la portion alvéolaire des incisives centrales et le vomer. Ce bourgeon médian est souvent décalé en avant par rapport aux deux berges latérales de la fente, du fait de la croissance normale présente sur la suture voméroprémaxillaire, non compensée par la sangle labiale fendue.

Les formes bilatérales incomplètes comprennent les fentes labiales bilatérales sans fentes alvéolaires, avec tous les degrés déjà décrits pour la forme unilatérale. La forme sous-cutanée existe aussi sous sa présentation bilatérale (Fig. 23).



Figure 23. Fente labiale sous-cutanée bilatérale [14] (forme pseudocicatricielle de Veau). Aspect en contraction mettant en évidence la discontinuité musculaire.

❖ Fente du palais secondaire ou palatovélaire

La fente du palais secondaire ou palatovélaire résulte d'une anomalie de fusion entre les processus palatins. Elle est dite secondaire, car elle est constituée entre la 8e et la 12e semaine in utero.

Dans la fente palatovélaire, le défaut de fusion est médian et peut aller en avant jusqu'au foramen incisif dans sa forme la plus complète (Fig. 24).



Figure 24 : Fente palatovélaire complète [9].

Selon les formes, les lames palatines sont plus ou moins espacées, et le sommet de la fente est plutôt en V (forme gothique) ou en U (forme romane, classique dans le Pierre Robin) (Fig. 25).

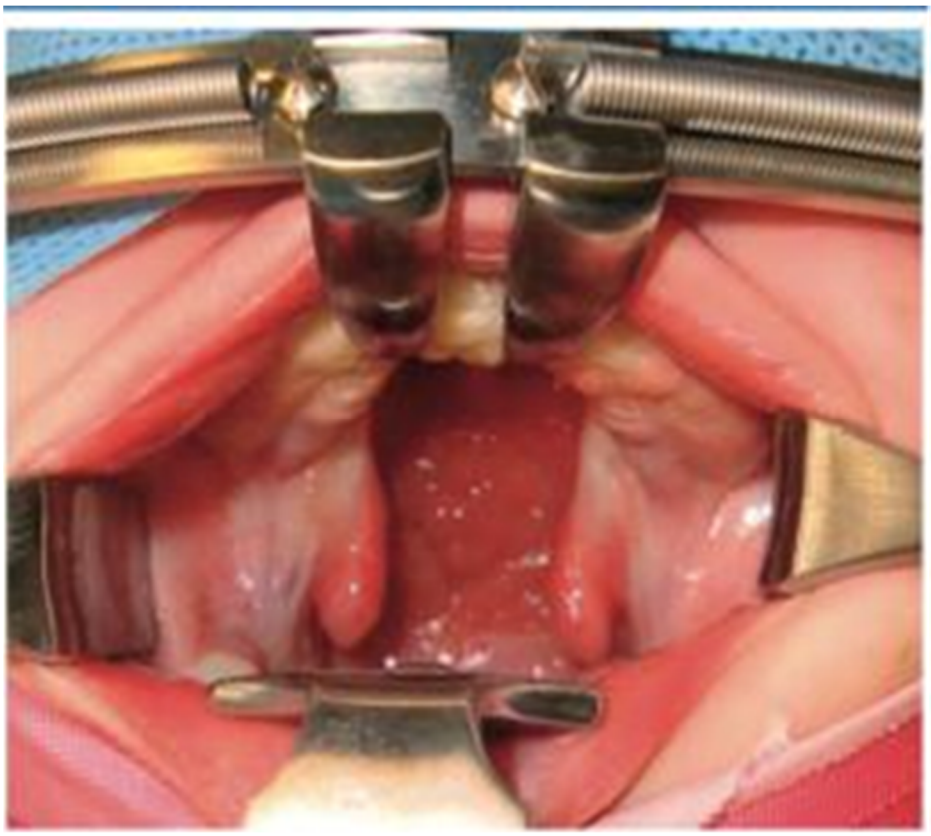


Figure 25. Fente palatovelaire en U, caractéristique du syndrome de Pierre Robin [9]

Pour certains, la fente palatovélaire est notée uni- ou bilatérale selon que le vomer est attaché ou non à une lame palatine. Ainsi, la communication de la cavité orale se fait avec une seule fosse nasale (du côté où le vomer n'adhère pas à la lame palatine), ou avec les deux (si le vomer n'adhère à aucune lame palatine). Dans une fente palatovélaire unilatérale, le bord inférieur du vomer est dévié du côté non fendu, voire au maximum presque horizontalisé sur sa partie basse. Sur le palais secondaire, la mésodermisation se fait de l'avant vers l'arrière. Ainsi, il ne peut pas y avoir de fente palatine sans fente vélaire. La forme partielle de fente du palais secondaire ne concerne que le voile du palais (luettes bifides, fentes sous-muqueuses et fentes vélaires) (Fig. 26, 27).

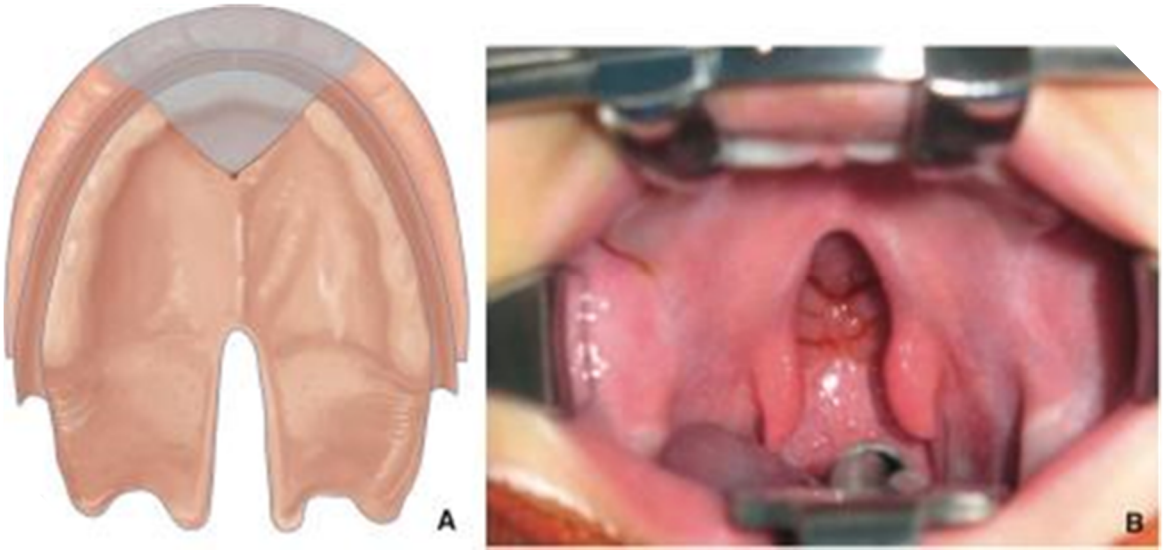


Figure 26. Fente vélaire isolée [9].

A. Schéma.

B. Cas clinique d'une fente vélaire remontant légèrement sur le palais.



Figure 27. Fente bifide [9].

Le diagnostic de fente sous-muqueuse peut être délicat, car le voile présente sur sa plus grande partie une continuité muqueuse.

Seul un examen attentif remarquera un aspect bleuté, pellucide de la partie médiane du voile, signant le diastasis musculaire à ce niveau. Il existe en plus souvent une bifidité de la luette. Enfin, en contraction (spontanée ou lors du réflexe nauséeux provoqué), le voile se relève insuffisamment et des renflements apparaissent de part et d'autre de la zone pellucide, correspondant aux muscles vélaires contractés et rétractés.

❖ Fentes du palais primaire et secondaire, ou labio-alvéolo-palato-vélaires

Les fentes du palais primaire et secondaire, ou labio-alvéolo-palato-vélaires, sont encore appelées fentes totales.

Elles associent de façon plus ou moins complète les deux formes décrites précédemment et peuvent être uni- (Fig. 28) ou bilatérales, symétriques (Fig. 29) ou non.

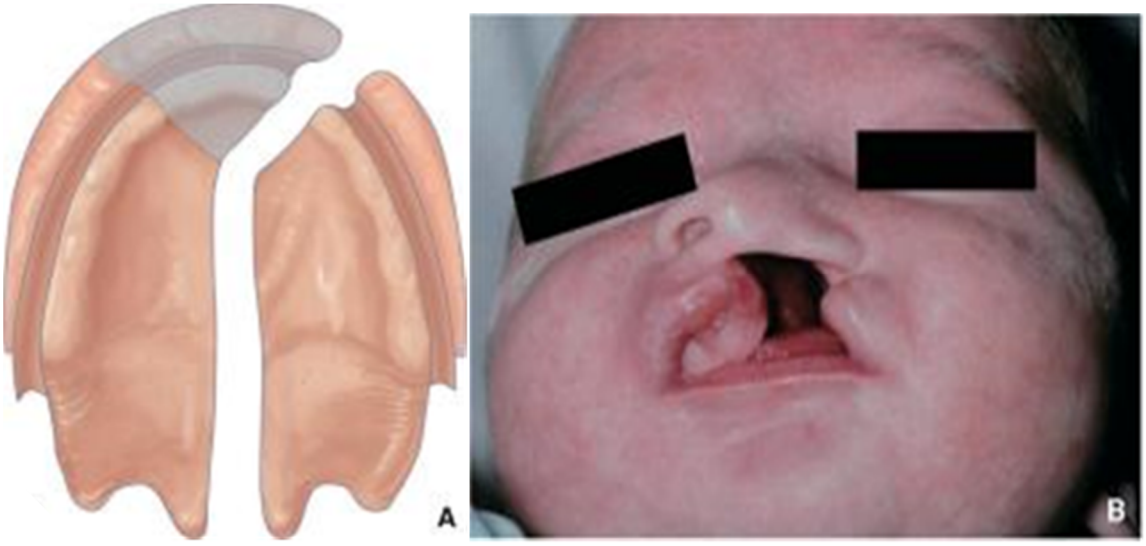


Figure 28. Fente unilatérale totale [9].

A. Schéma.

B. Cas clinique.



Figure 29. Fente bilatérale totale symétrique [9].

II. Classification

La classification des fentes se heurte à plusieurs difficultés du fait de leur **grande variabilité d'expression clinique** de la simple encoche labiale, ou d'une bifidité de la luette, jusqu'à la fente totale bilatérale. Entre ces deux extrêmes, toutes les associations peuvent se rencontrer, leur **Dualité de l'atteinte anatomique** La malformation peut toucher le complexe labioalvéolaire et le palais, simultanément ou séparément et leur **Dualité fonctionnelle.**

Ainsi plusieurs classifications, durant ces dernières années, ont été proposées puis modifiées par différents auteurs ; ayant deux buts principaux: clinique mais aussi scientifique afin de bénéficier de bases de données standardisées utiles à la recherche clinique.

A. Classification de Veau [28]

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

4 classes :

- **Division simple du voile :**

Elle intéresse les tissus mous du voile du palais et peut être partielle ou totale.



Division de la luette Division partielle du voile Division de la totalité du voile

Figure 30. : Divisions simples du voile [29]

❖ **Division du voile et de la voûte palatine**

Elle se prolonge lorsqu'elle est totale jusqu'au canal palatin antérieur.

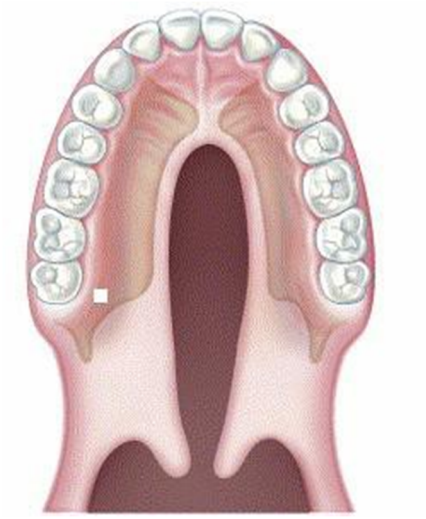


Figure 31. : Division du voile et de la voûte palatine d'après Veau [29]

❖ **Division du voile et de la voûte palatine associée à une fente labioalvéolaire unilatérale**

La fente intéresse la lèvre et les procès alvéolaires qu'elle franchit dans la région de l'incisive latérale .Le palais est divisé en un grand fragment comprenant la région incisive et la moitié du palais dur, et un petit fragment.

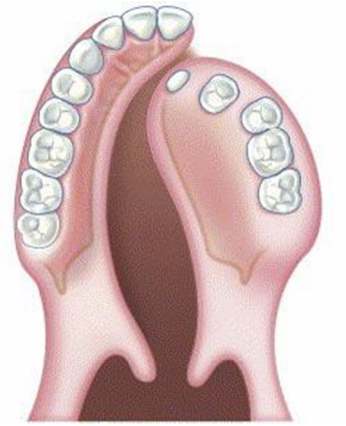


Figure 32: Fente labio-alvéolo-palatine unilatérale totale d'après Veau [29]

- **Division du voile et de la voûte palatine associée à une fente labioalvéolaire bilatérale totale**

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

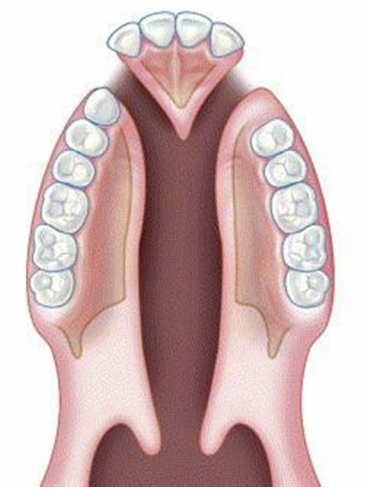


Figure 33 : Fente labio-alvéolo-palatine bilatérale totale d'après Veau [29]

B. Classification de kernahan et stark et ses modifications [30]

Adoptée en 1967 par la Confédération Internationale de Chirurgie Plastique, elle est basée sur des notions embryologiques et situe les lésions dans l'espace buccal (topographie) et dans le temps de gestation (chronologie).

Elle est divisée alors en trois classes principales : les fentes antérieures au canal palatin antérieur, les fentes postérieures au foramen incisif et la combinaison des deux. La limite entre les palais primaire et secondaire se situe

Au niveau du foramen incisif, en rapport avec les séquences du développement embryologique.

Des modifications dans chaque classe concernant les relations du vomer avec le palais dur, la rotation et la protrusion du prémaxillaire, les fentes sous-muqueuses et les cicatrices congénitales de la lèvre sont incluses.

- Groupe 1 : palais primaire ;
- Groupe 2 : palais secondaire ;
- Groupe 3 : association palais primaire et palais secondaire.

1. Palais primaire (Figure 34)

✓ 1A : fente unilatérale incomplète intéressant partiellement ou

Totalement la lèvre ;

✓ 1B : fente unilatérale complète intéressant la totalité de la lèvre et

Une partie ou la totalité du palais primaire ;

✓ 1C : fente bilatérale complète.

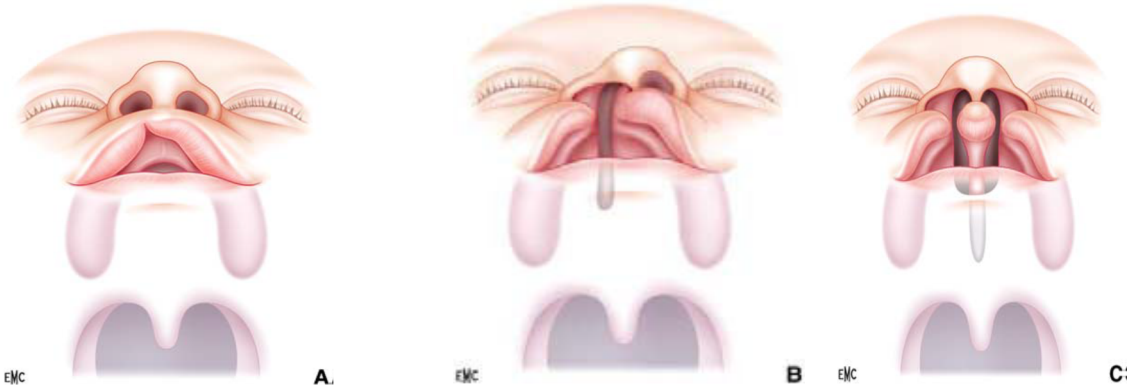


Figure 34. Fentes du palais primaire [29]:

A. Fente unilatérale incomplète

B. Fente unilatérale complète

C. Fente bilatérale complète.

2. Palais secondaire (Figure 35)

✓ 2D : fente incomplète intéressant le voile (staphyloschizis) ou une

Partie du palais dur (uranoschizis) ;

✓ 2E : fente complète (palatoschizis).

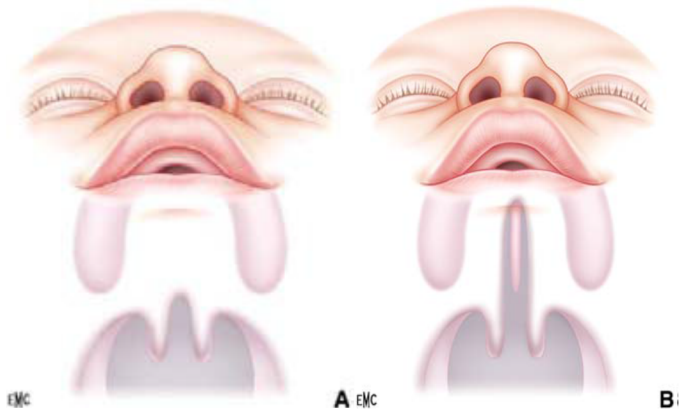


Figure 35. Fente du palais secondaire [29]:

A- Fente incomplète (fente vélaire) B- Fente complète (fente vélopalatine)

3. Association palais primaire et secondaire (Figure 36)

3F : fente unilatérale complète ;

3G : fente bilatérale complète ;

3H : fente unilatérale incomplète :

- avec pont labial ;
- avec pont gingival.

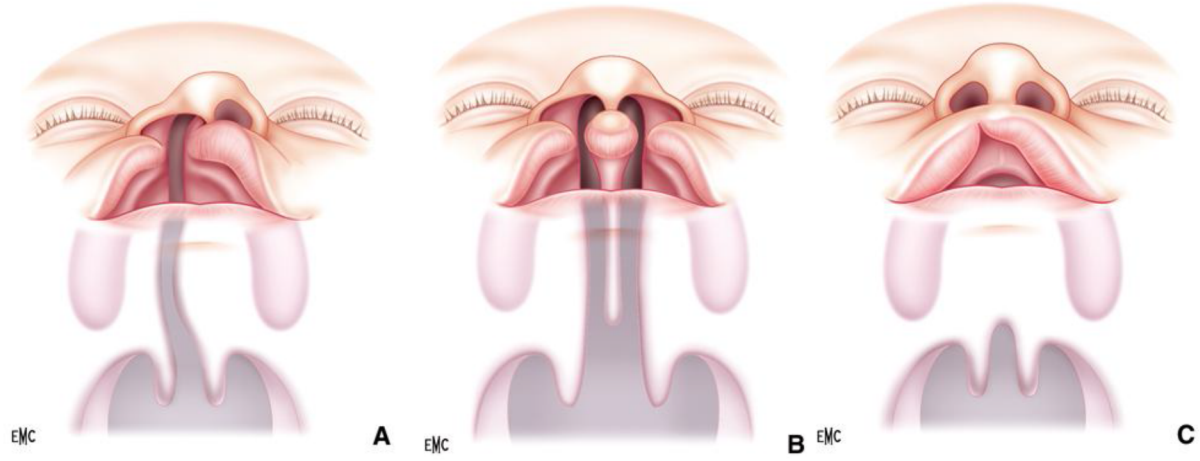


Figure 36. Fente associée du palais primaire et du palais secondaire [29]:

A- Fente unilatérale complète B- Fente bilatérale complète

C- Fentes incomplètes du palais primaire et du palais secondaire

KERNAHAN [31] propose une schématisation par un « Y rayé », avec un arc antérieur représentant le palais primaire et une tige postérieure représentant le palais secondaire.

Les différentes parties de chaque portion sont schématisées par des « boîtes » numérotées. Une boîte vide signifie l'absence de fente dans cette zone. (Figure 37)

LARSON et coll. [32] propose une modification de la schématisation de KERNAHAN avec adjonction d'autres boîtes aux extrémités des deux bras antérieurs, correspondant aux seuils narinaires. En arrière, la luette est représentée par une boîte supplémentaire et le palais dur est représenté par deux rangées de boîtes qui schématisent l'attachement du vomer aux lames palatines à droite ou à gauche. Les chiffres sont remplacés par des lettres qui sont minuscules ou majuscules selon que la fente est incomplète ou complète.

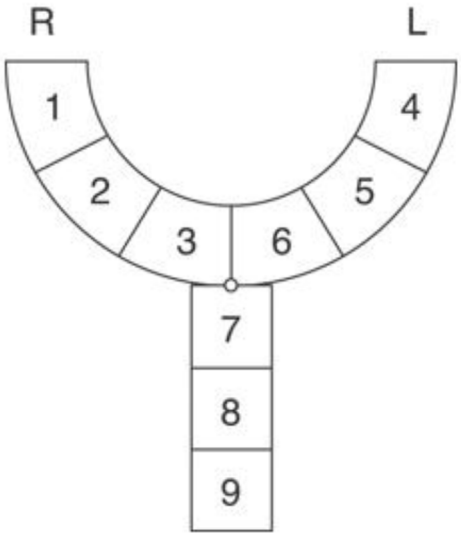


Figure 37. Le « Y rayé » de KERNAHAN [29].

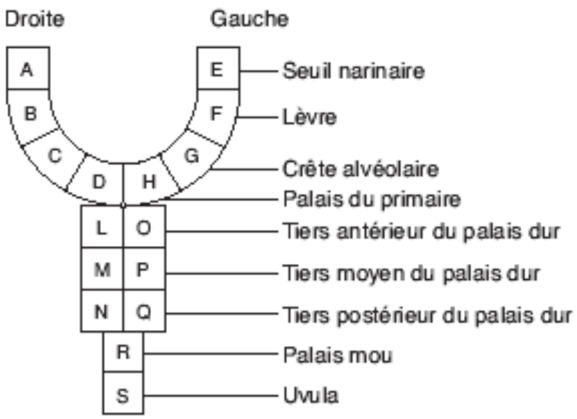


Figure 38. Classification de LARSON [29]

1 et 4 : Lèvre

2 et 5 : Crête alvéolaire

3 et 6 : Palais dur en avant du foramen incisif

7 et 8 : Palais dur en arrière du foramen incisif

9 : Palais mou

R : Right (droite)

L : Left (gauche)

C. Classification de Benoist [33]

Cette classification est axée sur la prise en charge prothétique.

Elle concerne les sujets opérés susceptibles de recevoir un appareil vélopalatin et ne tient pas compte de la nature uni- ou bilatérale de la fente. En revanche, elle considère les possibilités de contraction des moignons vélaires sur la prothèse et l'état de la denture qui fournit les moyens de rétention.

Trois classes sont individualisées selon la motricité du voile du palais :

- classe 1 : voile divisé mais tonique ;
- classe 2 : voile suturé, trop court, mais contractile ;
- classe 3 : voile inerte (scléreux ou paralysé).

Chacune de ces classes peut se subdiviser :

- a : associée à une fente palatine ;
- B : associée à une malposition incisive ;
- C : associée à un édentement partiel ;
- D : associée à un édentement complet.

D. Classification de chancholle [34]

Elle informe sur la gravité de la dysmorphose en général et discerne les formes bénignes des formes graves. Son intérêt repose ainsi sur le niveau de difficulté de la réparation.

1. Formes bénignes :

Elles concernent les fentes ayant épargné la voûte palatine. Les tissus environnant la fente sont de bonne qualité et modérément déplacés. Les fonctions et la croissance de la face seront normales après les réparations chirurgicales.

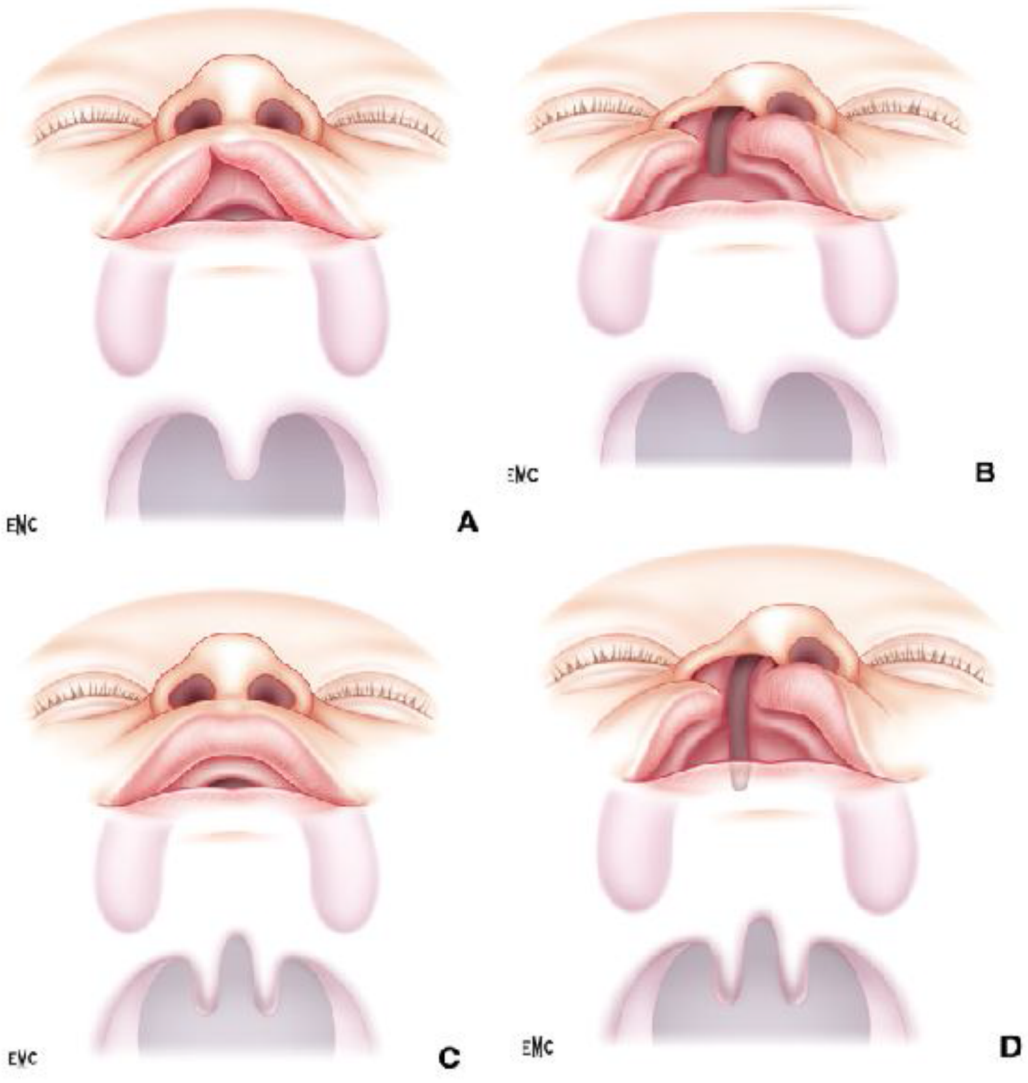
Cliniquement, trois classes peuvent répondre à ces critères :

PI 1 : fente labiale unilatérale, fendant plus ou moins la lèvre (fente labiale unilatérale plus ou moins complète) (Figur39.A) ;

PI 2 : fente labio-alvéolaire unilatérale, encochant plus ou moins l'arcade alvéolaire (fente labio-alvéolaire unilatérale plus ou moins complète) (Figure 39.B) ;

PII 1 : fente vélaire (Figure 39.C) ;

Combinaison de ces classes (Figure 39.D).



Figures 39. Formes bénignes de CHANCHOLLE (A-B-C-D) [29]

Formes graves.

Elles sont déterminées par la division des maxillaires en deux fragments déplacés. Les tissus sont de mauvaise qualité et le déplacement des fragments est important. La fonction et la croissance faciale seront plus ou moins perturbées après la réparation chirurgicale et/ou la remise en place orthopédique.

Cliniquement, il y a trois classes de formes graves :

PI 3 : fente labio-alvéolaire unilatérale déformant l'arcade alvéolaire

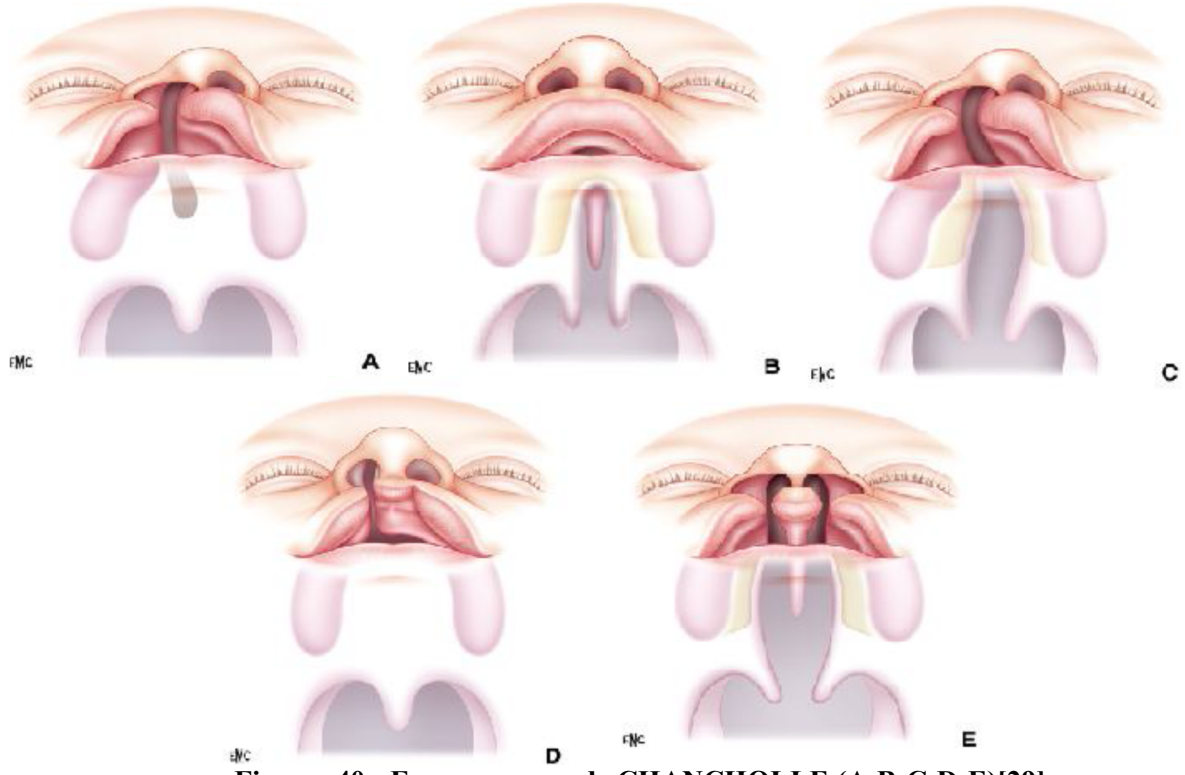
(Fente labio-alvéolaire unilatérale complète) (Figure 40.A) ;

PII 2 : fente palatine totale, déformant la voûte palatine osseuse (fente

vélo-palatine complète) (Figure 40.B) ;

PI 3 + PII 2 : fente labio-palatine totale unilatérale (Figure 40.C) ;

Toutes les formes bilatérales (Figures40.D-E).



Figures 40 : Formes graves de CHANCHOLLE (A-B-C-D-E)[29].

III. Biologie moléculaire, génique et morphogenèse

Les recherches effectuées dans les domaines de la biologie moléculaire et génique doivent nous permettre d'approcher les mécanismes en jeu permettant la normalité ou l'anormalité dans la morphogenèse craniofaciale. Cette dernière, dépend d'une multitude d'interactions, faisant intervenir différents tissus, différentes cellules, différentes protéines et différents gènes. Les cellules les plus importantes dans la morphogenèse de l'extrémité céphalique sont les cellules des crêtes neurales, issues des dernières étapes de la formation du tube neural embryonnaire. Sous l'influence de signaux moléculaires complexes et non complètement élucidés (facteur de transcription OTX2, gènes HOX), ces cellules vont se différencier, proliférer et migrer (à partir de j21 in utero) vers différentes régions faciales et pharyngées, par des espaces acellulaires et riches en molécules extracellulaires. Ainsi, les anomalies de différentiation, de multiplication ou de migration des cellules des crêtes neurales sont à l'origine d'une grande variété d'anomalies du développement, regroupées sous le terme de neurocristopathies, et dont font partie notamment les fentes labiopalatines, le syndrome de Treacher-Collins, le syndrome de Waardenburg et la neurofibromatose.

Les cellules des crêtes neurales pourraient toutes avoir initialement le même potentiel de différentiation et de migration. Elles sont ensuite sous la dépendance de facteurs intrinsèques provenant des cellules des crêtes neurales elles-mêmes, et de facteurs extrinsèques provenant des tissus et espaces traversés (fibronectine, collagène de type IV, laminine, intégrine, chondroïtine sulfate, protéoglycane). Des dysfonctions de ces facteurs intrinsèques ou extrinsèques entraînent des neurocristopathies.

Il existe deux types de cellules issues des crêtes neurales : caudales et craniales (crâniennes). Ce sont ces dernières qui ont le plus fort potentiel migratoire et qui sont à l'origine de la formation des bourgeons de la face et des arcs branchiaux. Elles ont aussi le plus fort potentiel de différentiation, à l'origine de tissus conjonctif, squelettique, musculaire et même de la dentine [35].

Sur le plan génique, l'interferon regulatory factor 6 (IRF 6) a récemment été identifié comme agent causal potentiel des fentes labiopalatines. Les autres gènes pouvant intervenir sur cette morphogenèse et sur lesquels se portent les études récentes sont Msh homeobox 1

(MSX1), LHX86p24, transforming growth factor alpha (TGF-), endothelial growth factor receptor (EGFR), homeobox A2 (HOXA2), transforming growth factor beta 3 (TGF-3), et poliovirus receptor like-1 (PVRL1) [35].

Les fentes ont une étiologie multifactorielle qui implique à la fois des facteurs environnementaux et génétiques. Une équipe de chercheurs allemands a mis en évidence une liaison avec les loci 4q21-q26 et 1p31-p21 du chromosome 1, sans toutefois identifier de gêne précis, évoquant une susceptibilité accrue chez les garçons de présenter une fente [36].

IV. Fonction labiale

Les lèvres peuvent être considérées comme un résumé phylogénétique de l'évolution du masque musculaire labio-nasal et facial. Elles sont au centre de la morphogénèse faciale. En effet, l'installation progressive des fonctions oro-faciales, fonctions alimentaire et de communication, répond à des besoins spécifiques d'espèce : préhension alimentaire, succion, continence alimentaire, déglutition, langage et mimiques. Toute interruption dans ce continuum est source de perturbations fonctionnelles et anatomiques.

Les conséquences anatomo-fonctionnelles des fentes labio-palatines :

A. Les conséquences sur l'alimentation

Selon une étude effectuée en 2006 par Julie Reid et coll., on retrouve des compétences alimentaires déficitaires chez un tiers des enfants porteurs de fentes (labiale, labio-palatine et palatine) [37].

Dans la littérature, les difficultés les plus fréquemment rencontrées sont la fatigue, une succion insuffisante, une prise d'air excessive, des fausses routes, des régurgitations nasales, des prises alimentaires et une prise de poids insuffisantes ainsi que des repas très longs.

Cependant, les problèmes d'alimentation vont dépendre de l'importance et de la localisation de la fente ainsi dans le cadre des fentes antérieures, seules la gêne mécanique peut constituer une difficulté et l'étude évoquée précédemment montre que la 4/5 des enfants porteurs de fente labiale avait une alimentation correcte [38].

B. Les conséquences sur le développement dentaire

Chez les enfants porteurs de fente labiale simple, on ne note souvent que des anomalies dentaires, qui concernent surtout les incisives latérales et les canines (leur trajet d'évolution se situant sur la zone de fusion des bourgeons). Ces anomalies peuvent être des agénésies, des éléments surnuméraires (pré-canines), des anomalies de forme (dents riziformes) ou de position (dents en position palatine).

Chez les enfants porteurs de fente labio-alvéolaire, on a en plus des anomalies alvéolaires, comme par exemple un défaut de continuité des berges, une communication bucco-nasale persistante ou une endoalvéolie du petit fragment.

En revanche, quand s'ajoute une fente palatine, il n'est pas rare de retrouver également des anomalies squelettiques, notamment un hypodéveloppement de l'os maxillaire

C. Les conséquences psychologiques

- **Le vécu des parents**

Dans les cas où la fente est découverte à la naissance, les parents sont en état de choc, en raison du manque de correspondance entre le bébé réel et le bébé imaginaire. Par ailleurs, le message social véhiculé par une fente faciale est souvent négatif et peut parfois conduire à une dévaluation de l'image du nouveau-né aux yeux de la mère

- **Le vécu des enfants porteurs de fente**

Une étude de J.H. Noar et al. Réalisée en 1991 relate le ressenti des enfants porteurs de fente. Elle porte sur 32 patients âgés de 16 à 25 ans opérés d'une fente labiopalatine unilatérale totale et prend en compte les résultats scolaires, la capacité à se faire des amis, la confiance en soi et les taquineries subies. [39]

Les résultats montrent que la majorité des patients considère que leurs résultats scolaires ainsi que leur aptitude à se faire des amis n'est pas du tout affectée. Mais plus de la moitié estime que la confiance en soi et la capacité à nouer des relations amoureuses pose problème.

En outre, 54% des patients affirment ne pas être satisfaits de certains éléments de leur visage, le nez étant la partie qui entraîne le plus de déception. Cependant, aucun patient n'avance être insatisfait de la globalité de son visage, même si un quart d'entre eux avoue avoir déjà fait l'objet de moqueries.

D. Les conséquences au niveau ORL

La plupart des hypoacousies qui touchent les enfants porteurs de fente concernent l'oreille moyenne et sont dues à plusieurs facteurs : Premièrement, la division palatine entraîne une contraction inefficace des muscles tenseurs du voile, indispensables à l'ouverture de la trompe d'Eustache.

De plus, la fonction régulatrice des fosses nasales dans l'humidification, la purification de l'air inspiré et l'équilibre des pressions, est déficitaire.

L'oreille moyenne, hypo ventilée, aboutit à la formation d'otites sero-muqueuses voire une otite chronique à tympan fermé

E. Les conséquences sur le langage

Les **troubles de la voix** concernent les enfants ayant une fente vélo-palatine. En effet, le voile ayant un défaut anatomique et/ou fonctionnel, différents troubles peuvent être observés et cela dès l'apparition des premiers mots : La voix peut être aggravée, nasillée, rauque ou voilée. C'est par le réajustement constant des traitements chirurgicaux et le suivi orthophonique que la voix du patient tendra à se rapprocher de la norme

D'après une étude de Montoya et Baylon datant de 1996, le **retard de parole** touche près d'un enfant porteur de fente sur trois, le **retard de langage** un enfant sur quatre [39].

Plusieurs facteurs peuvent expliquer ce phénomène :

- les enfants adoptent souvent des comportements d'« économie » en ce qui

Concerne le langage oral par incertitude d'être bien compris

- les moqueries éventuelles et la mauvaise image de soi
- la sensibilité aux otites séro-muqueuse

V. Epidémiologie :

1. Prévalence :

Les fentes labiales associées ou non à une fente vélopalatine et les fentes vélopalatines sont la deuxième cause de malformations congénitales derrière les malformations cardiovasculaires [40].

Elles sont l'anomalie congénitale la plus fréquente du massif facial [41] avec une prévalence présentant quelques variations raciales et géographiques.

Plus de 1650 références sont consultables sur Pubmed sur les items « Prévalence Cleft lip Cleft palate ». Les chiffres diffèrent beaucoup d'une publication à l'autre et sont surtout souvent approximatifs. De plus, les FLP ayant des présentations cliniques très hétérogènes les données sont parfois imprécises. D'après le travail de l'IPDTOC Working group, sur 7,5 millions de naissances (54 registres dans 30 pays sur une année), la prévalence des FL/P (toutes formes cliniques confondues (FL, FLP, FP)) était estimée à 9,92/10 000, avec une prévalence de 3,28/10 000 pour les FL, et de 6,64/10 000 pour les FLP [42].

Tableau 21: Registre international classé par ordre géographique, des années d'inclusion dans l'étude, du nombre total de naissance, du nombre total de cas de FL/P, ainsi que du calcul de la prévalence pour 10 000 naissances avec un intervalle de confiance de 95% [42]

Registry	*Period Sent*	*Total Births*	*CL±P*	*CL±P per 10,000*	*95% CI*	
Alberta	2002–2004	118,952	145	12.19	10.29	14.34
British Columbia*	2000–2002	121,619	131	10.77	9.01	12.78
Total Canada		**240,571**	**276**	**11.47**	**10.16**	**12.91**
Alabama	2000–2004	83,779	90	10.74	8.64	13.20
Arkansas	2001–2002	74,423	85	11.42	9.12	14.12
Atlanta	2001–2004	205,882	190	9.23	7.96	10.64
Colorado*	2000–2001	132,434	145	10.95	9.24	12.88
Hawaii	2000–2005	106,637	87	8.16	6.54	10.06
Illinois*	2000–2001	369,025	231	6.26	5.48	7.12
Michigan*	2001–2003	393,615	440	11.18	10.16	12.27
Oklahoma	2000–2004	252,380	339	13.43	10.04	14.94
Rhode Island*	2000–2003	49,451	40	8.09	5.78	11.02
Tenneesse*	2000–2002	237,287	256	10.79	9.51	12.19
Utah	2000–2004	245,138	343	13.99	12.55	15.55
West Virginia	2000–2004	101,654	51	5.02	3.74	6.60
Total United States		**2,251,705**	**2297**	**10.20**	**9.79**	**10.63**
Mexico	2002–2004	79,537	119	14.96	1.39	17.90
South America	2001–2003	645,297	833	12.91	12.05	13.85
Total Mexico and South America		**724,834**	**952**	**13.13**	**12.31**	**14.00**
Austria-Styria	2001	**10,050**	**11**	**10.95**	5.46	19.58
Belgium-Antwerp	2001–2003	52,868	62	11.73	8.99	15.03
Belgium-Hainaut	2001–2003	36,461	29	7.95	5.33	11.42
Denmark-Odense	2001–2003	15,768	26	16.49	10.77	24.16
Finland	2004	57,945	54	9.32	7.00	12.16
France-Paris	2002–2003	77,000	83	10.78	8.59	13.36
France-Strasbourg	2001	13,860	14	10.10	5.52	16.95
Germany-Mainz	2001–2002	6290	15	23.85	13.35	39.33
Germany-Saxony Anhalt	2001–2005	87,458	127	14.52	12.11	17.28
Northern Netherlands	2001–2003	60,924	89	14.61	11.73	17.98
Switzerland-Vaud	2001–2003	20,942	22	10.51	6.58	15.91
Total Western Europe		**439,566**	**532**	**12.10**	**11.10**	**13.18**

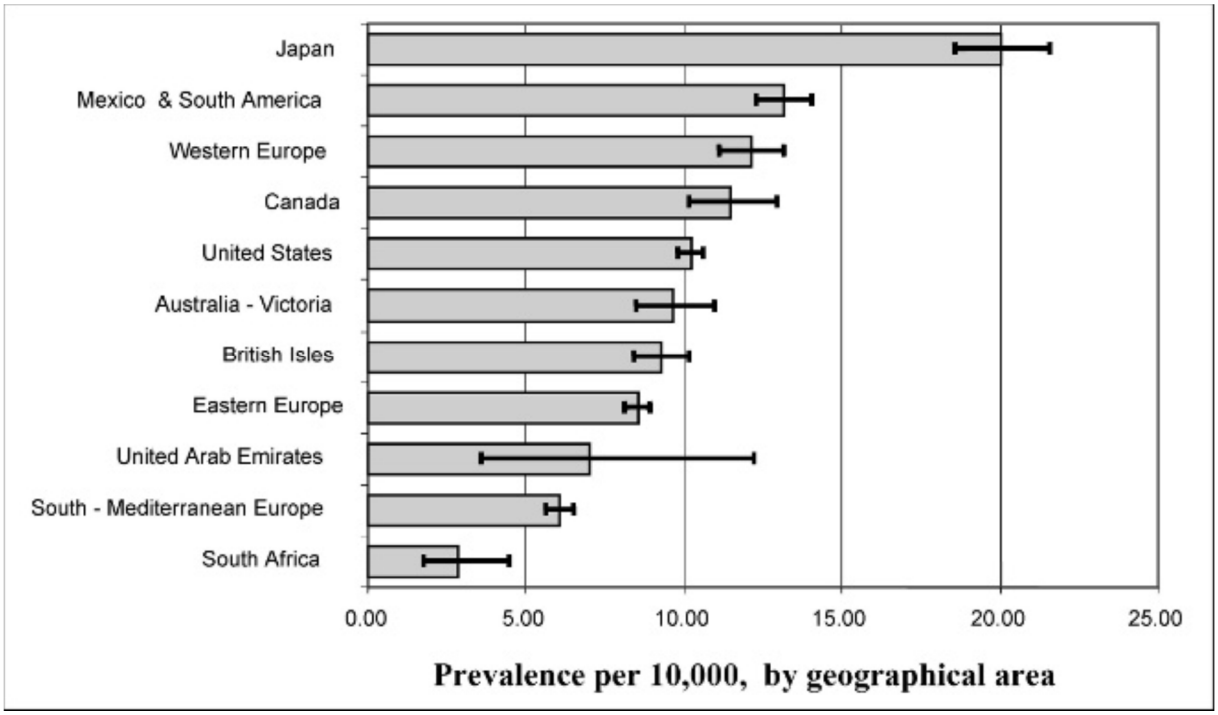


Figure 41: Prévalence des FL/P par zone géographique (pour 10 000 naissances) [42]

Tableau 22 : prévalence des FL, FLP en Europe [43-46].

EUROPE	PREVALENCE (‰)
Tchécoslovaquie	1,81
France	1,75
Finlande	1,74
Danemark	1,69
Belgique	1,47
Pays Bas	1,47
Italie	1,33
Irlande	1,28
Ecosse	1,40
Croatie	1,71

La différence de prévalence entre le milieu rural et le milieu urbain est évoquée par une équipe chinoise en 1989 : elle est plus élevée en milieu rural (2,08) qu'en milieu urbain (1,69) [47].

Il est difficile de connaître précisément la prévalence au Maroc des FL/P en l'absence de registre national

2. L'incidence :

En Europe, l'incidence varie entre 1/1 500 et 1/700 naissances d'enfants vivants. Une étude de grande envergure menée de 2000 à 2005 à partir des données de 54 registres de 30 pays (soit un recueil totalisant 7,5 millions de naissances) rapporte une prévalence globale des fentes de 1 pour 1 000 naissances [48].

La plupart des études donnent la répartition suivante : fentes labiales ou labioalvéolaires dans 20 % à 30 % des cas, fentes vélaires ou palatovélaire dans 30 % à 40 % des cas, et fentes totales dans 40 % des cas [49].

L'incidence des fentes sous-muqueuses est de l'ordre de 1 sur 2 000 naissances [50].

L'incidence rapportée la plus importante est celle des Indiens Bari du Venezuela, où 12 cas sont rapportés sur une population de 1 200 personnes [51].

Tableau 23 : L'incidence des fentes labio-palatines selon les auteurs

Auteurs	Période d'étude	Nombre de naissance vivante	N	Incidence des fentes labio-palatines pour 1000 naissances vivantes
Magdalenic Mestrovic Croatie 2005 [52]	1988-1998	525.298	903	1.72
Camilla Bille Danemark 2005 [53]	1936-1998	175.863	8.093	1.44
Sipek A. 2002 République Tchèque [54]	1961-2000	5.589.888	10.188	0.71
Forrester MB. Hawaii 2004 [55]	1986-2000	-	352	0.96
T.H. Bellis Ecosse 1999 [56]	1971-1990	-	502	1.40
Addor MC Lausanne (Suisse) 2003 [57]	1990-1999	77.259	144	1.86
Harville EW. Californie du Nord 2005 [58]	1967-1998	1.800.000	1572	1.49
A. M. Suleiman Soudan 2005 [59]	1997-2000	15.890	13	0.90

L'incidence des fentes labiales et labio-palatines varie selon les auteurs et les localités avec une plus grande incidence observée en Suisse soit 1,86/1000 naissances et la plus faible en République Tchèque: 0,71/1000 naissances.

Aucune étude n'a été effectuée sur l'incidence des fentes labio-palatines au Maroc, Notre étude a été réalisée dans le service des urgences chirurgicales pédiatriques de Rabat mais les fentes labiopalatines sont prises en charge aussi dans d'autres services.

3. Le Sexe :

La quasi-totalité de la littérature parle d'une prédominance masculine des FLP

Les fentes labiopalatines sont deux fois plus fréquentes chez les garçons. Les fentes vélopalatines sont en revanche deux fois plus fréquentes chez les filles [51, 60, 61], ce qui pourrait être lié à une durée de morphogenèse plus longue chez la fille que chez le garçon,

avec donc une durée d'exposition aux éventuels facteurs tératogénies également plus longue [62].

Tableau 24 : Sexe- ratio selon les auteurs des fentes labio-palatines selon les auteurs

Sexe- ratio selon les auteurs	Nombre H/F	Sex Ratio	Référence
C. Milindi Sangwa Congo (2010-2012)	85 / 69	1,2	[63]
B. Doray Alsace (1995-2006)	133/71	1,9	[64]
Ankola Amilv Inde 2005	46/37	1,2	[65]
Hugentobler M.A Suisse 2003	22/19	1,2	[66]
Notre série	29/21	1,4	-

Nos résultats ne sont pas statistiquement différents de ceux de la littérature : dans notre étude il ressort que les fentes labiales ou labiopalatines prédominent chez les garçons, avec un sexe ratio de 1,4.

En conclusion plusieurs auteurs [53 ; 67 ; 68 ; 52 ; 69 ; 70; 71] ont retrouvé plus de sexe masculin que de sexe féminin dans leurs séries. Par contre d'autres auteurs [59 ; 72 ;73] ont trouvé une fréquence féminine plus élevée dans leurs séries, ce qui s'expliquerait par un petit nombre d'effectif ou une fréquence plus élevée des fentes palatines isolées dans leurs séries, qui sont surtout fréquentes chez le sexe féminin.

VI. Facteurs de risques :

1. L'âge parental :

❖ L'âge maternel :

Tableau 25 : L'âge maternel dans les fentes labio-palatines selon les auteurs

Auteurs	Nombre	Moyenne d'âge	Les âges extrêmes
Celine Rey-Bellet Suisse 2004 [74]	**29**	**31ans**	**23 et 42 ans**
Sipek A. 2002 République Tchèque [54]	**10188**	**32ans**	**-**
C.Oumar Diakité. Mali 2006 [75]	**133**	**27 ans**	**16 et 40 ans**
Notre série	**50**	**27**	**18 et 42 ans**

Notre moyenne d'âge maternel de 27 ans est comparable à celle retrouvée par C.Oumar Diakité [75], le risque d'avoir une fente labiale pourrait être lié au jeune âge des mamans.

❖ L'âge paternel :

L'âge paternel élevé a également été reconnu comme facteur de risque dans les fentes labio-palatines, mais il est moins impliqué que l'âge maternel.

Ce facteur n'a pas été étudié dans notre série

2. La consanguinité :

La consanguinité présente un lien significatif avec les fentes labiales selon STOLL en Alsace-France ainsi que ELAHI au Pakistan [76,77].

Dans le monde arabe et islamique, le taux de consanguinité peut atteindre des valeurs très élevées comme en Arabie Saoudite (54,4%) [78] et en Iran (45,8%) [79], où l'endogamie familiale est une particularité du système des alliances encore contractée actuellement [80].

Ainsi, des grandes séries ont montré qu'un tiers des cas ont une histoire familiale positive pour ce type de malformation.

- ✓ Selon une étude réalisée dans la province du Katanga en République Démocratique du Congo publiée en avril 2014, 6 cas de consanguinité premier degré a été retenue soit 3,9% et 10 cas de consanguinité de deuxième degré soit 6,5%. [63]
- ✓ Selon une étude rétrospective 2004-2011 Réalisée au sein du service de chirurgie pédiatrique de CHU Hassan II de Fès, 11cas de consanguinité a été enregistré soit 58% . [81]
- ✓ 8 cas de consanguinité ont été relevés selon l'étude réalisée au travers du Registre de malformations congénitales d'Alsace entre 1995 et 2006 dont 6 cas de consanguinité premier degré soit 3,9%. [64]

Dans notre série, 10 cas de consanguinité du premier degré a été enregistré soit 21% et un seul cas de consanguinité deuxième degré soit 2%

3. La Parité :

Tableau 26 : La Parité dans les fentes labio-palatines selon les auteurs

Parité Auteurs	N	Primipare	Multipare
Celine Rey-Bellet Suisse 2004 [74]	**29**	**13** **(44%)**	**16** **(56%)**
Cheick Oumar Diakité :(Mali) [75]	**133**	**18** **(13%)**	**115** **(87%)**
Notre série	**50**	**19** **(38%)**	**31** **(62%)**

Les 62 % de multipare de notre série (soit 31 cas) est statistiquement comparable aux résultats obtenus par Celine Rey-Bellet Suisse

4. Le rang familial :

Le rang de naissance semble influencer considérablement la survenue d'une Fente labiale et / ou palatine :

- ✓ Selon une étude réalisée dans la province du Katanga en République Démocratique du Congo publiée en avril 2014, on observe un pic de fréquence à la deuxième grossesse avec 35,7% [63]

- ✓ Selon une étude rétrospective 2004-2011 Réalisée au sein du service de chirurgie pédiatrique de CHU Hassan II de Fès une fente labiale est présente chez l'ainé ou le cadet dans 52% des cas. [81]

Dans notre série, l'étude de la fréquence des fentes en fonction du rang familial a révélé que plus de la moitié (72%) de nos patients occupés les 2 premiers rangs dans la famille, 38% pour la première grossesse et 34% pour la deuxième.

Ces résultats concordent avec ceux du Congo et de Fès.

5. Les antécédents familiaux de fentes :

Les formes familiales constituent de 7,5 % à 49 % des fentes labiales et/ou palatines et de 7 % à 20 % des fentes vélopalatines non syndromiques. Différentes théories ont été établies pour expliquer la transmission de ces fentes, sans qu'aucune n'ait pris le pas sur les autres [82].

Il existe de nombreuses familles avec plusieurs sujets atteints de FL/P. Effectivement cette observation clinique est connue depuis de nombreuses années et les FL/P font parties des anomalies congénitales qui ont un risque de récurrence dans la descendance. Ce risque de récurrence a été étudié [83]

- Lorsqu'un enfant de la famille est porteur d'une FL ou FLP, le risque de récurrence pour le second enfant a été estimé entre 3 et 7%. Si un parent est porteur d'une FL ou FLP, le risque de fente chez la descendance a été estimé entre 2 et 5%. Si un enfant et un parent sont porteurs de fente dans la famille, le risque de récurrence pour un deuxième enfant a été estimé à 15%.

- Lorsqu'un enfant de la famille est porteur d'une FP, le risque de récurrence pour le second enfant a été estimé entre 2 et 5%. Si un parent est porteur d'une FP, le risque de fente chez la descendance a été estimé entre 3 et 7% et si un parent et un enfant sont porteurs de FP, le risque de récurrence pour un deuxième enfant a été estimé à 17%.

Tableau 27. Les antécédents familiaux de fentes dans les fentes labio-palatines selon les auteurs

Antécédent familial Auteurs	Effectif	Pourcentage
Céline Rey-Bellet Suisse 2004 [74]	29	10 (34,4%)
Joao Fernando USA 2005 [84]	5	2 (40%)
DIAKITE CO, MALI, 2006 [75]	133	6 (4,51%)
Wentherley Whrite Inde 2005 [85]	25	1 (4%)
C. Milindi Sangwa Congo 2012 [63]	154	24 (20,7%)
Notre série	50	1 (2%)

Dans notre enquête, un seul cas d'antécédent familial a été enregistré chez la mère de notre patient soit 2% qui présentait également une fente labiale (patient n°6), résultat statistiquement comparable aux résultats obtenus par Wentherley W. en Inde et par DIAKITE CO. Au Mali Par contre, nos résultats restent inférieurs à ceux observés en Suisse dans la série de Céline Rey-Bellet, au Congo selon l'étude de C. Milindi Sangwa et également en USA selon Jaoa Fernando.

VII. Facteurs étiologiques :

Dans la mesure où la fente labio-alvéolaire et/ou palatine trouve son origine au cours de l'embryogenèse, de nombreuses études ont été réalisées afin de retrouver un facteur causal, exogène ou endogène, à cette pathologie.

Malheureusement tel n'a pas été le cas et si de nombreux tératogènes ont pu être incriminés, aucun n'a fait la preuve de sa responsabilité dans un grand nombre de cas, laissant s'éloigner l'espoir d'une prévention efficace

Il faut différencier, cependant ici deux types de fentes : les fentes labiopalatines isolées et les fentes labiopalatines syndromiques, qui s'associent à d'autres malformations.

A. Fentes labiopalatines isolées

Les fentes labiopalatines isolées peuvent avoir un caractère familial. Les hommes transmettent à leurs enfants leur environnement autant que leurs gènes. L'étiologie des fentes labiopalatines isolées peut être expliquée par l'action conjointe de deux types d'éléments :

1. les facteurs environnementaux :

Actuellement, durant le premier trimestre de grossesse, le tabac, l'alcool et le déficit en acide folique apparaissent comme les facteurs de risques environnementaux les plus fréquemment reconnus comme liés aux fentes oro-faciales. Toutefois d'autres facteurs ont aussi été évoqués [86]

Facteur de risques environnementaux des FL/P NS (Stuppia L, 2011)

Exposition maternelle en début de grossesse
Tabac
Alcool
Alimentation
Infections virales
Drogue
Agents tératogène

a. Tabac

Même si la relation entre le tabagisme maternel et la présence d'une FL/P n'est pas une relation « forte » elle reste toutefois significative dans plusieurs études. Le risque relatif a été estimé à environ 1,3 à 1,5 fois [87]

b. Alcool

La consommation abusive d'alcool chez la mère pendant la grossesse, en dehors du fait d'induire un syndrome d'alcoolisation foetale, augmente également le risque de FLP. Munger et al. ont montré que la consommation maternelle multipliait le risque de FLP par 1,5 et jusqu'à 4,7 fois selon la quantité d'alcool ingéré de manière quotidienne (risque dosedépendant).[88]

Shaw et Lammer ont quant à eux souligné le fait que les mères qui avaient consommé plus de 5 verres par jour augmentaient le risque de fente chez leur bébé de 3,4 fois [89]

Toutefois il a été aussi souligné que la consommation d'alcool à faible dose ne semblait pas augmenter le risque de fentes faciales [90]

c. Acide foliques et vitamines

Le premier lien établi entre métabolisme des folates et risque de fentes labio-maxillo-palatines (FLMP) dans la descendance d'un couple a été rapporté par Conway et Peer en 1958. Les travaux plus récents rapportent que l'absence de supplémentation en acide folique et de cobalamines en début de grossesse serait responsable d'un triplement du risque de FL/P [89].

En outre, un défaut du métabolisme de l'homocystéine maternelle est un facteur de risque de FL/P dans la descendance. Le rôle de la supplémentation en acide folique dans la prévention de la FLP a été étudié dans plusieurs travaux. Il semblerait que la supplémentation à faible dose d'acide folique (concentration dans les produits céréaliers) ne soit pas un élément protecteur des FL/P [91]

Seule une très forte supplémentation en acide folique (10 mg/jour) pourrait réduire le risque de FL/P de façon significative (réduction de 65%) [92]

d. Stéroïdes

Le rôle des corticostéroïdes dans la genèse des fentes faciales est bien connu dans les modèles animaux [93]. La prise de glucocorticoïdes par une souris gravide induit des FL/P dans la descendance. L'incidence de ces fentes varie toutefois en fonction du niveau de consanguinité, de la dose administrée et du stade gestationnel au moment de la prise

L'association entre la prise maternelle de corticoïdes durant la période péri-conceptionnelle (1 mois pré-conceptionnelle - 3 mois post-conceptionnelle) et le risque d'anomalies cranio-faciales chez les bébés a été étudiée. Les différents travaux (Carmichael SL, 1999-2007; Rodriquez- Pinilla E, 1998 ; Pradat P, Robert-Gnansia E, 2003) soulignent le lien entre prise régulière de corticoïdes et fente oro-faciale [94 ; 95 ; 96].

e. Anticonvulsivants

Les anticonvulsivants du type Phenytoine/Hydantoine, Oxazolidinones et l'Acide Valproique ont démontré leur rôle dans l'augmentation des malformations congénitales.

Ces trois classes thérapeutiques peuvent conduire à la présence de FLP, même si souvent les tableaux poly-malformatifs peuvent être létaux.

Des études un peu anciennes se sont intéressées au rôle des benzodiazépines. Saxen et al avaient remarqué une augmentation significative de la consommation de Benzodiazépines chez les mères de nourrissons atteints de FP isolée, et une augmentation non significative chez les mères de nourrissons porteurs de FLP [97]. Alors que Safra et Oakley rapportaient l'association fente et exposition au Diazépam pendant le 1er trimestre de grossesse [98].

Bien que le Diazépam à des doses élevées soit un tératogène faible chez les souris sensibles, son interférence avec le développement du visage du foetus est probablement modeste, voire inexistant. Il est bien connu que les femmes atteintes d'épilepsie ont un risque accru d'avoir des enfants avec des fentes faciales. Ce risque a été principalement attribué aux effets tératogènes des antiépileptiques, mais d'autres facteurs de risque ont également été suggérés, comme l'épilepsie en soi ou certaines anomalies génétiques sous-jacentes associées à l'épilepsie [99].

2. Les facteurs génétiques :

Fogh-Andersen a été le premier, en 1942, à souligner un rôle génétique dans la genèse des fentes faciales [100].

Depuis, de nombreuses approches ont été utilisées pour préciser ce rôle : les modèles animaux, l'analyse des réarrangements chromosomiques (caryotype), linkage studies, les études clinico-génétiques, le séquençage de gènes candidats… Plusieurs articles de revue de la littérature récents ont fait un état des lieux des connaissances actuelles sur la cartographie des gènes des FL/P NS et la mise en exergue des gènes candidats [86 ; 101 ; 102]. Ces découvertes ont été possibles grâce aux progrès et développement des techniques de génétiques (séquençage haut débit) et aux collaborations internationales.

Les recherches sur les facteurs génétiques se font essentiellement sur les fentes labiopalatines familiale. Environ 14 loci ont été identifiés pour être impliqués dans les fentes labiopalatines.

3. Interaction génétique et environnement

Les FL/P ont longtemps été soupçonnées comme pouvant être la conséquence d'une interaction complexe entre un ou plusieurs gènes et des facteurs environnementaux [86]. Ce n'est que récemment que la preuve a pu en être faite. (Engelman CD, 2009; Murcray CE, 2009; Gauderman WJ, 2010) [103 ; 104 ; 105]

Ainsi plusieurs facteurs environnementaux ont pu être identifiés comme interagissant avec certains gènes

Possible interactions gène-environnement impliquées dans la palatogenèse des FL/P (Stuppia L, 2011)

- *TGFA*
  - Smoke, vitamin deficiency
- *TGFB3*
  - Smoke, alcohol
- *MSX1*
  - Smoke, alcohol
- *ADH1C*
  - Alcohol
- *EPHX1, GSTM1, GSTT1, NAT1, NAT2, CYP1A1*
  - Smoke, drug abuse, occupational exposure
- *RARA*
  - Vitamin A intake
- *MTHFR, RFC1*
  - Folic acid intake

L'adjonction du tabagisme pendant la grossesse chez des femmes déjà porteuses d'anomalies génétiques augmente la prévalence des fentes faciales chez leurs enfants. De même le génotype maternel du glutathion-S-transférase (GSTT1) associé au tabagisme, augmente de manière significative le risque de FLP (odds ratio = 4,9) [106].

L'association mère fumeuse et génotype MSX1 chez les nourrissons multiplierait le risque de fente d'un facteur 7,16 (mécanisme probable de potentialisation)[107].

L'impact de la consommation d'alcool sur certains génotypes en tant que facteur de risque de FLP doit encore être démontré même s'il semble être particulièrement en lien avec les gènes ADHIC, MSX1, et TGFB3.

Il a été souligné que l'association entre carence en acide folique et génotype préexistant TGFA TaqI C2, augmentait le risque de FLP [108].

Dans notre série :

- ✓ l'enquête a relevé la prise de certains médicaments susceptibles d'être tératogènes, parmi ces produits certains anticonvulsivants notamment l'Acide Valproique dans 3 cas, la prise de Phénobarbital dans un seul cas

- ✓ aucune prise de corticoïdes n'a été signalée
- ✓ La supplémentation en acide folique a été signalée dans 15 cas
- ✓ L'alcool et le tabac n'ont pas été évoqués dans nos enquêtes car ce genre d'habitude n'est avoué honnêtement que très rarement
- ✓ L'épilepsie maternelle notée dans un seul cas
- ✓ L'utilisation de plante à type de fenugrec à but médicinale ou culinaire a été enregistrée dans 34% des cas.

Notons qu'une étude récente réalisée au Maroc rapporte la survenue des malformations congénitales à type d'hydrocéphalie et spina-bifida après ingestion de fenugrec durant la grossesse [109]. Une autre étude faite sur des souris exposées à une dose élevée des graines de fenugrec a conclu que l'exposition au fenugrec est responsable d'apparition de microcéphalie en raison probablement des proliférations anormales des neurones et des cellules gliales avec un important retard de croissance et une altération des performances motrices .

Le Fenugrec serait-il un facteur favorisant dans la survenue des fentes labiales en particulier ?!!

La piste étiologique environnementale et génétique dans la survenue des fentes labiales est évoquée par plusieurs auteurs. Effectivement, s'il est encore difficile d'avoir une action préventive directe sur les gènes, il est envisageable d'agir sur les facteurs environnementaux et ainsi sur l'incidence de la pathologie.

B. Fentes syndromiques ou associées à d'autres malformations

Les fentes labiales, vélopalatines ou non, sont dans la majorité des cas isolées (76,8 %), mais peuvent soit être associées à d'autres malformations (15,9 %), soit s'intégrer dans un des nombreux (plus de 200) syndromes polymalformatifs connus intégrant une fente (7,3 %) [21, 41, 110].

Les fentes palatines entrent plus souvent dans un syndrome polymalformatif que les fentes labiales. Elles sont isolées dans 55 % des cas, et sont sinon soit associées à d'autres anomalies (18 %), soit intégrées (27 %) dans des syndromes connus et multiples (plus de 400 syndromes décrits) [111].

Tableau 28 : syndrome autosomiques dominants les plus fréquemment associes a une fente labiale et/ou palatine.

Tableau Syndromes autosomiques dominants les plus fréquemment associés à une fente labiale et/ou palatine.
Autosomal dominant syndromes frequently associated with an orofacial cleft.

Syndrome	Fréquence de la maladie* (/naissances)	Signes associés	Fréquence des signes associés (a)
Syndrome de Van der Woude [14]	1/70 000	Hypodontie	Occasionnel
Syndrome de Treacher-Collins [15]	1/50 000	Hypoplasie mandibulaire	78 %
		Hypoplasie des pavillons de l'oreilles	77 %
		Hypoplasie malaire et zygomatique	80 %
		Atrésie conduits auditifs externes	36 %
		Fente palatine	28 %
Syndrome de Stickler [16]	1/10 000	Hypoplasie mandibulaire, faciès aplati, anomalies osseuses	10 %
Syndrome EEC (b) [7]	Rare	Anomalies des extrémités, malformations des canaux lacrymaux, dyslasie ectodermique.	Très fréquents
Syndrome de Ptérygiums multiples [17]	Rare	Malposition des membres , hypoplasie génitale, anomalies digitales	Très fréquents
Syndrome de Blefaro-cheilo-dentaire [18]	Rare	Ectropion, lagophtalmie	Très fréquents
Syndrome de Rapp-Hodgkin like [19]	Rare	Oligodontie, absence de glandes lacrymales et de follicules pileux	Très fréquents

[a] Référence: Orphanet.
[b] EEC: Ectrodactyly, Ectodermic dysplasia, Cleft.

1. Formes syndromiques :

Parmi ces fentes syndromiques, 8 % à 20 % [113] sont dues à des aberrations chromosomiques (trisomie 13 le plus souvent, trisomie 18, délétion 4 p et délétion 18q).Leur association, ou l'une d'elles associée à une autre malformation, doit conduire à un avis génétique. Contrairement aux fentes n'entrant pas dans le cadre d'un syndrome, un retard staturopondural, avec petit poids à la naissance, est ici fréquemment retrouvé [113].

Plus de trois cents syndromes comprenant des fentes sont retrouvés dans la littérature.

Seuls les syndromes les plus courants sont détaillés.

a. Syndromes liés à une microdélétion 22q11

La microdélétion 22q11 est le premier syndrome microdélétionnel en fréquence. Cette microdélétion est responsable cliniquement de l'association CATCH 22 (C pour Cardiac defect, A pour Anomaly of face, T pour Thymic hypoplasia, C pour Cleft palate, et H pour Hypocalcemia), elle-même présente de façon différente selon l'expressivité dans différents syndromes notamment dans le Syndrome CHARGE (Coloboma, Heart defect, Atresia choanae, Retarded growth and development, Genital hypoplasia, Ear anomalies/deafness) est un syndrome de cause inconnue qui comprend l'association CATCH 22, avec également des colobomes, une hypoplasie génitale, des atrésies choanales, et quelquefois des fentes labiopalatines [114]. En cas de doute, le diagnostic peut être porté sur la mise en évidence d'une asymétrie du labyrinthe postérieur qui serait pathognomonique de l'atteinte [115].

b. Syndrome de Van der Woude [116]

Le syndrome de Van der Woude associe fente labiale, vélopalatine ou labiopalatine et fistules labiales inférieures (puits ou sinus symétriques de la lèvre inférieure), avec une grande hétérogénéité clinique (Fig. 42).

La transmission est autosomique dominante avec un degré de pénétrance important. Il est souvent dû à la mutation du gène IRF6. Il représente 2 % des fentes labiales et/ou palatines.

D'autres anomalies sont parfois associées : anomalies dentaires, syngnathie, anomalie des extrémités, ptérygium poplité, ou anomalie cérébrale.



Figure 42. Syndrome de Van der Woude associant une fente labiale et des fistules labiales inférieures [116].

c. Syndrome EEC [117]

Il est caractérisé par de l'ectrodactylie (anomalie de réduction centrale des mains et des pieds, mains et pieds fendus ou pince de homard), une dysplasie ectodermique (peau fragile, fine, hyperkératose, aplasie cutanée en aires, cheveux clairs fins, décolorées, rares ; ongles : hypoplasie ; dents : anodontie, microdontie) et une FL/P (cleft) présente dans 72 % des cas. Il répond à une hérédité autosomique dominante avec expression.



Figure 43 : Nouveau-né atteint d'un syndrome EEC

(ectrodactyly, ectodermal dysplasia, cleftlip and palate). [117]

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

B. Dysplasie ectodermique.

C.Ectrodactylie

D.Micropénie.

d. Le syndrome de Treacher-Collins [118]

une anomalie congénitale du développement crânio-facial caractérisée par une dysplasie oto-mandibulaire bilatérale et symétrique sans anomalies des extrémités, associée à diverses anomalies de la tête et du cou.

L'incidence annuelle à la naissance est estimée à 1/50 000.

e. Syndrome de Roberts, encore dénommé «syndrome pseudo-thalidomide »

Associe à une fente labio-palatine, phocomélie, hypertélorisme avec anomalies importantes des extrémités et arriération mentale, de transmission autosomique récessive [118]

f. Craniosténoses

Elles sont fréquentes touchant un enfant sur 3 000. On en distingue plusieurs types : le syndrome de Saethre-Chotzen, le syndrome de Crouzon, le syndrome d'Apert[119].

g. Syndrome de Stickler : [119]

Il s'agit d'une arthro-ophtalmopathie autosomique dominante qui se caractérise par des manifestations oculaires : myopie sévère, dégénérescence choriorétinienne, décollement rétinien, des atteintes articulaires : articulations proéminentes, hyperextensibles, douleurs, raideurs, aboutissant à une arthrite juvénile, épiphyses aplaties, métaphyses élargies, et des signes orofaciaux : séquence de Pierre-Robin avec fente du palais dur et/ou du palais mou. Le faciès est aplati, une surdité peut être présente. L'affection est héréditaire, autosomique dominante

h. Le syndrome de Goldenhar :

Ce syndrome rare est également appelé dysplasie oculo auriculo ventriculaire (O.A.V). il est constitué d'une hypoplasie faciale asymétrique associée à des anomalies oculaires (microphtalmie, microtie…), de malformations vertébrales (fusions cervicales), une atteinte faciale unilatérale mais qui peut être bilatérale avec expression plus sévère d'un côté. D'autres malformations sont rapportées dans 50% des cas comme des anomalies cardiaques, des anomalies cérébrales, des anomalies rénales et gastro-intestinales. Un retard mental est présent dans 10% des cas. Ce syndrome représente 1/56000 à 1/20000 naissances [120].



Figure 44 : Le syndrome de Goldenhar[120]

i. Le syndrome de Smith-Lemli-Opitz[118] :

Il comprend un retard de croissance (92%), un retard mental (100%), microcéphalie (92%), problème alimentaires (90%), anomalies faciales : épicanthus (42%), ptôsis (64%), strabisme (38%), racine du nez élargie, fente labiale (51%), anomalies cérébrales, malformations cardiovasculaires, gastro-intestinales, urinaires, spléniques et pulmonaires.

Un tiers des enfants atteints décèdent dans les premières années de vie.

j. syndrome branchio-oculo-facial (BOFS) :

un syndrome polymalformatif rare caractérisé par des lésions cutanées typiques (aspect de lésions ressemblant à des brûlures linéaires derrière les oreilles) associées à une dysmorphie et à des atteintes oculaires. Il résulte d'une mutation hétérozygote ou d'une

délétion du gène transcription factor AP-2 alpha (TFAP2A, 6p24). Il est transmis selon le mode autosomique dominant.

Les autres anomalies associées sont : des fentes labiales, des oreilles mal ourlées, une surdité de transmission ou de perception, des fistules pré-auriculaires ou labiales, un palais ogival, des anomalies dentaires, des anomalies oculaires (colobome de la rétine, microphtalmie) et des kystes sous-cutanés du cuir chevelu .



Figure 45 : syndrome branchio-oculo-facial assonciant une lésion cervicale caractéristique et un syndrome dysmorphique.

k. syndrome de Waardenburg :

Ensemble plurimalformatif congénital, décrit et individualisé la première fois par Waardenburg en 1951 [121]. Il s'agit d'une malformation oculo-dermato-auditive autosomique dominante à expressivité variable associant dans forme la plus typique une dystopie canthale interne, un élargissement de la base du nez, des troubles de la pigmentation et parfois une surdité neurosensorielle mais peut être associé à une fente labiale ou labiopalatine, maladie de hirschsprung ou anomalie du système musculo-squelettique



Figure 46: syndrome de Waardenburg[121]

2. Formes poly malformatives :

Tableau 29 : La répartition des malades selon le type de malformations associées et leur fréquence en fonction des auteurs

Auteurs	Nombre	Céphaliques	Squelettes	Cardio-Vasculaires
Garcia Romero R. Espagne 2004 [123]	**85**	**18** (21.17%)	**12 (14.11%)**	**12 (14.11%)**
Suleiman A. M. Soudan 2005 [59]	**13 (7.69%)**	**1**	**0**	**0**
Sukwha Kim Corée 2002 [124]	**299**	**0**	**1 (0.33%)**	**19 (6.35%)**
Andrea Sarkozi Hongrie 2005 [125]	**3110**	**22 (0.70%)**	**39 (1.25%)**	**37 (1.18%)**
DIAKITE CO, MALI, 2006 [75]	**133**	**7 (5.25%)**	**6 (4.51%)**	**0**
Notre série	**50**	**2 (4 %)**	**1 (2%)**	**2 (4%)**

Dans la littérature, les malformations cardiaques et ou céphaliques sont les plus fréquemment associées aux fentes. [125]

Nos résultats sont similaires à ceux observés lors des études réalisées au Soudan, en Corée, en Hongrie et au Mali

Tableau 30: La répartition des malades selon la nature des malformations associées et les auteurs

Auteurs	Malformations associées
A . Mouraud **Nantes 2004 [126]**	1cas : Artère ombilicale unique 1cas : Communication inter auriculaire 1cas : Syndrome de Ptergiums poplités 1cas : Syndrome polymalformatif (anomalie rénale, agénésie du corps calleux, …)
M. BEN AMOR **Tunis 2008 [127]**	1 cas : cyphoscoliose 1 cas : hernie hiatale 1 cas : malformation cardiaque 1 cas : syndactylie 2 cas : frein de la langue 1 Cas : retard de croissance
Notre série	1cas : Craniosténose 1cas : Sténose hypertrophique du pylore 1cas : Anomalie de pigmentation 1cas : Anomalie chromosomique (délétion 18q22) 1cas : Frein de langue 1 cas : Syndrome de Goldenhar 1 cas : communication inter auriculaire 1 cas : Syndrome de treacher collins 1cas : syndrome de Van der woude 1 cas : syndrome branchio-oculo-facial 1 cas : Anomalie squelettiques + auriculaire et des extrémités + cardiopathie

Des malformations associées à une fente labiopalatine sont retrouvées dans environ 15 % à 20 % des cas, toutes malformations confondues [1].

Dans notre population d'étude, les malformations associées à une fente labiale représentent 60%.

Il est possible de remarquer que lorsque le palais est touché par la fente il y a plus de risque de malformations associées rentrant dans le cadre d'un syndrome polymalformatif.

De plus, 20 % des fentes font partie d'un syndrome et 80 % sont non syndromique.

Les syndromes retrouvés dans notre étude :

- Syndrome de Goldenhar
- Syndrome de treach collins
- Syndrome d'Appert
- Le syndrome de Waardenburg
- Syndrome de Van der woude
- Syndrome Branchio-oculo-facial.

La conduite à tenir lors d'une découverte de fente consiste à préciser les antécédents familiaux et médicaux, reconnaître la forme clinique de l'anomalie, préciser ou éliminer une malformation associée.

Dans notre étude un caryotype est demandé systématiquement devant tout syndrome polymalformatif.

VIII. Diagnostic

A. Diagnostic anténatal

Le diagnostic anténatal des fentes labiales avec ou sans fente palatine s'est considérablement amélioré ces dernières années du fait de la standardisation de l'examen échographique de la face fœtale et le développement de l'échographie en 3D [129]

1. Diagnostic échographique :

L'échographie obstétricale peut diagnostiquer une fente labio-palatine à partir de la seizième (16ème), plus souvent dix-huitième (18ème) semaine d'aménorrhée [130]

Elle peut être orientée et motivée par un antécédent familial, le bilan d'une autre malformation fœtale, par la prise d'un agent supposé tératogène, ou encore et le plus souvent, être de découverte systématique à ce terme de gestation

Le diagnostic en est généralement simple, en l'absence d'interposition des mains ou du cordon ombilical, ou d'une tête fixée dans une mauvaise orientation [131]

L'analyse échographique d'une fente doit comprendre :

- son caractère uni- ou bilatéral ;
- sa latéralité ;
- la mesure de la largeur de la fente ;
- la déviation de la pointe du nez ;
- l'étude du profil et de la déviation plus ou moins prononcée du bourgeon latéral ;
- la recherche d'une atteinte palatine associée : signes indirects comme l'ascension de la langue dans les fosses nasales, l'étude des flux en Doppler couleur au niveau buccal et nasal ou recherche directe de la lame palatine postérieure, des apophyses ptérygoïdes et éventuellement étude de la luette.

En échographie 2D, les trois plans de coupe sont utiles pour une analyse complète : [132, 133 ,134]

- la coupe frontale (fig. 47) permet de mettre en évidence une discontinuité de la lèvre supérieure et servira d'image de référence



Figure 47 : Fente labionarinaire unilatérale [131](→) (coupe frontale)

- la coupe sagittale (fig. 48) permet d'observer une déformation lorsque le bourgeon médian est projeté en avant de façon importante. Elle permet, également, de montrer des signes indirects de fente palatine associée.

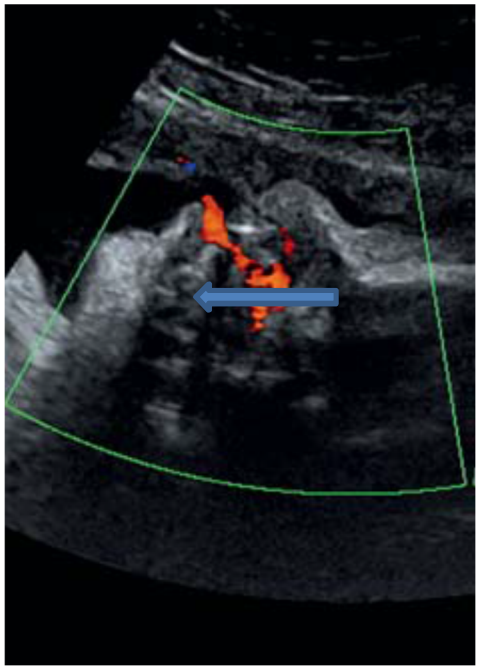


Figure 48 : 33 SA. Signe indirect de fente palatine associée avec mélange des flux buccal et nasal [131] (→). (Coupe sagittale)

- la coupe transversale (fig. 49) permet de rechercher une atteinte gingivo-alvéolaire associée et également des signes indirects de fente palatine

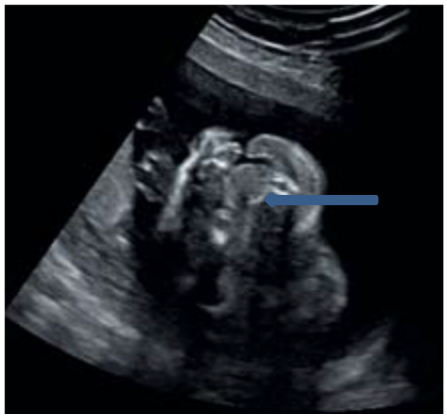


Figure 49 : 24 SA. Large fente labiopalatine, retrait latéral et postérieur de la partie latérale de l'arc alvéolaire [131] (coupe transversale)

Une étude en 3D, quand elle est réalisable, donnera une idée plus précise et réaliste de la dysmorphie. Le mode surfacique permet l'étude de la fente labionarinaire, le mode triplan permettra une reconstruction de l'interface du palais secondaire lorsque l'étude 2D est impossible (fig. 50). [135, 136]

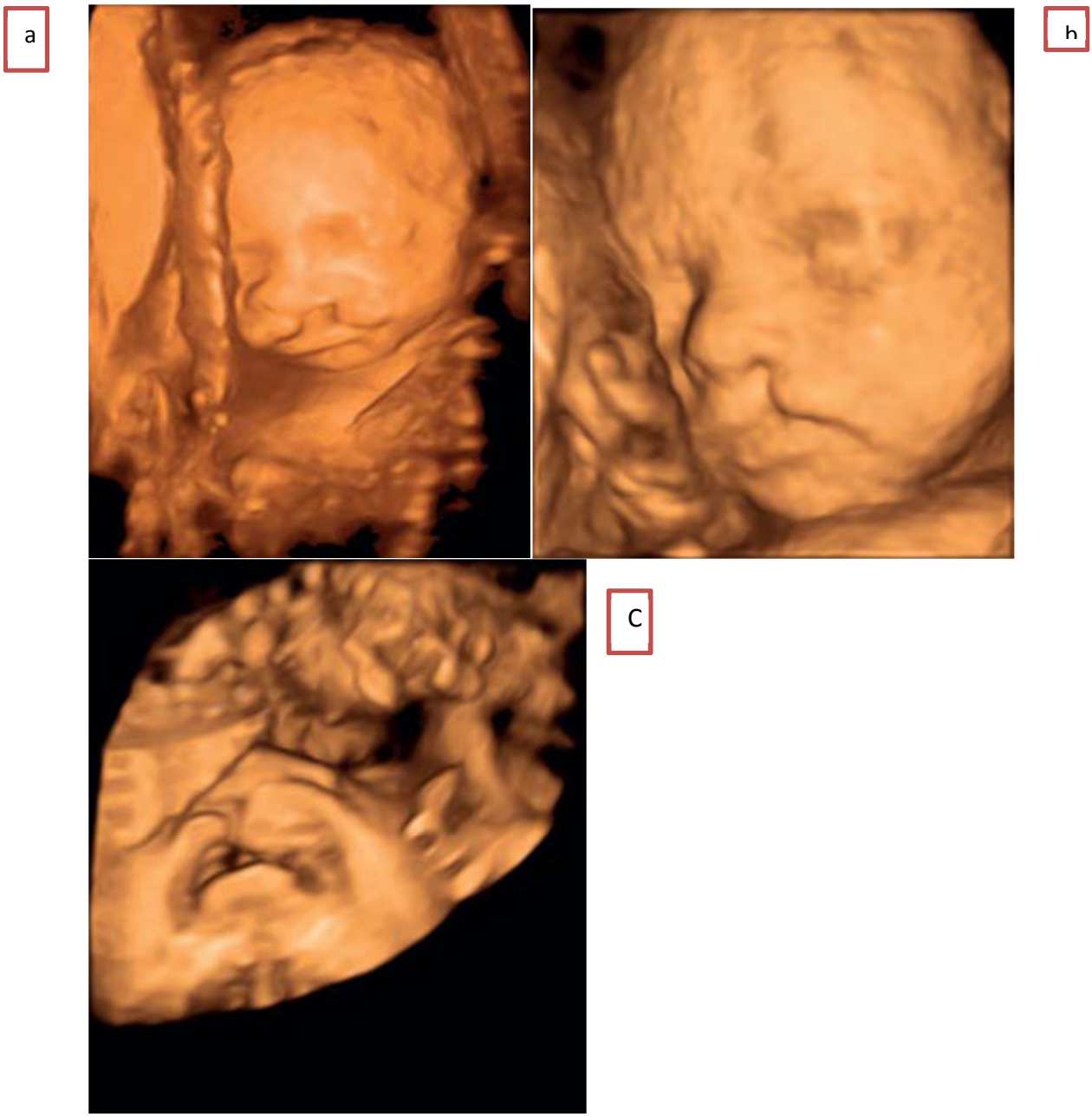


Figure 50 : Fente labiale ou labiopalatine en mode volumique[135].

a. 24 SA. Large fente labiopalatine unilatérale (→), reconstruction 3D surface. b. 24 SA. Fente labionarinaire unilatérale (→). Reconstruction 3D surface.

c. 29 SA. Fente labiopalatine unilatérale, foetus bouche ouverte, permettant de visualiser la fente palatine associée (→), reconstruction 3D surface.

La découverte d'une fente conduit donc à étudier de façon minutieuse le reste de la morphologie de la face fœtale (globes oculaires, cristallins, nez, menton, langue, oreilles, canaux semi-circulaires) et à rechercher des malformations associées (cérébrales, cardiaques, extrémités).

2. Apport de l'imagerie par résonance magnétique

L'IRM est de plus en plus utilisée pour rechercher les anomalies fœtales, notamment sur le système nerveux central. Les appareils de nouvelle génération ont des temps d'acquisition très courts, qui diminuent donc les problèmes liés aux mouvements du foetus.

C'est un examen non irradiant, sans tératogénicité rapportée, avec des images accessibles et interprétables par les chirurgiens.

Enfin, l'IRM n'est pas opérateur-dépendant, et n'est pas gêné par l'éventuelle obésité de la maman. L'étude de Descamps [137] montre des pourcentages de diagnostic des fentes vélopalatines supérieurs à 95 % après cependant une courbe d'apprentissage. Cette technique doit être encore évaluée pour définir à l'avenir quelle peut être sa place dans le cadre du dépistage systématique.

3. Analyse et discussion :

Selon une étude parut dans le journal « Ultrasound in Obstetrics and Gynecology », [138] sur 70 foetus dont la fente avait été diagnostiquée échographiquement : 9 des foetus présentant une fente labiale isolée avaient des anomalies associées et sont nés vivants ; 72% des fentes labiales bilatérales étaient associées à une anomalie contre 48% pour les fentes unilatérales.

Tous les foetus porteurs d'une fente labiale médiane avaient des anomalies associées et une issue létale. Bien qu'aucune conclusion ne puisse être portée sur la fréquence des malformations associées en cas de fente labiale isolée ou labio-palatine dans la population générale, cette étude montre une étroite relation entre d'une part le type d'une fente labiale et d'autre part les malformations associées et le devenir foetale. [138]

Le taux de détection est compris entre 45 % et 88 % [129,130] avec une nette augmentation ces dernières années, le taux étant de 5 % dans les années 1980 [131]

s'élevant jusqu'à 89 % d'après les données du registre des malformations congénitales de Paris [134]. Cela est lié à la fois aux progrès technologiques et à une systématisation de l'examen échographique de la face foetale recommandée par des sociétés savantes telles le Royal College of Obstetricians and Gynaecologists [132] et le Comité national technique de l'échographie de dépistage prénatal (CTE) [136].

Dans notre étude, un seul enfant a été diagnostiqué en anténatal soit dans 2% des cas (Patient n°46), un taux qui serait justifié par la non pratique systématique de l'échographie anténatal et encore moins de l'IRM.

B. Diagnostic clinique

1. Formes anatomocliniques : [139]

On peut distinguer 3 types de FLMP : les fentes du palais primaire (20 à 30 %), les fentes du palais secondaire (35 à 50 %) et les fentes du palais primaire et du palais secondaire (35 à 50 %).

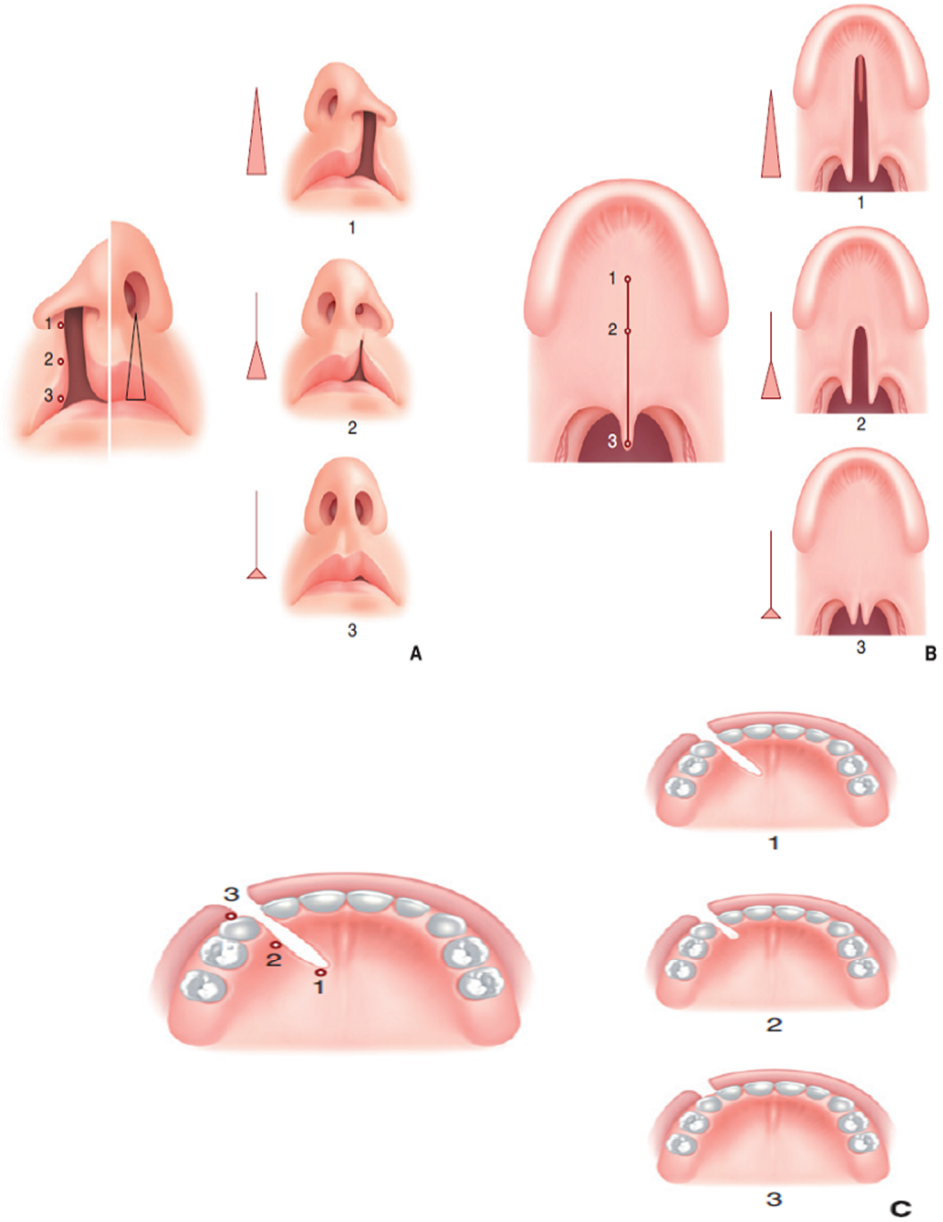


Figure 51 : Formes anatomocliniques en fonction de l'embryologie. Corrélation anatomoclinique le point de départ du défaut d'accolement détermine l'importance de la fente. Sens de la fermeture du bourgeon [139].

A. Fente labiale. 1. Fente complète ; 2. Fente intéressant les lèvres blanche et rouge ; 3. Fente intéressant la lèvre rouge.

B. Fente vélopalatine. 1. Fente complète ; 2. Fente vélaire ; 3. Luette bifide.

C. Fente alvéolaire. 1. Fente labiale ; 2. Fente labioalvéolaire ; 3. Fente labiopalatine.

2. Distribution des formes cliniques :

a. Selon le type :

Tableau 31 : prévalence des FL, FLP et FP dans le monde. (Tableau récapitulatif des données prélevées sur Pubmed)

PAYS	SEXE RATIO	PREVALENCE ‰	FL	FLP	FP	SYNDROME	AUTRES
Chine	♂ 1,98 ♀ 1,63	1,80	30%	61,3%	8,2%		- Rural 2,08‰ - Ville 1,69‰
Corée		1,81	1,13‰ +++ ♂	1‰ +++ ♂	1,19‰ +++ ♀		
Singapour	♂ 1,10	2,07		+++	+++ ♀	1,5%	+++ G
Philippines		1,94	23%		14%	21%	
Japon		1,40	32,1%	43,3%	24,8%		
Pakistan		1,91	42% +++ ♂	34% +++ ♂	24% +++ ♀		32% = mariages consanguins
Sri Lanka			0,83		0,19		FLP = +++ frère et sœur
Jordanie	♂ 55% ♀ 45%	1,39	30%	48%	22% +++ ♀	18%	
Iran	1,25	1,03	34,9% +++♂		17,4%	7,73%	45,8%= mariages consanguins
Bolivie		1,23	0,53‰	0,66‰	0,04‰		
Chili	+++♂	1,78	1,26‰		0,52‰	80% des FP	
Porto Rico	♂ 1,06		1,7‰		0,6‰		+++ G

Rép.Dominicaine			36,4%	31,4% +++ ♂	32,1% +++ ♀		+++ G
Australie	+++ ♂	0,78	0,33‰ +++ ♂	0,45‰ +++ ♂	0,43‰ +++ ♀		
Hawaii			1,25‰		0,68‰ +++ ♀		- Mère âgée - FLP = petit poids
Mississipi		- 1,36 Blancs - 0,54 Non blancs	+++ ♂ Noirs	+++ ♂ Blancs	+++ ♀ Noirs		
Etat de Washington		2,03	0,87‰		0,34‰		Mère jeune
Ecosse	+++♂	1,40	25%	30%	45% +++ ♀		
Danemark	♂ 61% ♀ 39%	1,89	34%	39%	27%		
Croatie	♂ 1,3	1,71	17,2%	43,9%	38,2%	24%	+++ G
Soudan	♂ 3 ♀ 10	0,90	16%	54%	30%		
Kenya	♂	+++ ♂	52,7%	41,6%	5,7%		+++ G
Nigéria	♂ 6	0,36	49%	32%	19%		
Malawi		0,67					

FL : fente labiale
FLP : fente labiopalatine
FP : fente palatine

♂ : sexe masculin
♀ : sexe féminin

G : gauche
D : droite

Les fentes du palais primaire sont, dans notre série, plus fréquentes (58%) que les fentes du palais primaire et secondaire (42%).Ce qui rejoint les résultats retrouvées en Nigéria, Kenya, la République dominicaine, Pakistan et en Corée.

b. Selon le siège de la division faciale :

Les fentes unilatérales sont entre trois [23] et six [110] fois plus fréquentes que les fentes bilatérales

Tableau 32 : Les fentes Selon le siège de la division faciale

Travaux	N	Unilatérale	Bilatérale
N. Belhaj Fés 2011 [82]	51	41	10
R.RAKOTOARISON Madagascar 2011[140]	54	36	18
C .Camus Grenoble 2013[141]	146	106	40
A .O.Longombe Congo 2011 [142]	87	71	16
Notre série	50	38	12

Tous ces travaux portant sur le siège des fentes mettent en exergue la prédominance des fentes unilatérales, de même pour notre étude où les fentes unilatérales sont quatre fois plus fréquentes que les fentes bilatérales.

c. Selon la latéralité :

Tableau 33 : Les fentes Selon la latéralité

Auteurs	N	Gauche	Droite
A .O.Longombe Congo 2011 [142]	71	43	28
N. Belhaj Fés 2011 [82]	41	33	8
Notre série	38	28	10

En ce qui concerne la latéralité des fentes labiales, Mange et al. [143] ont constaté que les fentes labiopalatines concernent dans la majorité des cas le côté gauche (43,7 %) suivi par le côté droit (28,8 %) puis viennent les formes bilatérales (18,3 %). Ces résultats rencontrent nos observations car dans notre série 56 % des fentes labiopalatines concernent le côté gauche, 20% sont localisées à droite et le taux de fentes bilatérales est de 24% ; ce qui rejoint les résultats retrouvées ci-dessus. Cependant, Omo-Aghoja et al. [144] ont trouvé une répartition égale des fentes unilatérales à gauche comme à droite.

d. Selon la variété :

Les fentes labiales unilatérales sont plus souvent complètes qu'incomplètes, et les bilatérales plus souvent symétriques qu'asymétriques [14].

De même pour notre étude où les fentes labiales unilatérales complètes (60%) sont plus fréquentes que les incomplètes (40%) ainsi que les bilatérales qui sont plus complètes (75%) que incomplètes (25%).

IX. Traitement :

1. Objectifs du traitement

Le but à atteindre, lieu commun de tout chirurgien, est de guérir l'enfant en unissant les parties séparées pour leur donner formes et fonctions normales , surveiller leur pérennité parfois compromise par la cicatrisation et la croissance et en corriger enfin les séquelles. Pour ce faire, les choix techniques de chacun dépendent de sa formation mais aussi, il faut le reconnaître, de ses affinités professionnelles.

2. Traitement orthopédique préopératoire :

Ils ne s'argumentent que si la chéiloplastie (ou chéilorhinoplastie) est repoussée à plus de 3 mois. Le but est le même : améliorer les conditions locales pour le temps de chéiloplastie (ou chéilorhinoplastie) primaire

Le but principal est de faciliter la chirurgie labiale par l'obtention d'un rapprochement et d'un alignement des berges alvéolaires. Son indication ne se discute que dans les fentes touchant le palais. Les fentes labiales ou labioalvéolaires isolées et vélaires pures ne sont pas des indications.

L'orthopédie précoce utilise des plaques rétentives (orthopédie passive) ou des dispositifs d'activation (orthopédie active) fabriqués à partir d'empreintes.

a. Orthopédie précoce passive :

La plaque pour l'orthopédie passive est portée en continu, 24 heures sur 24. Elle est déposée deux à trois fois par jour et brossée avec de l'eau tiède et du savon.

Les plaques doivent être adaptées, modifiées et remplacées régulièrement.

En fournissant à la langue un appui, la plaque pourrait engendrer un « centrage lingual », pouvant aider à mieux orienter les lames palatines.

En l'appliquant tôt, ce procédé peut permettre l'acquisition d'une image motrice linguale normale en redonnant une fonction palatine correcte.

En ce qui concerne l'alimentation, le but de la plaque est de limiter le passage alimentaire par le nez et donc d'avoir un rôle protecteur par rapport à la muqueuse nasale et vomérienne, fragile et parfois irritable.

Enfin, pour certains, elle est utile pour combler le vide thérapeutique des premiers mois dans bon nombre de calendriers thérapeutiques.

Outre le caractère astreignant de l'orthopédie passive avec prise d'empreintes et renouvellement des plaques toutes les trois à six semaines, une étude comparative randomisée [145] a montré l'absence de bénéfice sur l'aspect esthétique à l'âge de 6 ans, comparée à une série d'enfants sans orthopédie précoce passive.



Figure 52. Plaque passive sur le modèle d'une fente unilatérale totale [29].

b.Orthopédie précoce active [146] :

Cette orthopédie précoce active est utilisée par certains systématiquement, pour d'autres uniquement sur les fentes unilatérales larges, ou en cas de protrusion importante du prémaxillaire dans les fentes bilatérales. Dans les fentes unilatérales, le but est d'obtenir un meilleur alignement des bases alvéolaires, de façon à faciliter la fermeture labiale. Dans les fentes bilatérales, cette orthopédie entraîne un recul du prémaxillaire en trois à six semaines.

Latham et Millard ont proposé en 1975 un dispositif sophistiqué par traction élastique sur ancrage osseux palatoalvéolaire. Le dispositif permet à la fois une expansion transversale des deux hémipalais et un recul du bourgeon médian. La difficulté de la mise en place de cette plaque est le positionnement du système de contention au niveau du prémaxillaire, juste en arrière des germes dentaires, mais juste en avant de la suture prémaxillaire vomérienne. L'écartement entre les deux hémipalais se fait à l'aide d'une vis d'expansion activée tous les jours par les parents (Fig. 53).

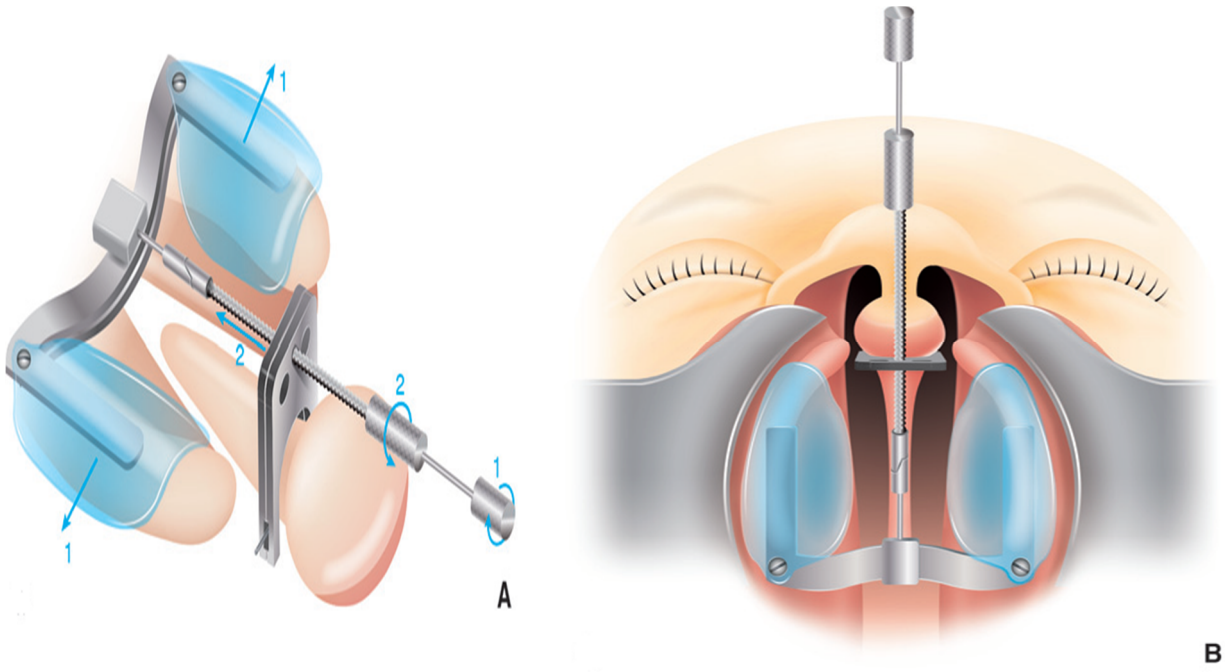


Figure 53. Orthopédie précoce active selon Latham dans une fente bilatérale totale (A, B). 1. Activation pour l'expansion transversale ; 2. activation pour reculer le bourgeon médian [146].

Cette orthopédie précoce active est très controversée. Ce protocole invasif est tout d'abord très consommateur de temps pour l'enfant, les parents et les praticiens. Outre le coût occasionné par le matériel orthodontique, cette orthopédie ferme précocement l'espace de l'incisive latérale de lait qui, si elle est présente, doit ensuite le plus souvent être extraite [147]. Elle est également pourvoyeuse à long terme de rétromaxillie.

Enfin, sur une étude de Ross [148] avec 20 patients ayant bénéficié du traitement orthodontique précoce, et 20 autres patients sans traitement, l'analyse des résultats morphologiques sur le nez et la lèvre n'a montré aucune différence entre les deux groupes. Les éventuelles retouches chirurgicales secondaires ne sont ni facilitées, ni compliquées par le traitement orthodontique précoce.

Alors que sur 201 équipes européennes recensées dans le travail de Shaw [149], 194 protocoles différents sont proposés pour le traitement d'une classe de fente. Environ la moitié des équipes a recours à un traitement orthopédique préchirurgical, qui consiste en une plaque passive dans 70 % des cas.

Pour notre série, seulement 5 patients ont bénéficié d'une plaque passive soit 10% des cas.

3. Calendrier opératoire

En fonction des équipes, les protocoles de prise en charge diffèrent, sans qu'un protocole particulier n'ait montré de supériorité sur les résultats esthétiques à terme.

Aucun consensus ne se dégage malgré de nombreuses années de congrès, de conférences, de publications et de statistiques [150].

- Talmant et Lumineau [150] proposent un calendrier opératoire où le premier temps consiste en une prise en charge chirurgicale de la fente labiovélopalatine vers l'âge de 6 mois : il consiste en la fermeture vélaire par une véloplastie intravélaire de Sommerlad [151] et une chéiloplastie selon le tracé de Millard [152]. La fermeture palatine est faite secondairement vers l'âge de 18 mois, une fois que les massifs palatins se sont rapprochés. Cette technique permettrait de fermer le palais sans laisser de zones osseuses dénudées, et

ainsi limiter les défauts de croissance maxillaire. Ensuite, le temps de gingivopériostéoplastie est réalisé avec greffe osseuse vers l'âge de 4 ou 5 ans.

- La majorité des auteurs, et en particulier Millard [152], proposent une chéiloplastie vers l'âge de 3 mois, puis un temps de fermeture vélopalatine en un temps vers l'âge de 6 à 9 mois. Certains associent au geste de chéiloplastie une rhinoplastie primaire : cela n'entraînerait pas, selon eux, une modification de la croissance nasale [153,154, 155].

Tableau 34 : répartition selon l'âge d'intervention

Equipes	Age moyen
AR Chancholle Toulouse 2002 [156]	7mois
A. de Mey, Bruxelles 2002[157]	3mois
Notre série	10mois

Notre équipe propose une chéiloplastie vers l'âge de 3-6 mois associée à une rhinoplastie primaire puis un temps de fermeture vélopalatine en un temps vers l'âge de 9 à 18 mois ; 46% dans notre population d'étude avaient un âge d'intervention entre 7mois et 1 an avec un âge moyen de 10 mois, Notons que l'âge d'intervention dans notre milieu dépend de l'âge de consultation.

Lors d'une enquête effectuée en 2009 sur les pratiques des chirurgiens américains membres de l'American Cleft PalateCraniofacial Association [158], il est ressorti que l'âge moyen de prise en charge chirurgicale des fentes vélopalatines se situait entre 6 et 12 mois dans 74 % des cas, alors que seuls 20 % des chirurgiens attendaient l'âge de 12 à 15 mois.

Selon une étude récente réalisée au sein du service des Urgences chirurgicales pédiatriques de Rabat, parmi les 51 cas traités pour fente palatine, 16 patients avaient un âge d'intervention entre 13 mois et 18mois (31%), les âges extrêmes étaient 9 mois et 11 ans [159]. Les chirurgiens de notre service préconisaient d'opérer les fentes palatines vers le 12ème mois ce qui rejoint les pratiques de nos confrères américains.

4. Logistique préopératoire

a. Installation

Elle est univoque pour toutes les interventions.

Celles-ci sont conduites sous anesthésie générale avec intubation trachéale. Nous utilisons une sonde d'intubation préformée taille 3,5 ou 4 (figure 54) fixée au milieu de la lèvre inférieure par des bandes adhésives.

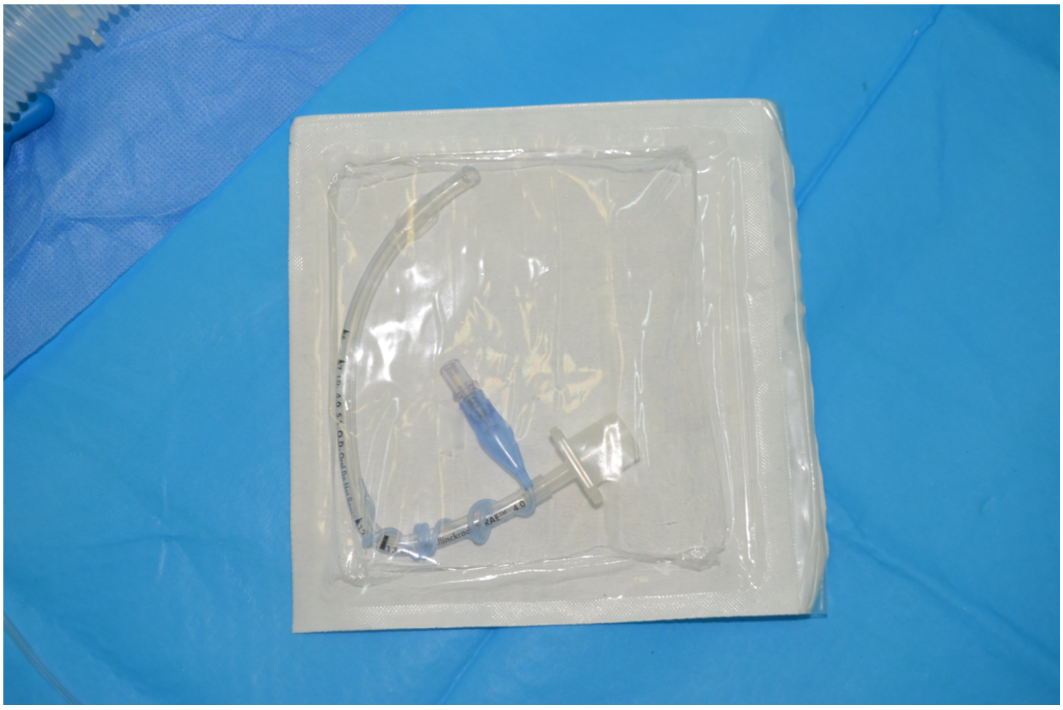


Figure 54 : sonde d'intubation préformée [160]

L'enfant est installé sur la table, la tête sur une têtière, un billot sous les épaules réalisant une hyperextension modérée. L'opérateur est en bout de table derrière la tête (figure 55)



Figure 55 : installation du malade [160]

Les champs sont installés selon la convenance du chirurgien, mais ils doivent laisser visibles les deux commissures, le nez et les yeux : champ double de tête enveloppant le crâne et le front, un ou deux champs recouvrant la lèvre inférieure mais laissant libres les commissures.

La désinfection du champ opératoire est réalisée par de la polyvidone iodée en solution qui a l'avantage de rendre nettement plus visible la jonction lèvre rouge-lèvre blanche.

b. Matériels chirurgical:

- ✓ Bleu de Méthylène + 1goutte d'Alcool, règle graduée flexible, compas et aiguilles : Tracé de l'incision, Tatouage et points repères.
- ✓ Pinces à griffes fines
- ✓ Ecarteurs et ciseaux fins
- ✓ Rugines droites et courbes, Lames
- ✓ Vicryl 4.0, 5.0, 6.0 et PDS 7/O



Figure 56 : Matériel chirurgical utilisé [160]

c. Tracé cutanéomuqueux [146]

Quel que soit le choix de l'opérateur, certains repères sont systématiquement recherchés et tracés.

Afin de mieux comprendre les différences entre les tracés, nous utilisons une numérotation pour les points repères qui sert à l'ensemble des tracés (Fig. 57). Nous prenons l'exemple d'une fente gauche (la plus courante).

Le point commissural du côté sain est le point 6 et du côté fendu le point 6' Sur l'arc de Cupidon, le point 1 est médian. Il se trouve en traçant le milieu de la columelle, et en poursuivant cette ligne courbe sur le milieu du philtrum, en étant parallèle à la crête philtrale saine. Les points 2 point 2' sont obtenus en reportant la distance 1-2 sur 1-2'. Le sommet de l'arc du côté fendu est dissocié : il s'appelle donc 2'sur la berge médiale, et prend le numéro 2'' sur la berge latérale.

Le point 2 ‘’est le plus difficile à déterminer : il s’agit du point de noordhoff. Il se situe en regard de la zone où la lèvre rouge a sa plus grande épaisseur, soit un point situé plus en dehors de la zone où la muqueuse sèche se termine en pointe.

C’est aussi le point où l’ourlet cutané labial s’atténue. La fente a entraîné une rotation des tissus qui rend oblique la ligne 2-2’ par rapport à l’horizontale. La chéiloplastie devra faire fusionner les points 2’et 2’’et horizontaliser la ligne 2-2’.

Au niveau de la jonction labionarinaire, les repères sont : le pied de la columelle (point 3 du côté sain et 3’du côté fendu), le pied de l’aile du nez (point 4 du côté sain et point 4’ du côté fendu). Le point 5 est le milieu du seuil narinaire du côté sain. Le point 5’, sur la berge médiale, est le futur milieu du seuil narinaire reconstruit, et correspond au point 5’’qui est sur la berge latérale. Dans la technique de Tennisson le point 5’ vient fusionner avec le point 5’’.

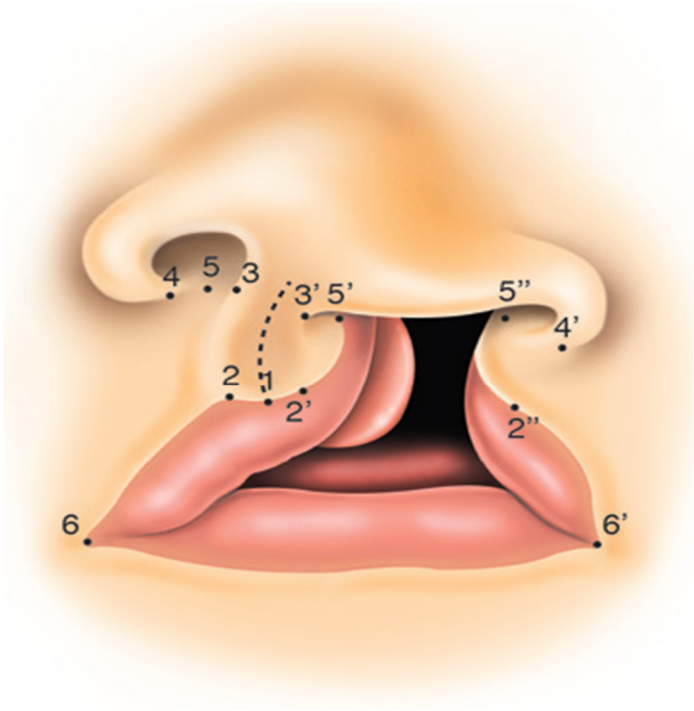


Figure 57. Repérage des points cutanés (1 à 6) dans une fente unilatérale totale [146].

d. Infiltration à la Xylocaïne adrénalinée à 1 %

Diluée de moitié chez l'enfant de moins de 6 mois, elle est pratiquée après le dessin de l'incision ; elle diminue nettement le saignement.



a- installation b- Points cardinaux c-Dessin des incisions

Figure 58 : représentant les premières étapes de la chirurgie primaire [161]

5. Techniques chirurgicales : chirurgie labiale primaire

5.1. Chéiloplastie des Fentes unilatérales :

a. Méthode de Veau ou « straight-line repair » :

Elle reste toujours d'actualité. Elle est de réalisation aisée mais trouve ses indications dans les formes mineures ou partielles de fente où la hauteur philtrale est suffisante.

La suture des trois plans : muqueux, musculaire puis cutané est réalisée de façon rectiligne le long de la crête philtrale.

Le choix de cette technique expose à un risque plus important de rétraction avec aspect en « chapeau de gendarme » de la lèvre supérieure.

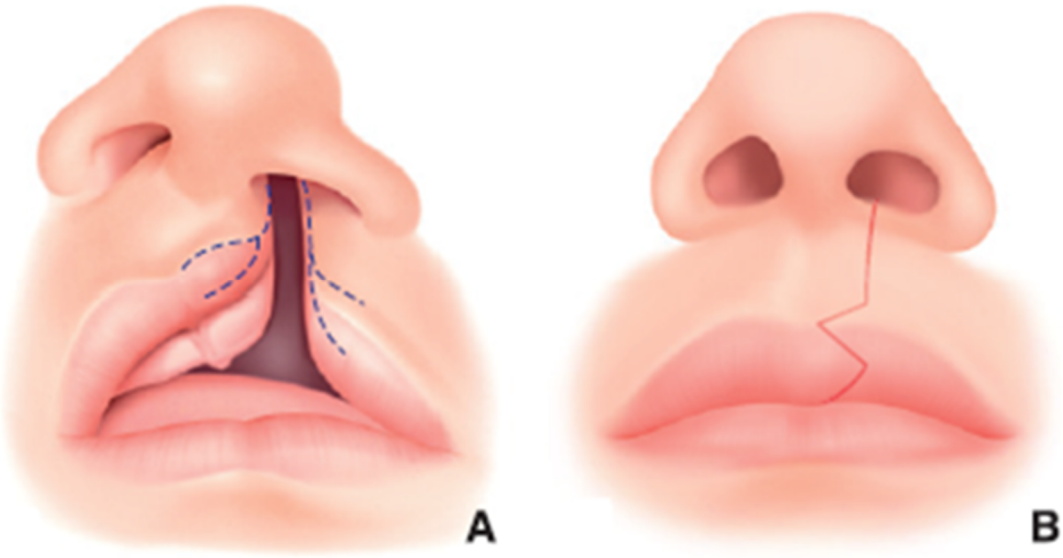


Figure 59. Chéiloplastie selon Veau (A, B) [139].

b. Tracé de Millard

La technique de Millard présente comme **avantage** de camoufler la zone d'incision de la colonne philtrale au pied de la narine, mais comme **inconvénients** le risque d'une cicatrice rétractile verticale avec une ascension de la lèvre rouge ou un abaissement de la base de l'alaire et d'une cicatrice horizontale rétractile pouvant entraîner une narine étroite.

- Tracé cutanéomuqueux

Le tracé de Millard repose essentiellement sur le dessin philtral (fig60). Il implique le respect des marquages des quatre points cardinaux définis lors du tracé initial :

- l'arc de Cupidon, qui correspond au sommet de la lèvre rouge ;
- le sommet de la crête philtrale du côté sain ;
- le point de symétrie au sommet de l'arc de Cupidon ;
- le point sur la lèvre externe situé à la distance commissure crête philtrale côté sain.

Ce tracé comporte une incision curviligne et un lambeau triangulaire d'avancée et de rotation. La pointe du triangle s'insinue dans l'incision curviligne de la berge interne permettant ainsi de projeter la jonction cutanéomuqueuse et de compenser une insuffisance de hauteur de lèvre.

L'incision du côté sain débute sous le versant interne de la narine saine, se prolonge selon un tracé curviligne sur le philtrum sans le sacrifier et descend le long de la lèvre blanche pour rejoindre le néopoint de repère de l'arc de Cupidon, symétrique au sommet de l'arc de Cupidon du côté sain par rapport à l'axe du philtrum. Le lambeau triangulaire du versant interne de la narine fendue ainsi libéré correspond au lambeau C.

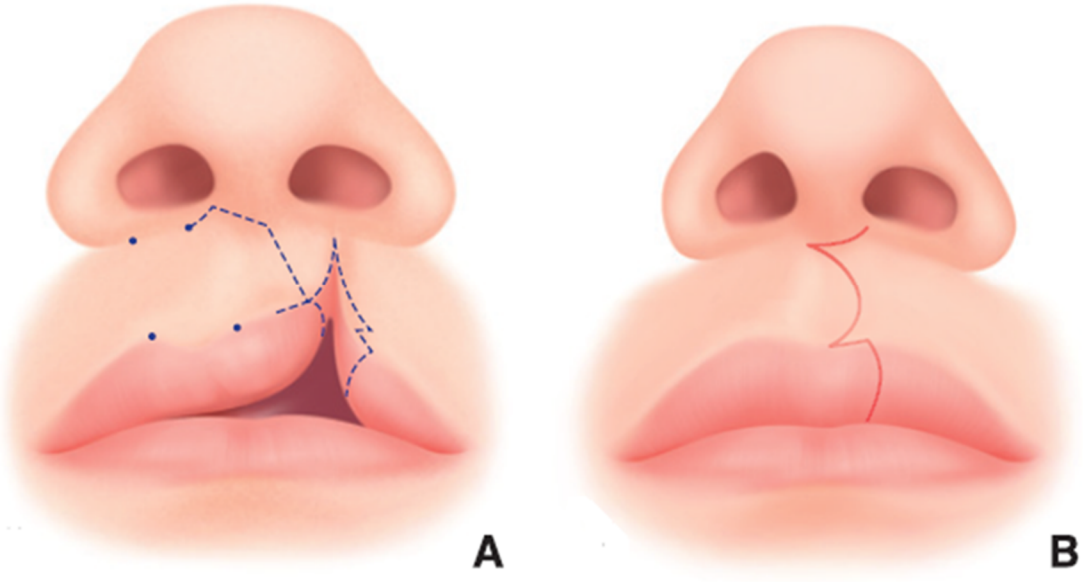


Figure 60 : chéiloplastie selon Millard [139]

De nombreux auteurs se sont inspirés de ce tracé et ont modifié le tracé de la berge externe et les zones de décollement pour améliorer l'enroulement narinaire, la hauteur labiale et la projection de celle-ci [162, 163, 164].

▪ Déroulement de l'intervention

Après infiltration à la lidocaïne adrénalinée à 0,5 à 1 %, l'incision débute sur la berge interne et concerne la peau et la muqueuse labiale. Les muscles sont repérés et

progressivement libérés de leurs insertions aberrantes sur le massif maxillaire. Le lambeau est alors abaissé, ce qui permet une horizontalisation de l'arc de Cupidon. Le lambeau C est décollé du plan musculaire.

Sur le versant muqueux, l'incision est prolongée jusqu'à 2 à 3 mm au-dessus de la limite d'adhérence de la muqueuse gingivale. Le trait se poursuit parallèle à la ligne gingivale latéralement. La muqueuse est décollée du plan musculaire à sa face profonde. Le lambeau muqueux ainsi obtenu doit permettre un glissement du lambeau musculaire sans tension, éventuellement en s'aidant d'un back cut vertical de chaque côté.

Millard y associe un temps de septorhinoplastie. L'incision de la berge interne permet le repérage de l'épine nasale antérieure et le décollement souspérichondral du septum sur ses deux faces jusqu'aux cartilages alaires.

Cela permet la libération jusqu'à les crus latéraux du cartilage alaire jusqu'au pied de l'orifice piriforme. Le cartilage alaire est libéré sur sa face superficielle jusqu'au plan du cartilage triangulaire, sans libération de la muqueuse nasale. Le septum est mobilisé et réaxé selon l'axe médian après décollement souspérichondral.

- Fermeture

Le seuil narinaire du côté fendu est repositionné au même niveau que le côté sain. Les différents chefs, nasolabial ou supérieur, de l'orbiculaire sont suturés avec leur homologue par du fil monofilament non résorbable 4/0.

Le chef marginal du muscle orbiculaire est décollé sur 1 à 2 mm en sous-cutané sur les berges internes et externes et est suturé ensemble par un monofilament 4/0. La muqueuse est refermée par des points résorbables 5/0 ou 6/0 sur les versants labial et vestibulaire après résection de l'éventuel excédent. La fermeture cutanée se fait par des points dermodermiques inversés non résorbables 6/0 ou des points non résorbables dermiques de même taille.

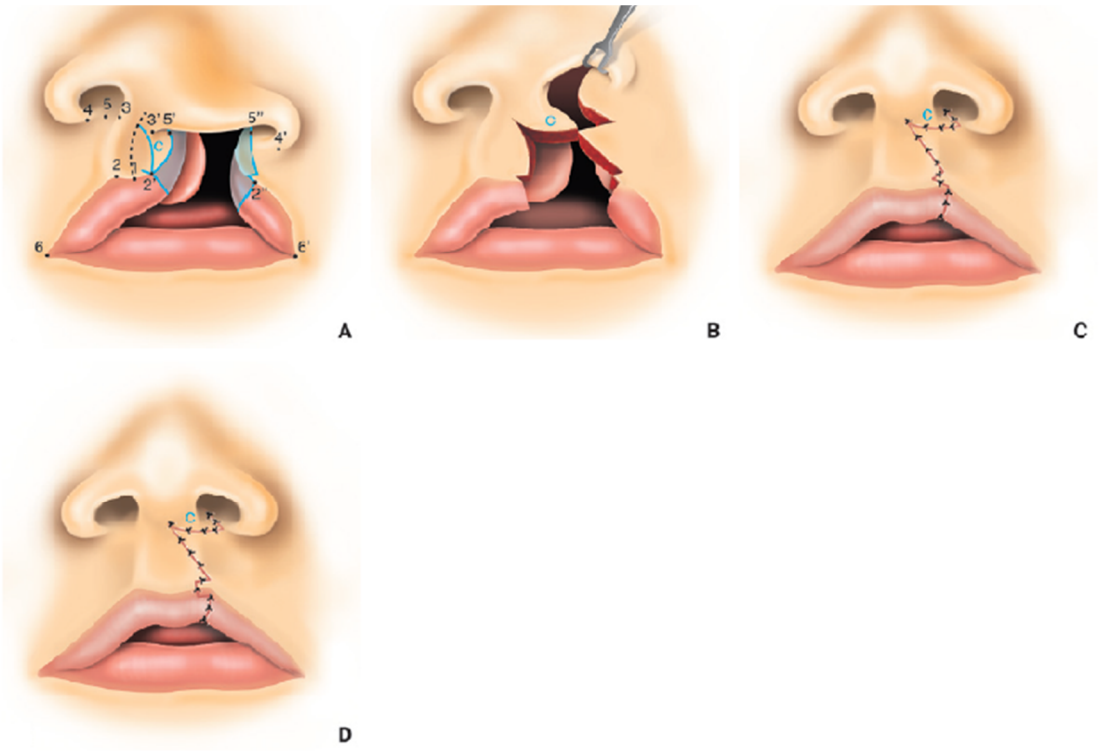


Figure 61. Chéiloplastie selon Millard dans une fente labiale unilatérale complète [146].

A. Repérage des points et des lignes pour le tracé de Millard (avec le lambeau C sur la berge médiale).

B. Mouvements de rotation–avancement caractéristiques du Millard.

C. Lambeau triangulaire équilatéral tracé juste au-dessus de la ligne cutanéomuqueuse.

D. Version modifiée avec lambeau rectangulaire

c. Tracé de Tennison-Randall :

La technique de reconstruction labiale selon Tennison 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 de l'intervention dépend essentiellement de principes mathématiques et des mesures du lambeau [165].

Cette technique laisse peu de place à une flexibilité chirurgicale et à l'improvisation.

Le principal **avantage** de cette technique est l'allongement obtenu de la lèvre entre la base de l'alaire et l'arc de Cupidon. Son **inconvénient** majeur est cependant la perturbation de l'unité esthétique de la colonne philtrale sur le tiers inférieur. L'aspect plat du philtrum peut être compensé par le tressage des différents faisceaux musculaires.

Le choix de cette technique par rapport à celle de Millard repose, selon certains, sur le défaut de hauteur [165] entre l'aile narinaire et le sommet de la lèvre, et entre le côté sain et le côté fendu : si la différence est supérieure à 2 à 3 mm, la technique de Tennison Randall est préférée.

Cette technique dite « à lambeau inférieur » [166] utilise un triangle prélevé sur la berge externe juste au-dessus de la jonction cutanéomuqueuse. Il vient s'encastrer dans une incision située au même niveau sur la berge interne.

Les repères cutanés sont :

• au niveau du nez, la base de la columelle et de l'alaire du côté sain comme du côté fendu : ces repères doivent se situer en position similaire, à droite comme à gauche, dans un souci de symétrie. Ces marques doivent être proches du cartilage afin de permettre un enroulement maximal de la base de l'alaire ;

• au niveau de la lèvre rouge : le sommet de l'arc de Cupidon du côté sain et le sommet de l'arc de Cupidon controlatéral au niveau de la lèvre rouge du côté philtral ;

• sur la lèvre fendue, on rapporte la distance entre la commissure et le sommet de l'arc de Cupidon du côté sain au niveau de la commissure du côté fendu sur le sommet de la lèvre rouge : ce point correspond au sommet de l'arc de Cupidon ;

• sur la lèvre rouge, les points de l'apex de l'arc de Cupidon du côté fendu sont marqués 1,5 mm en dessous afin de permettre une remise en continuité finale de la jonction lèvre blanche lèvre rouge sans marche d'escalier ;

• sur la lèvre blanche saine, on mesure la hauteur de l'apex de l'arc de Cupidon à la base de la columelle et on rapporte cette distance du côté fendu : la différence correspond à la

hauteur manquante x, soit la mesure de la base du triangle nécessaire dessiné sur la berge fendue et est rapportée perpendiculairement au sommet de l'arc de Cupidon du côté fendu. Le triangle ainsi constitué s'insinue dans l'incision effectuée au-dessus de la jonction lèvre blanche-lèvre rouge au niveau de l'apex de l'arc de Cupidon.

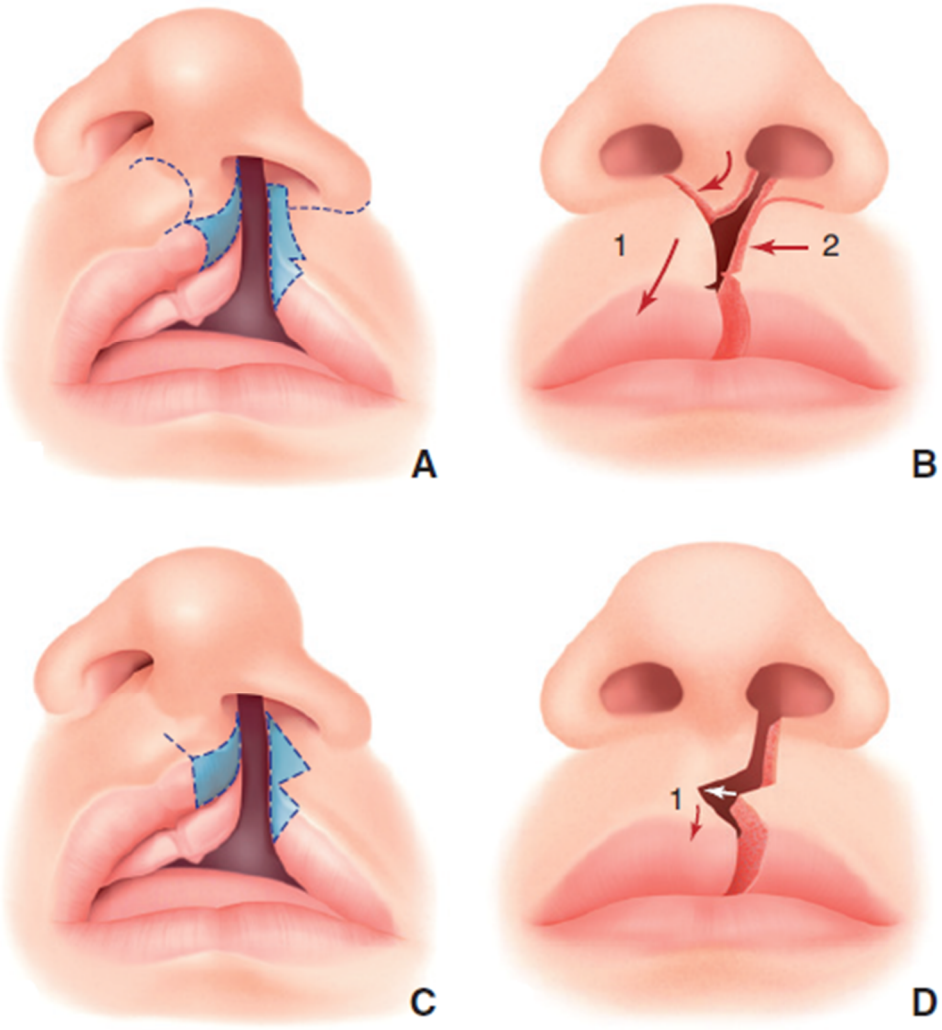


Figure 62 : Modélisation chirurgicale d'une fente labiale unilatérale [139]. Millard (A, B), Tennison-Randal (C, D). 1. Rotation philtrale globale (flèches) et interposition supérieure ; 2. rotation par section transphiltrale et interposition inférieure (flèche).

d. Procédé de Malek ou double Z : (fig 63)

Cette technique décrite par Malek [167] nous semble indiquée dans le cas des fentes labiopalatines avec une importante hypoplasie en hauteur.

La hauteur H' du fragment interne est reportée sur l'axe horizontal du carton de Malek. H représente la hauteur de la lèvre du côté sain, reportée sur les abaques. H coupe l'axe de 120° à un point donnant la valeur de X, allongement nécessaire de la lèvre.Dans la technique du double Z, nous choisissons dans la majorité des cas X/2 pour chacun des triangles équilatéraux. Les incisions de la berge interne sont inclinées à 60° sur la hauteur H' de la fente.

Il est parfois nécessaire de réduire le triangle inférieur, celui-ci ne doit pas dépasser 3 mm de côté a fin d'obtenir une bonne projection du limbus. Le triangle supérieur est alors légèrement augmenté.

La technique du double Z permet un allongement important de la hauteur de la lèvre, sa mesure doit être rigoureuse, car l'excès de hauteur de la lèvre réparée n'est pas exceptionnel. La qualité de la cicatrice est en général excellente : cette cicatrice brisée nous paraît nettement moins évolutive que dans la technique de Millard.

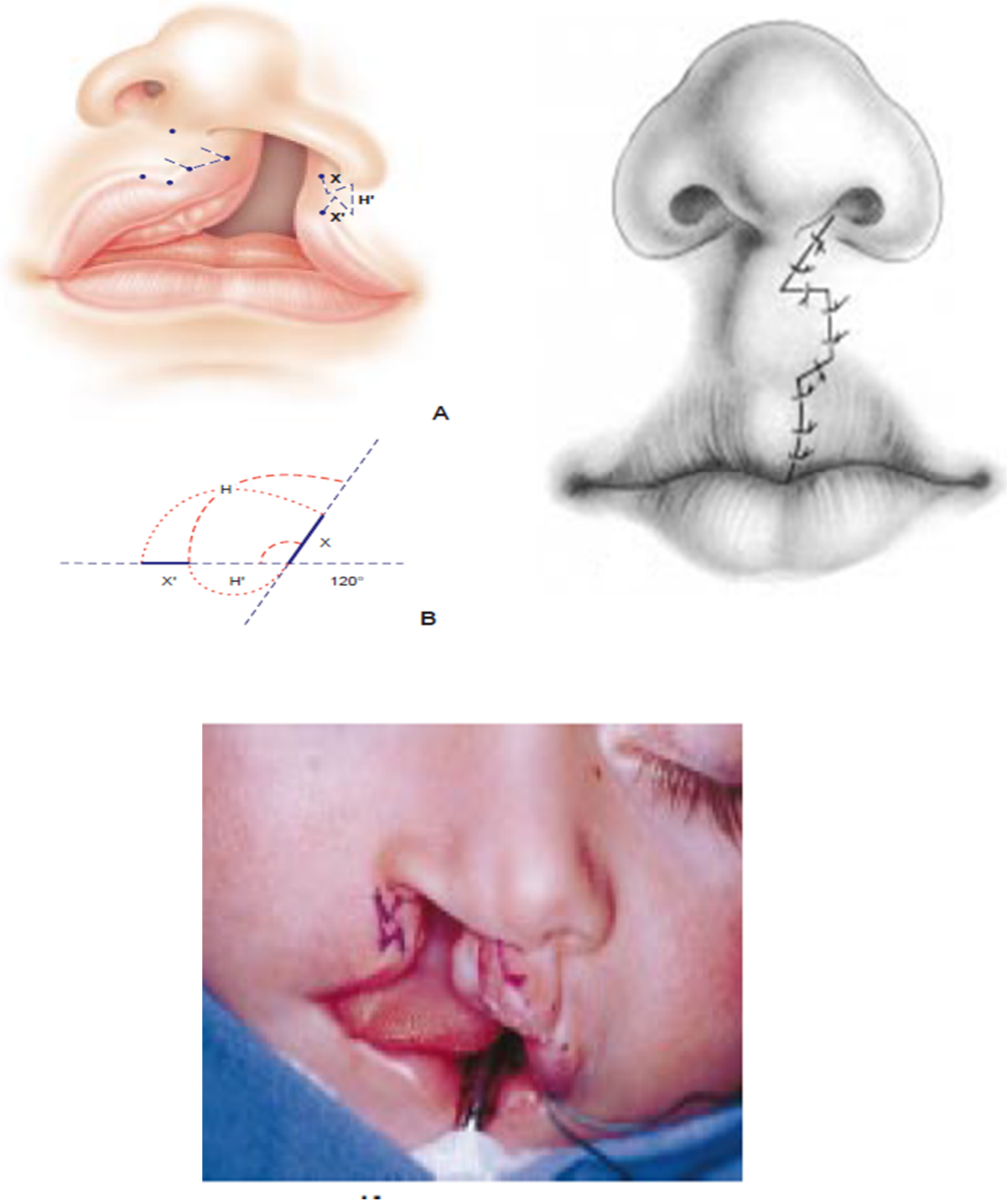


Figure 63. Procédé de Malek ou double Z[161]

e. Technique de Fischer [168] :

La technique emploie le principe de sous-unités anatomiques pour guider la réparation.

Concernant la méthode, les Incisions traversent la lèvre perpendiculaire au rouleau cutanée à l'apogée de côté fendu de l'arc de Cupidon de la lèvre médiale et à la base de la colonne philtral de la lèvre latérale.

Au-dessus de ce niveau, les incisions montent sur la lèvre pour permettre le rapprochement symétrique avec la crête philtrale du côté non fendu. Les Incisions montent alors en haut en bordure de la base columellaire puis sur le seuil narinaire.

Un effet allongement Rose-Thompson se produit juste au-dessus du niveau du rouleau cutané. Si nécessaire, un petit triangle placé juste au-dessus du rouleau cutané est souvent utilisé. Toute carence centrale du vermillon est complétée par un volet de vermillon à base triangulaire latéralement à partir de la lèvre latérale.

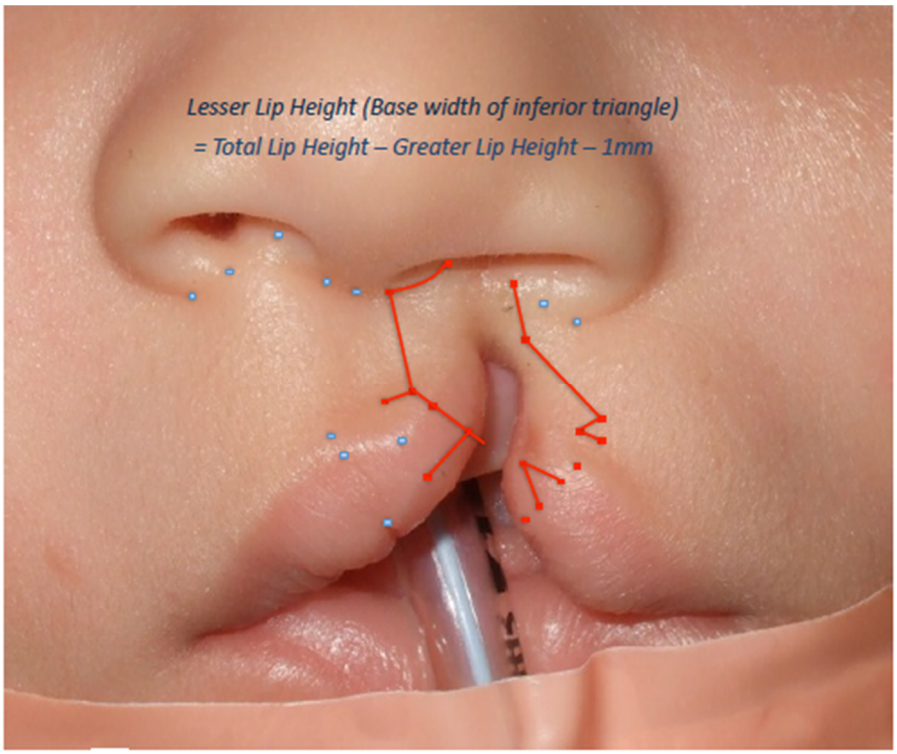


Figure 64: Tracé cutanéomuqueux selon la Fisher

f. Technique modifiées :

❖ **La technique d'Onizuka [169] :**

Elle correspond à une association d'une rotation-avancement de Millard avec un lambeau d'interposition de Tennison. Le tracé s'interrompt par un trait oblique, le back cut, dont la longueur dépend du déficit de hauteur. Celui-ci permet aussi d'améliorer la projection de la partie basse de la lèvre.

Du côté fendu, le tracé suit la ligne de la jonction cutanéomuqueuse pour s'arrêter à 1 mm au-dessus du point correspondant au futur point externe de l'arc de Cupidon. Il se poursuit par le dessin d'un triangle à base inféro-externe. La longueur de ses côtés dépend de la longueur du back cut. Le tracé se prolonge ensuite par un tracé perpendiculaire à l'arc de Cupidon sur la lèvre rouge.

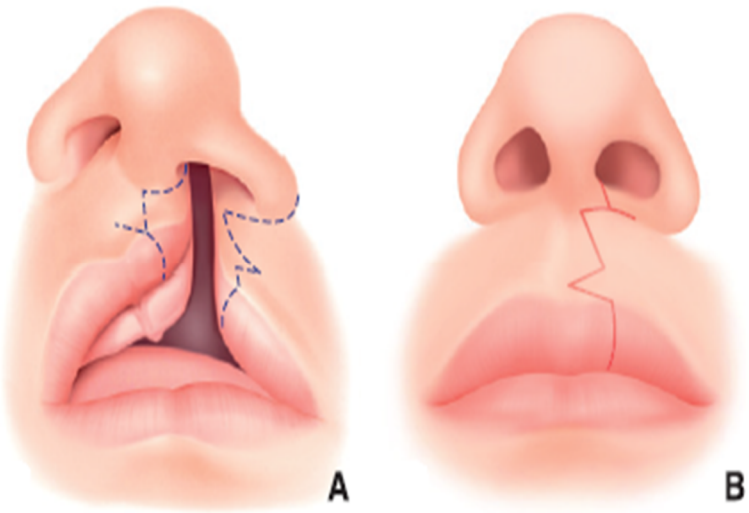
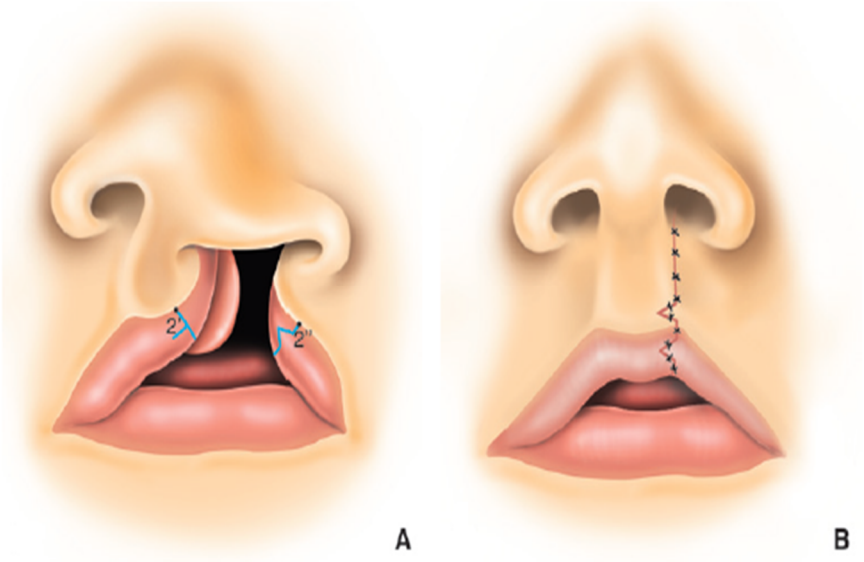


Figure 65. Chéiloplastie selon Onizuka (A, B) [139].

- Nakajima et Davies placent le lambeau triangulaire (procédé de Tennisson) à la base de la columelle car moins visible. Ces réparations sont utilisées et indiquées dans les fentes mineures.
- Noordhoff (1995) a modifié l'opération de rotation-avancement Millard sur la base de son expérience. Il propose de corriger le déficit de volume du vermillon en utilisant un lambeau musculomuqueux latéral de vermillon prélevé en muqueuse sèche, venant s'insérer entre la muqueuse humide et la muqueuse sèche côté interne (Fig.66) [170]



A. Incision sur la berge interne à la jonction muqueuse sèche et muqueuse humide et lambeau triangulaire musculomuqueux sur la berge externe.
B. Aspect en fin d'intervention.

Figure 66. Lambeau vermillonnaire selon Noordhoff [146]

- Procédé de Millard en deux temps : le premier temps (très précoce : 1 mois), lip adhesion, reconstruit le plan cutané et musculaire sans plastie de rehaussement de la lèvre supérieure.

Différentes techniques sont décrites. Randall, en 1965 [171], utilise de petits lambeaux triangulaires prélevés sur toute la hauteur de la fente, puis en 1995 des lambeaux rectangulaires prélevés de part et d'autre de la fente labiale, avec des incisions correspondant

à celles de la chéiloplastie. Un lambeau est pédiculé du côté muqueux (souvent sur la berge interne), et l'autre sur le versant cutané (souvent sur la berge latérale) (Fig. 68) contrairement à la technique de Millard(fig.67) décrite en 1964 qui n'intéressait que le tiers supérieur de la lèvre. D'autres auteurs proposent une technique encore plus simple consistant en une simple excision–affrontement mais avec un risque accru de désunions.

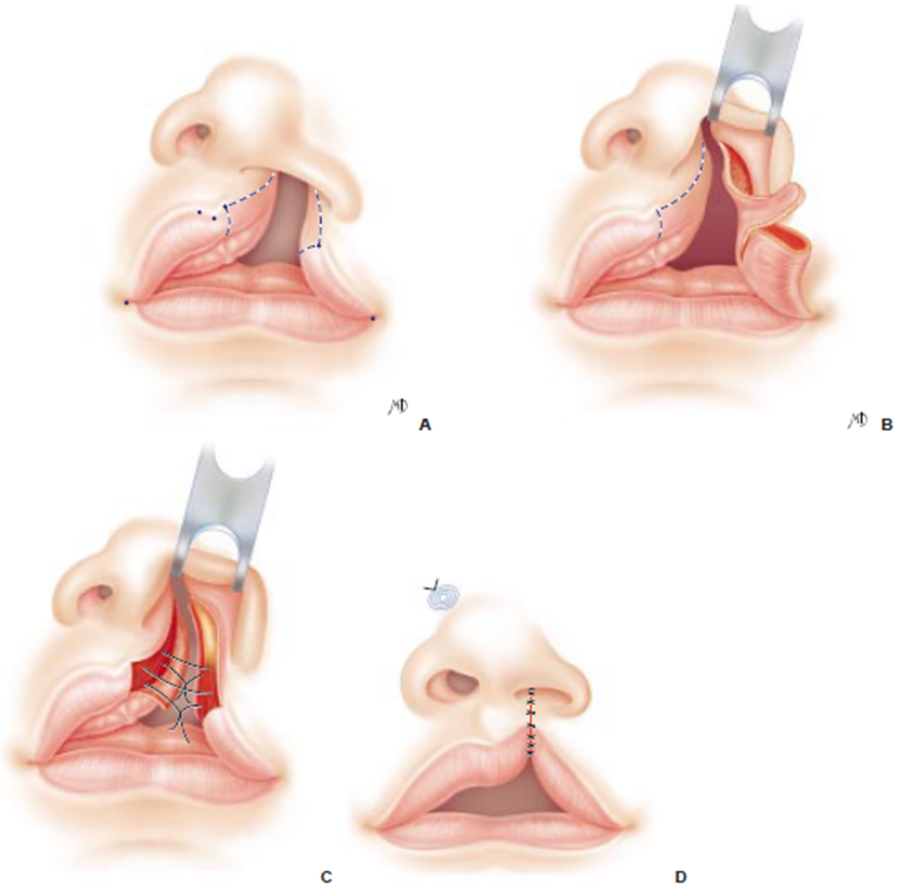


Figure 67: Technique de Lip adhesion selon Millard[161]

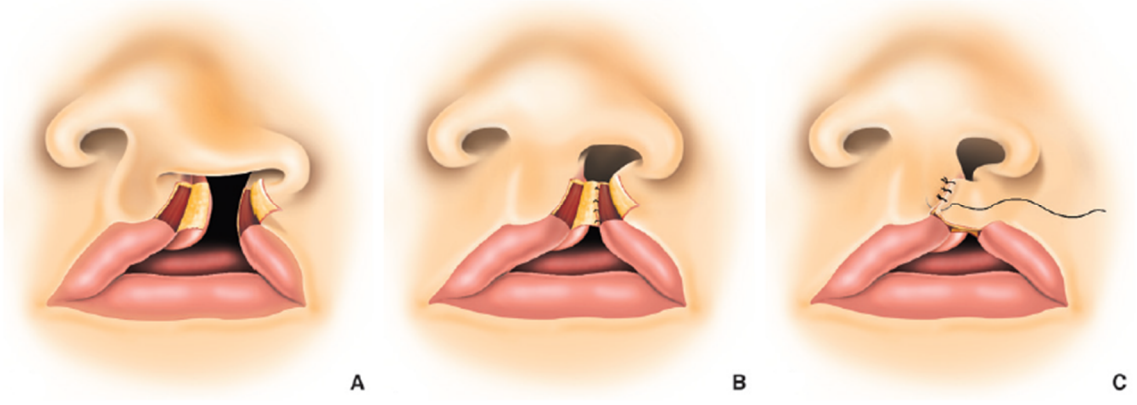


Figure 68. Lip adhesion selon Randall [146].

A. Prélèvement des lambeaux rectangulaires. B. Suture du lambeau muqueux interne. C. Suture du lambeau cutané externe

Un second temps vers l'âge de 3 mois reconstruit la hauteur labiale selon une technique classique de Millard

❖ Armstrong et al proposent la réalisation simultanée d'un procédé de Millard et d'une correction nasale primaire en technique ouverte avec suture du cartilage alaire à son homologue triangulaire. Nakajima et Yoshimura (1993) réalisent également un temps nasal concomitant avec suture des deux alaires entre eux après les avoir libérés.

❖ Autres :

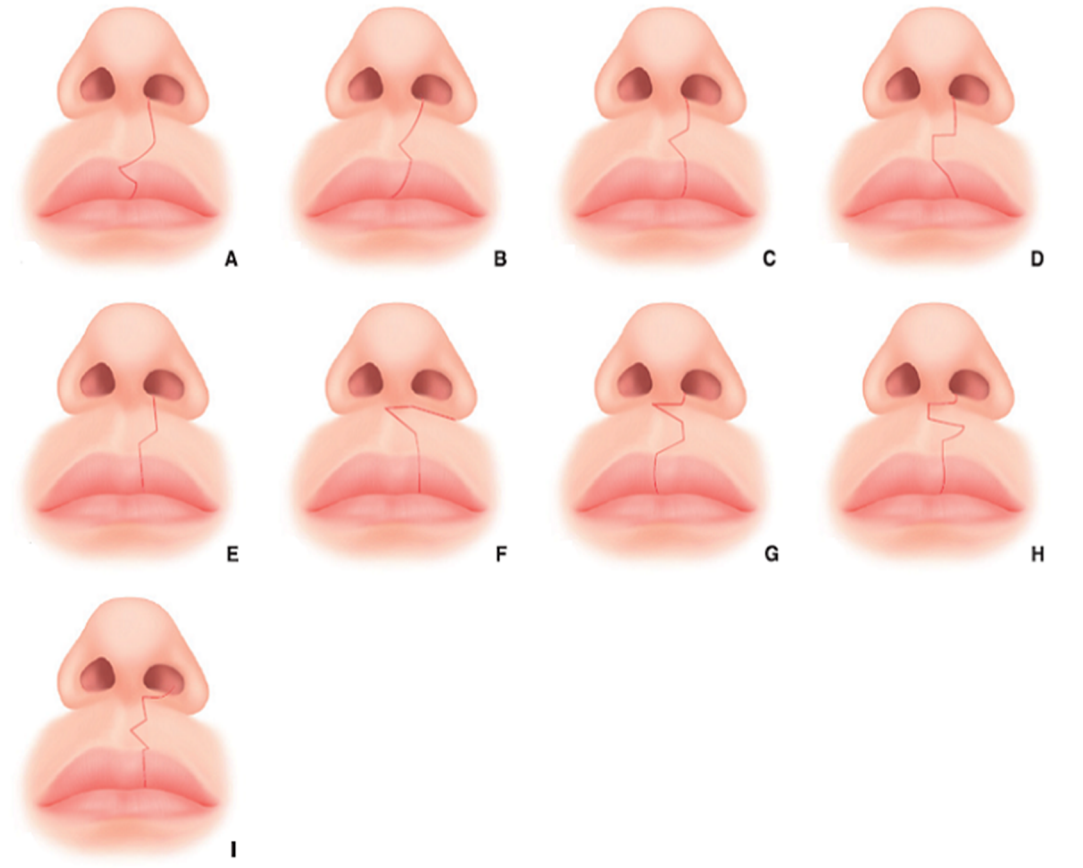


Figure 69. Autres tracés de chéiloplastie [139].

A. Tracé droit de Rose et Thompson.

B. Tracé droit de Mirault, Blair, Brown et McDowell.

C. Plastie en T de la lèvre inférieure de Randall-Tennison.

D. Plastie en T de la lèvre inférieure de Le Mesurier.

E. Plastie en T de la lèvre inférieure, modification par Wang de Le Mesurier.

F. Plastie en Z de la lèvre supérieure de Millard.

G. Plastie en Z de la lèvre supérieure de Wynn.

H. Plastie en Z des lèvres supérieure et inférieure de Trauner.

I. Plastie en Z des lèvres supérieure et inférieure de Skoog.

5.2. Techniques de chéiloplastie bilatérale

La reconstruction d'une fente bilatérale repose sur une plastie philtrale bilatérale et la création de l'arc de Cupidon.

a. La technique de Manchester modifiée [172], décrite ci-dessous, propose d'utiliser la muqueuse lambellulaire pour créer le fond d'un néovestibule. Comme pour la fente unilatérale, les groupes musculaires sont libérés de part et d'autre de la fente et ramenés sur la ligne médiane

- Tracé cutanéomuqueux

Sur la lambellule, l'arc de Cupidon est marqué à la jonction lèvre blanche muqueuse et le tracé se prolonge latéralement jusqu'au pied de la columelle de part et d'autre pour définir le philtrum. Cela libère deux lambeaux cutanés triangulaires A.

Sur les berges externes, les points de repères sont la base de l'alaire et le sommet de la lèvre rouge ; La distance entre ces deux points correspond à la hauteur lambellulaire à partir de l'apex de l'arc de Cupidon. L'incision se poursuit perpendiculairement sur la lèvre vers la muqueuse puis horizontalement au niveau de la muqueuse vestibulaire à 1 mm au-dessus de la muqueuse adhérente, libérant ainsi sur le versant cutané externe les lambeaux B.

- Déroulement de l'intervention

Au niveau des berges externes, après décollement sous-périosté prémaxillaire, les nerfs infra-orbitaires sont repérés et préservés. Cela permet une translation horizontale de l'hémilèvre et de l'hémijoue pour une suture sans tension.

Le lambeau médian à pédicule supérieur est décollé en monobloc au niveau de la lambellule emportant la peau et le tissu sous-cutané, jusqu'à l'épine nasale. Le septum est alors abordé après une incision interseptocolumellaire. La cloison est décollée en sous périchondrale jusqu'aux cartilages triangulaires, permettant ainsi de disséquer leur face supérieure. Le décollement est aussi effectué à partir de l'orifice piriforme, ce qui permet de repérer les crus caudaux. Enfin, les fibres musculaires du transverse et le chef nasolabial de l'orbiculaire sont identifiés.

▪ Fermeture

La fermeture muqueuse première permet de s'assurer de la bonne profondeur du vestibule, le lambeau muqueux lambellulaire pouvant être fixé par un point sur le périoste à l'aplomb de l'épine nasale.

Les lambeaux B sont interposés dans les contreincisions nasales, à l'aplomb des cornets inférieurs, alors que les lambeaux A sont suturés au niveau du plancher narinaire.

Les chefs nasolabiaux de l'orbiculaire droit et gauche sont suturés par du fil non résorbable, avec éventuellement un appui périosté.

Les seuils narinaires sont repositionnés ainsi que le néophiltrum. Les sutures cutanées sont faites au 6/0 par des points dermodermiques inversés au niveau de la crête philtrale. Les sutures cutanéomuqueuses sont faites au fil résorbable ou non 6/0.

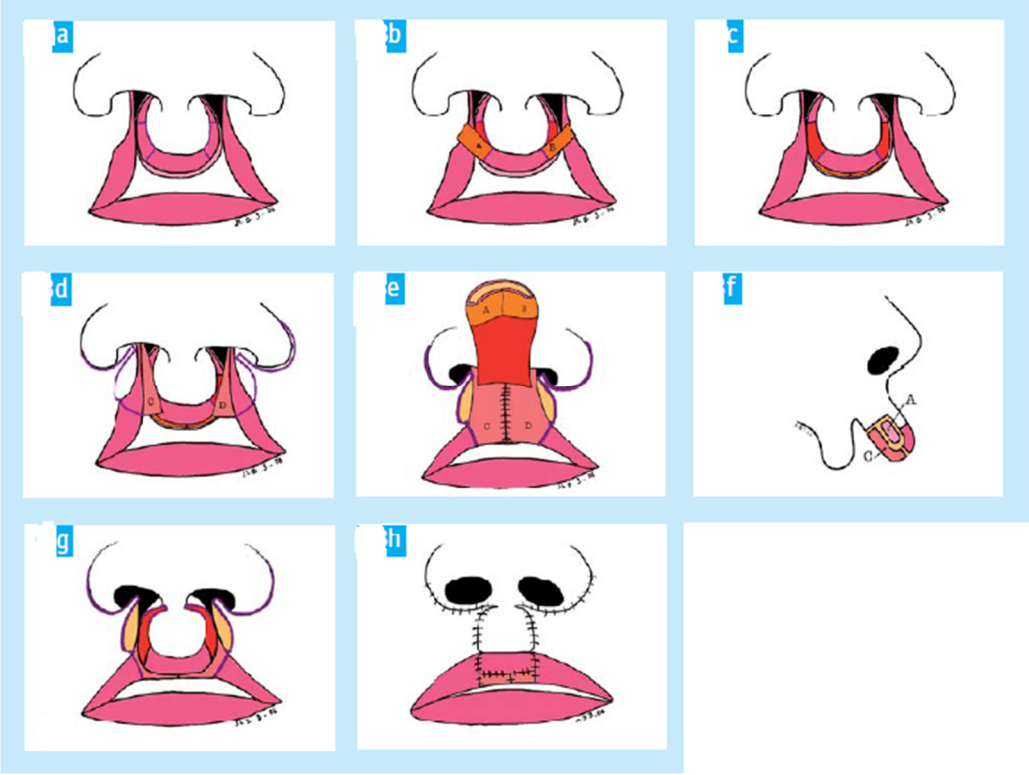


Figure 70 : Fermeture en 1 temps les 2 palais primaire selon la technique de Manchester modifiée [173].

b. Chéiloplastie bilatérale selon Millard (Fig. 71)

Nous rappelons ici que cette fermeture labiale est précédée pour certains, notamment dans les formes totales avec procidence importante du bourgeon médian, d'une orthopédie précoce.

Les points de repères cutanés sont pour les berges latérales [174] les mêmes que ceux décrits dans les formes unilatérales. À partir du point correspondant à la disparition du relief situé au-dessus de la ligne cutanéomuqueuse, le tracé remonte le long de cette ligne et se prolonge en endonarinaire vers le cornet inférieur. Une contre-incision est réalisée vers le dehors à la jonction peau nasale–peau labiale, pour recevoir plus tard le lambeau C et permettre la reconstruction du seuil narinaire.

Sur le lambellule, le tracé des incisions verticales a déjà été rappelé.

La peau située latéralement par rapport au nouveau philtrum est basculée latéralement comme le lambeau C dans les fentes unilatérales, et sert à la reconstruction des seuils narinaires (Fig. 72B). La peau du prolabium est ainsi transformée en lambeau trifolié (Fig. 72C). Comme dans les fentes unilatérales, certains conservent, notamment dans les fentes larges, le lambeau d'avivement muqueux latéral à pédicule supérieur pour aider à la reconstruction du seuil narinaire muqueux.

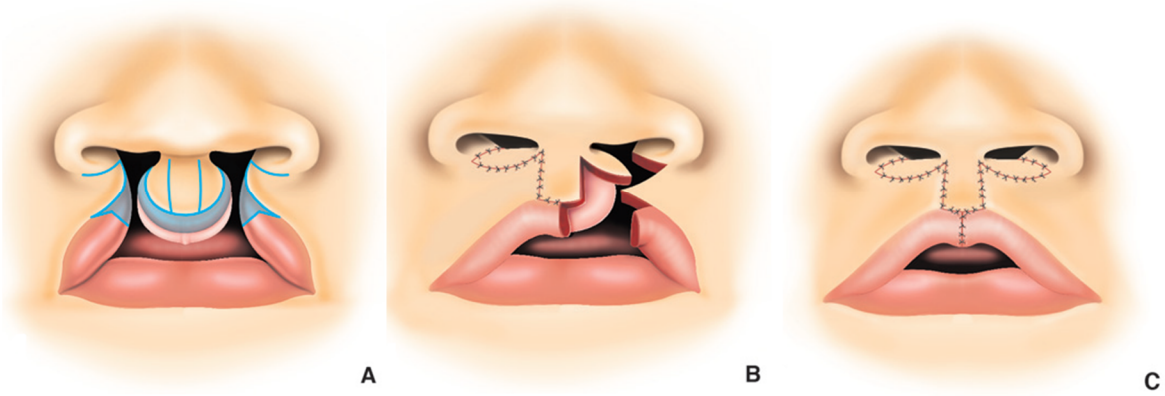


Figure 72. Chéiloplastie bilatérale selon Millard [146].

A. Tracé de la chéiloplastie avec conservation des lambeaux latéraux du prolabium pour la reconstruction des seuils narinaires.

B. Bascule des lambeaux latéraux.

C. Aspect en fin de reconstruction

À 18 ou 24 mois, à l'occasion de la fermeture palatine, un allongement columellaire est prévu, avec réutilisation des lambeaux latéraux qui avaient été positionnés au niveau des seuils narinaires. C'est la technique des lambeaux en « fourche » (Fig. 73).

Les fourches des lambeaux sont redécollées et l'incision est prolongée de chaque côté de la columelle en endonasal, comme pour une rhinoplastie par voie externe, jusqu'à exposer les crus mésiales (Fig. 73B) qui sont rapprochées et suturées entre elles, ainsi qu'au septum par du 5/0 non résorbable. Les lambeaux sont suturés entre eux dans leurs deux tiers supérieurs de façon à allonger la columelle d'environ 8–10 mm (V–Y) (Fig. 73C). Le tiers inférieur de chaque lambeau est étalé latéralement et suturé aux bases des cartilages alaires, entraînant un meilleur enroulement de chaque narine et aidant à la reconstruction du seuil narinaire. La cicatrice verticale médiane ne se voit presque pas selon Millard.

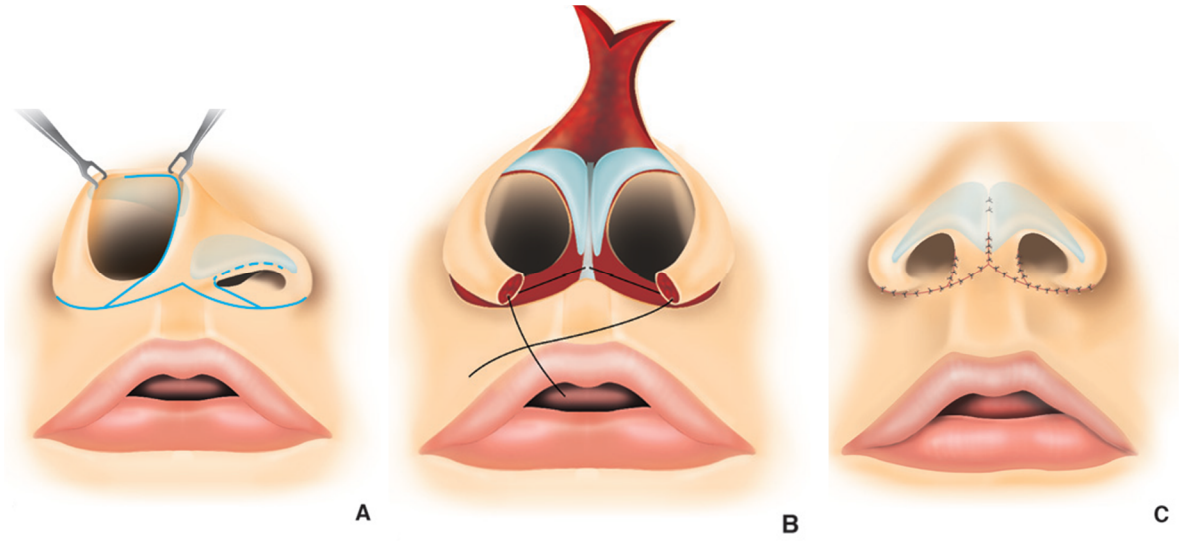


Figure 73. Allongement columellaire selon Millard par lambeau en fourche [146].

A. Réutilisation des lambeaux latéraux.

B. Exposition des crus mésiales jusqu'au dôme.

C. Suture entre eux des lambeaux latéraux pour consacrer l'allongement columellaire.

c. Méthode de Talmant : [175, 176]

Il a décrit une technique séduisante de cure chirurgicale en un temps des fentes bilatérales.

Celle-ci reconstruit, dans le même temps, lèvre et columelle.

Les figures 74 en indiquent le procédé technique ; bien entendu, la réparation soigneuse des plans musculaires est, là encore, essentielle.

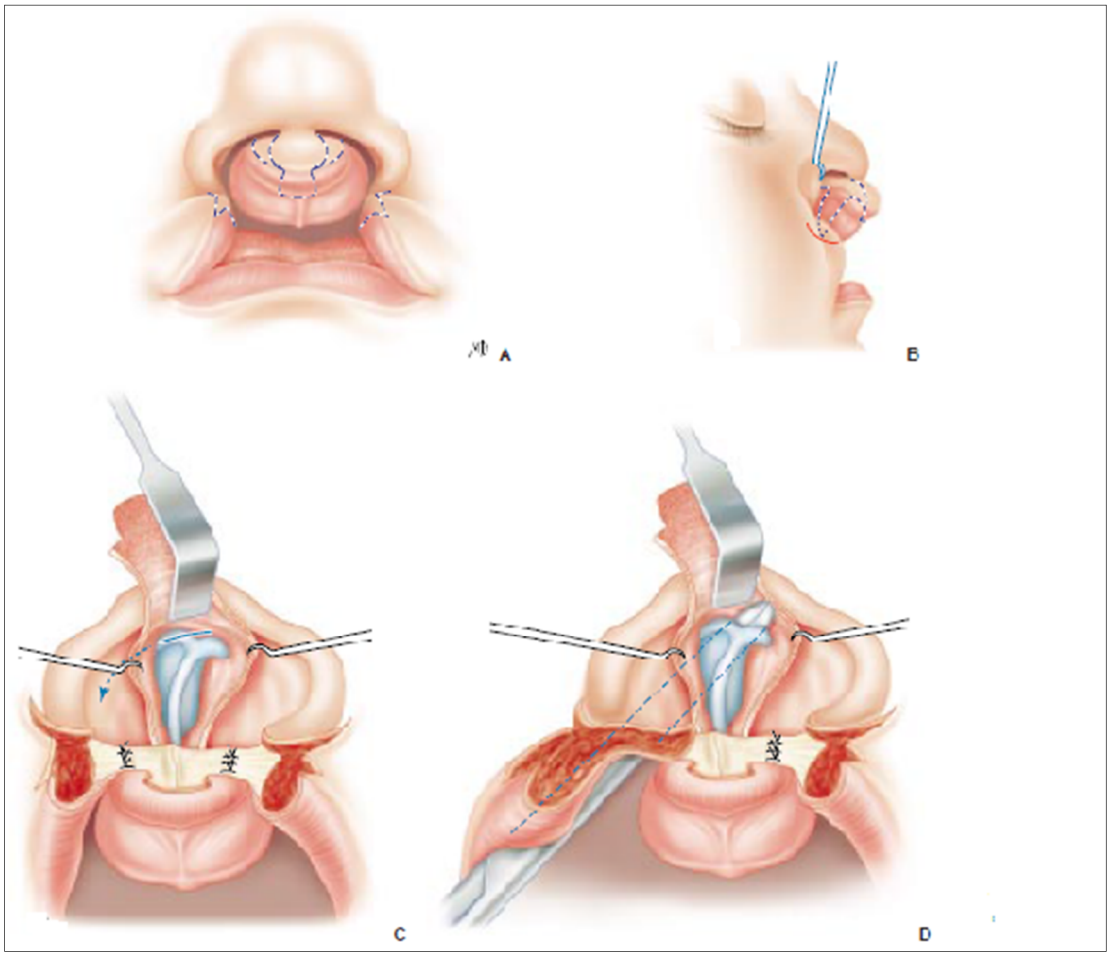


Figure 74 : Technique de Talmant pour fente labiale bilatérale [161].

d. Utilisation des plasties en Z

Elle impose un triangle équilatéral inférieur, elle rend impossible la fermeture en un temps des deux côtés et impose la cure chirurgicale de la fente labiale en deux temps séparés d'au moins 2 mois.

La règle est alors de débuter dans les formes asymétriques par le côté le moins atteint de manière à obtenir une hauteur de référence ; la qualité de la suture du faisceau supérieur de l'orbiculaire, et la suture du muscle nasal au niveau de la base de la crus mésiale du cartilage inférieur, semblent importantes pour reconstituer une ébauche de columelle.

Celle-ci s'allonge généralement en cours de croissance et évite d'avoir recours trop précocement aux procédés d'allongement secondaire (fig 75).

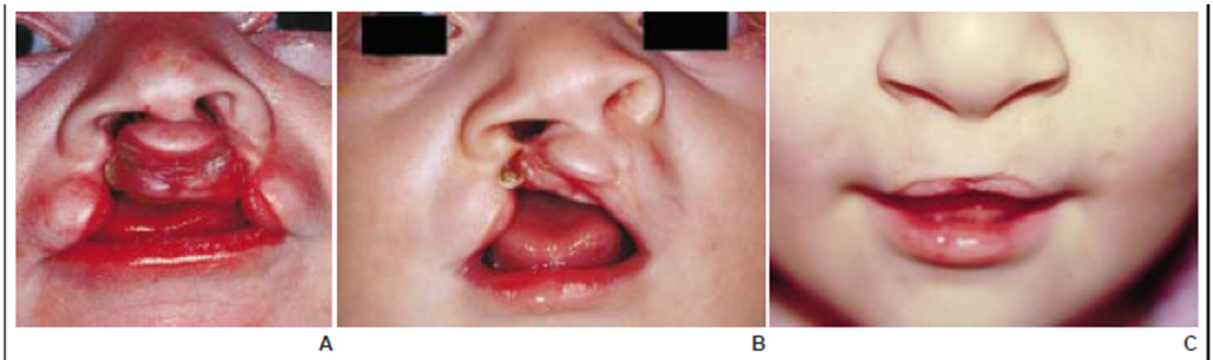


Figure 75 : Fente labioalvéolaire et palatine bilatérale : résultats à 3 ans [161].

e. Méthode de Le Mesurier [177]

Cette méthode de traitement des fentes bilatérales en un temps paraît à rejeter : elle ampute toute la partie médiane de la lèvre rouge et toute la partie inférieure du prémaxillaire ; elle donne une lèvre trop haute et bridée (fig 76).

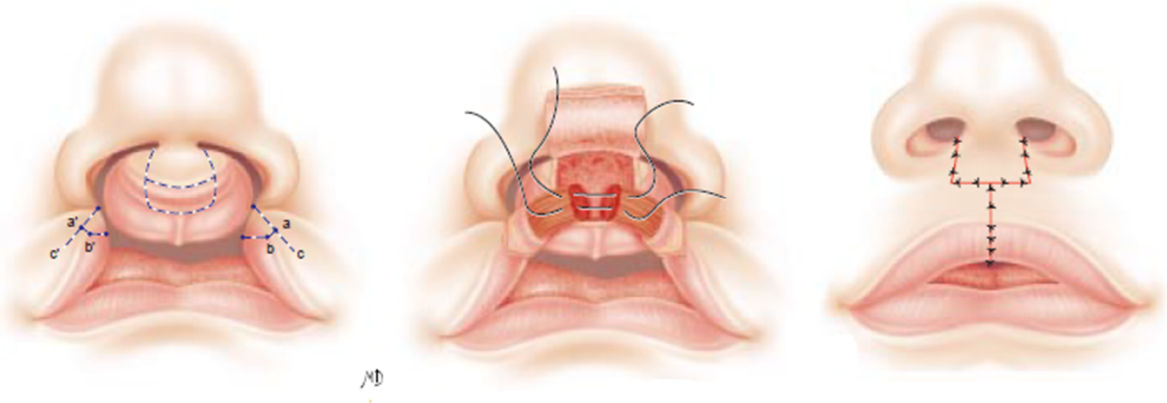


Figure 76: Technique de Le Mesurier pour fente labiale bilatérale

f. Chéiloplastie selon Hikosaka dans les fentes labiales bilatérales incomplètes

Cette technique [178] associe un mouvement d'avancement et de rotation, avec un tracé qui préserve le bourrelet situé juste au-dessus de la ligne cutanéomuqueuse, et qui reste présent sur les fentes incomplètes. Un petit lambeau C est dessiné sur les berges externes, au pied des ailes narinaires, puis avancées vers la base de la columelle par un mouvement de rotation à 90° (Fig. 77). Le lambeau philtral est rectangulaire, sans cicatrice, et mesure 4 à 5 mm de large. L'incision à sa partie inférieure est décalée au niveau muqueux. Pour reconstruire le tubercule médian sur le vermillon, un petit lambeau F est proposé, très convexe, qui permet d'apporter un excédent tissulaire.

L'auteur propose, associé à ce tracé, un geste cartilagineux sur la pointe nasale, réalisant donc une véritable chéilorhinoplastie.

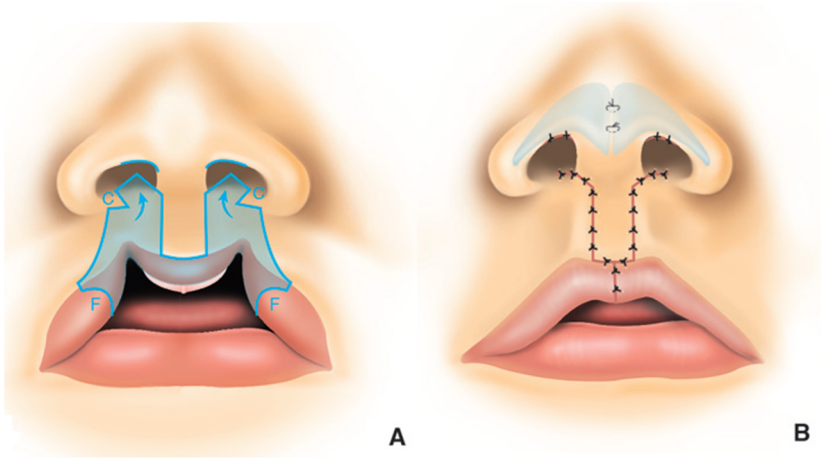


Figure 77. Chéiloplastie bilatérale selon Hikosaka utilisée dans les fentes labiales bilatérales incomplètes [146].

A. Tracé respectant la ligne cutanéomuqueuse

Sur le prolabium et anticipant le mouvement de

Rotation–avancement pour le dessin des berges

Latérales (petit lambeau C au seuil narinaire et

Lambeau F sur le vermillon).

B. Aspect en fin d'intervention

g. Autres :

Différents tracés cutanéomuqueux ont été décrits : ils dérivent, comme pour les fentes unilatérales, des principes de Millard ou de Tennison. Les plasties en Z sont soit labiales supérieures bilatérales dans le cas de Millard, soit inférieures dans le cas des techniques dérivées de Tennisson, soit l'association des deux (figure 78)

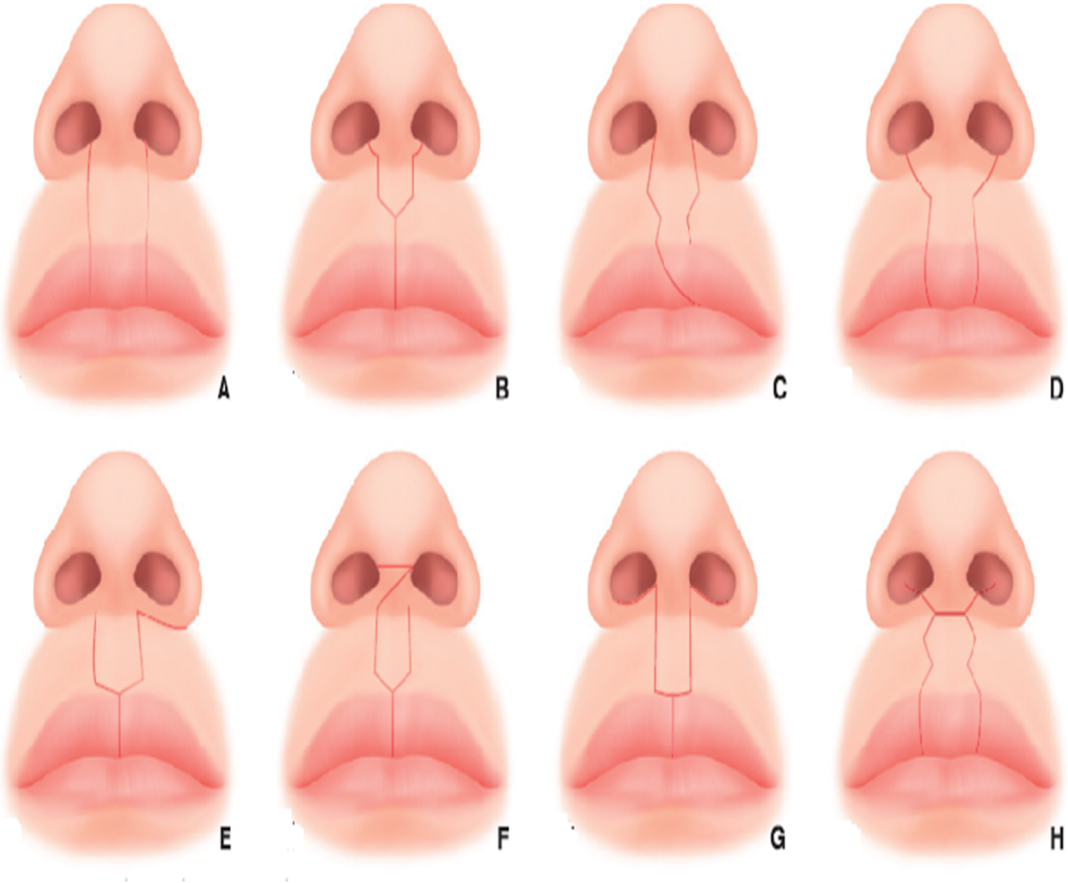


Figure78. Tracés de chéiloplastie bilatérale [139].

A. Tracé droit de Veau. B. Tracé droit de Veau et Barsky. C. Plastie en Z de la lèvre inférieure, adaptation de Tennison (Cronin, Berkeley, Marcks). D. Plastie en Z de la lèvre inférieure de Bauer, Trusler et Tondra. E. Plastie en Z de la lèvre supérieure de Millard. F.

Plastie en Z de la lèvre supérieure de Wynn. G. Plastie en Z de la lèvre supérieure, modification de Manchester. H. Plastie en Z de la lèvre inférieure de Skoog.

5.3. Analyse et discussion :

Tableau 35 : La répartition des malades selon les techniques opératoires et les auteurs

Techniques Auteurs	Effectif	Millard	Tennisson	Veau	Autres
C.M.Sangwa Congo 2012[63]	13O	70 (53,8%)	15 (11,5%)	45 (34 ,6%)	-
C .O . Diakité Mali 2006 [75]	110	6 (5,45%)	52 (47,27%)	52 (47,27%)	-
Anastassov Y. Bulgarie 2003 [179]	50	50 (100%)	-	-	-
N. Belhaj Fés 2011[82]	51	51 (100%)	-	-	-
Notre série	48	15 (32%)	9 (18%)	-	Technique combinée Manchester

La prise en charge chirurgicale diffère selon les équipes :

- Dans la série Anastassov Y. en Bulgarie ainsi que dans la série de N.Belhaj à Fes, la technique de Millard aurait été réalisée pour l'ensemble des patients pour un meilleur enroulement nasale.
- Dans la série C .O . Diakité à Mali, le choix de la technique de TENNISON, de VEAU et de MILARD serait en rapport avec les formes anatomiques et à la disponibilité du matériel chirurgical adéquat.
- Dans la série de C.M.Sangwa au Congo, la technique de Millard a été la plus pratiquée soit 53,8% (70/130).

Dans notre série, notre échantillon comporte 48 cas de fentes opérées de la manière suivante :

La technique de Millard occupe la premiére place avec 15 cas opérés soit 32%, suivie de la technique combinée Millard-Tennisson 25% des cas, 11 cas ont été opéré par technique

de Manchester soit 23%, 9 cas opérés par la technique de Tennisson soit 18% et un seul cas par la technique de Fisher soit 2%.

L'indication des différentes techniques chirurgicales (Tennisson, Millard, ou Autres), varie selon les différentes formes anatomiques des fentes mais aussi selon les affinités des chirurgiens.

Tableau 36 : Répartition des malades en fonction des techniques opératoires dans le cas des fentes labiales bilatérales et les auteurs

Série	Cas de fentes labiales bilatérales	Technique opératoire utilisée
Y.Anastassov Bulgarie 2003 [179]	16	Dérivé de Millard
N. NAKAMURA Japon 2011[180]	11	Dérivé de Millard
A.D.Harouna Fés 2012 [181]	19	Millard
Notre série	11	Manchester

Concernant la prise en charge des fentes bilatérales :

- Dans la série d' A.D.Harouna à Fés, Tous les patients ont été opérés selon la technique de Millard en deux temps et par le même chirurgien: avec un résultat jugé bon
- Dans la série de Norifumi Nakamura au Japon, 11 patients porteurs de fentes labiales bilatérales complètes, ont bénéficié d'une correction selon les dérivés de la technique de Millard, sur la lèvre et le nez avec un résultat jugé bon. Cependant la séquelle la plus fréquente fut : une columelle courte
- Y. Anastassov a opéré 16 cas de fentes labiales bilatérales sur 50 cas selon une technique dérivée de Millard. les résultats les suivant : 7cas jugés d'excellents résultats ; 4 cas jugés : très bons résultats ; 4 cas jugés satisfaisants ; et 1 cas considéré comme mauvais résultats.

Dans notre série, les 11 cas ont été opérés par la technique de Manchester avec des résultats jugés bon.

6. Rhinoplastie primaire

La situation centrale du nez au sein de la face fait que la morphologie nasale influence très fortement l'aspect facial global, de façon plus marquée que les séquelles labiales chez les enfants opérés de fentes. Paradoxalement, la correction de la déformation nasale a longtemps été ignorée par les chirurgiens au moment de la chéiloplastie, avec persistance pendant longtemps d'une appréhension à disséquer les cartilages nasaux en période infantile.

Divers reproches étaient adressés à la chirurgie nasale primaire : adhérences gênant la rhinoplastie secondaire et risquant d'altérer la croissance cartilagineuse du septum et des alaires.

a. Objectifs de la rhinoplastie primaire :

Les objectifs principaux de la rhinoplastie primaire dans ce contexte sont l'obtention, sur **le plan fonctionnel** d'une perméabilité narinaire bilatérale, et sur **le plan morphologique** d'une symétrie de la pointe nasale et des orifices narinaires, passant par le centrage de la base de la columelle et la symétrisation de la position du pied des ailes narinaires, ainsi que par un recentrage de la cloison nasale, recoupant ici l'objectif fonctionnel. Les troubles de la ventilation nasale sont encore trop souvent négligés, alors qu'ils méritent une prise en charge précoce, pour rétablir les conditions d'une croissance maxillaire normale [182]. La ventilation orale exclusive induit en effet un abaissement de la position de la langue, avec difficultés à abandonner la déglutition infantile.

La reconstitution du seuil narinaire, l'enroulement et la position du pied de la narine ont déjà été décrits lors de la chéiloplastie dont ils font partie intégrante. La rhinoplastie primaire s'attachera donc à résoudre le glissement caudal de la crus mésiale, l'affaissement du dôme, la rotation axiale et l'affaissement de la crus latérale.

b. Techniques :

Berkeley [183] (fig. 79) utilise une incision apicocolumellaire avec une dissection sous-cutanée des cartilages alaires et triangulaires, et une séparation des deux crus mésiales. Il réalise également une réaxation de la partie antérieure du septum nasal, suture les crus mésiales entre elles et la crus latérale au cartilage triangulaire. Il y associe une petite plastie en Z au niveau de la bride endonarinaire.

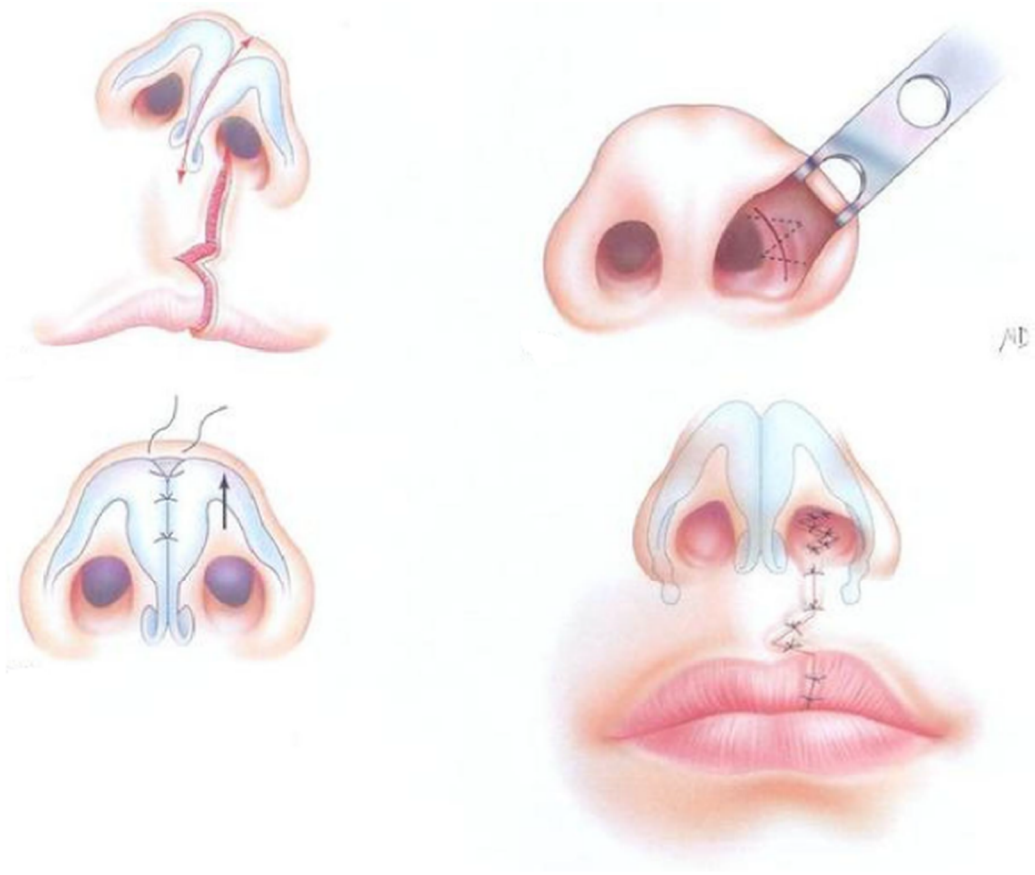


Figure 79 : Technique de Berkeley (d'après Millard) [184].

Skoog [185] (fig. 80) estime que le principal de la déformation narinaire est due à la ptose du cartilage alaire et notamment à la perte du chevauchement de la crus latérale sur le cartilage triangulaire. Après dissection souscutanée de la crus latérale par une incision intercartilagineuse, il suspend la moitié caudale de cette dernière à la partie paramédiane du cartilage triangulaire.

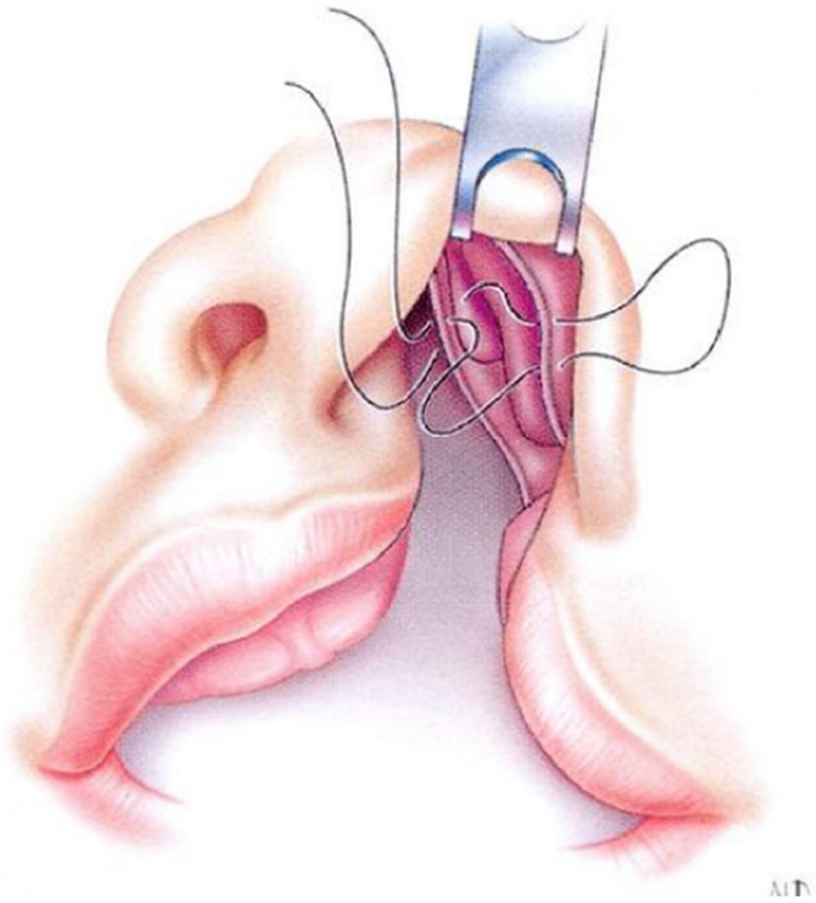


Figure 80 : Technique de Skoog [184].

MacComb [186] (fig 81) est un des auteurs qui a le plus fait part de son expérience de la rhinoplastie primaire et de l'évolution de sa technique. Il pratique un décollement sous-cutané de toute la moitié de la pyramide nasale du côté fendu et suspend le cartilage alaire par des points sur bourdonnets, transfixiant la crus latérale et ressortant à la racine du nez de façon à raccourcir la longueur nasale qu'il juge excessive du côté de la fente.

La technique du service des urgences chirurgicales pédiatriques de l'hôpital d'enfant de Rabat Dérive de celle de MacComb sauf que les points sont inversés et par conséquent non visibles.

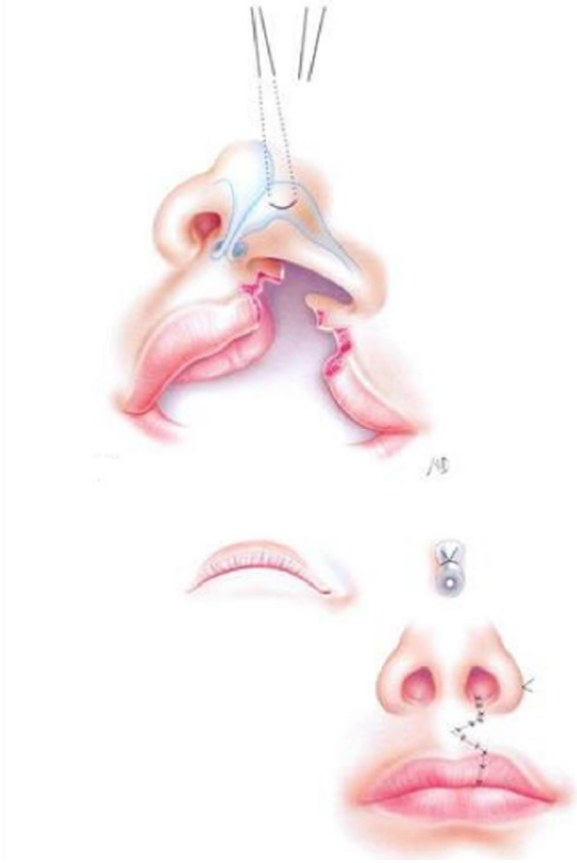


Figure 81 : Technique de MacComb [184].

Tous ces auteurs notent que leurs gestes n'ont pas d'influence néfaste sur la croissance nasale, mais n'obtiennent cependant pas une parfaite symétrie.

Delaire [187] (fig. 82) pratique une dissection sous-cutanée, par l'incision labionasale de la chéiloplastie, de la crus mésiale de son homologue controlatérale et ce jusqu'aux dômes. Il sectionne la cloison fibreuse entre l'espace columellaire et l'espace septal sous-périchondral ; en dehors, il libère la face vestibulaire de la crus latérale, sectionne le cloisonnement entre espace sous-cutané et espace sous-muqueux du vestibule nasal, et parfois sectionne le périoste en arrière du muscle transverse et juste en avant de l'insertion de la tête du cornet inférieur, facilitant ainsi sa mobilisation. Cette libération n'est toutefois pas aussi importante que celle préconisée par **Millard** [188] qui réalise une section complète de la muqueuse, l'espace laissé vacant étant comblé par un lambeau de transposition de muqueuse buccale. Des points dits de « capiton » sont très souvent utilisés pour réaccoler la peau du vestibule narinaire.

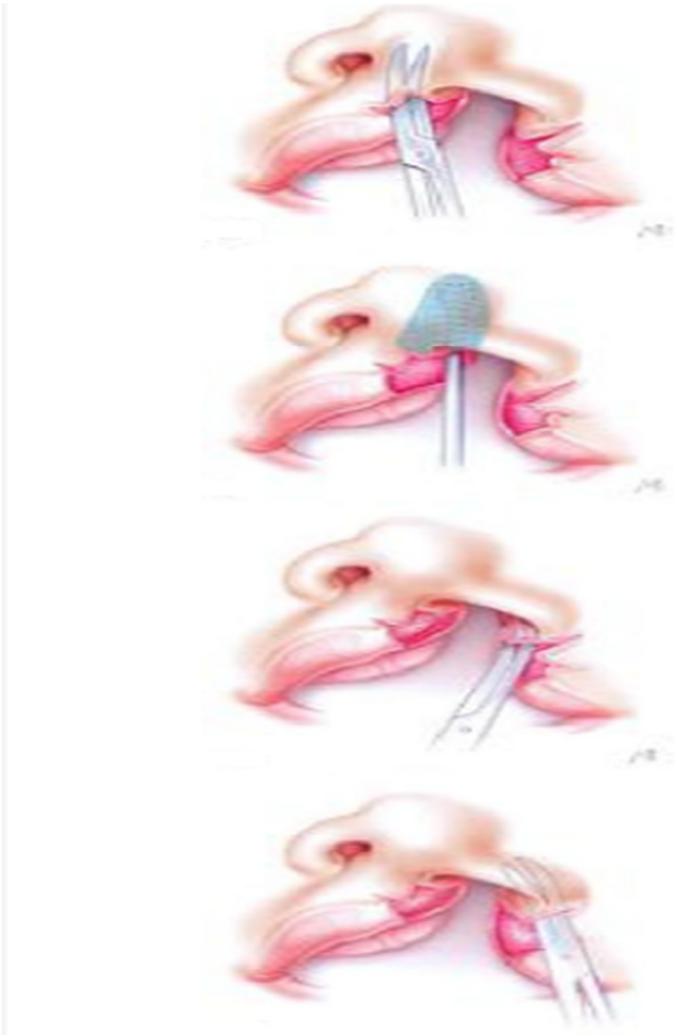


Figure 82: Technique de Delaire[184].

Certains auteurs japonais, utilisent des conformateurs endonarinaires en silicone pendant plusieurs semaines, voire plusieurs mois. Il ne semble pas exister d'anomalies histologiques des cartilages alaires [189], mais qu'en est-il de la mémoire cartilagineuse d'un cartilage originairement déformé ?

Dans les fentes bilatérales, la symétrie de la malformation facilite l'obtention d'une bonne symétrie nasale, à condition de bien positionner le pied des deux ailes narinaires. L'obtention d'une bonne conformation narinaire est dépendante de l'allongement columellaire. McComb, après l'avoir réalisé avant la chirurgie labiale primaire par un lambeau en fourche,

préconise actuellement la suture des dômes par voie externe. Millard [188] effectue un allongement précoce après mise en réserve de deux petits lambeaux sur le seuil narinaire, prélevés sur les berges latérales du prolabium lors du temps labial primaire.

7. Synthèse de la prise en charge :

Tableau 37 : Synthèse des méthodes de traitement de la fente labiale par 11 équipes francophones [190]

Ville	Chef d'équipe	Lèvre : date	Lèvre : Méthode	Rhinoplastie précoce
Toulouse	Chancholle	Néo natale	dérivé Millard	complété
Bruxelles	Vanwijck	10 jours	Skoog	Mac Comb
Lille	Pellerin	8 à 15 jours	dérivé Millard	Partielle
Paris	Pavy	Néo natale	Tennisson-Malek	Non
Caen	Labbé-Roffé	Avant 1 mois	dérivé Tennisson	Non
Rouen	Bachy	3 semaines	Tennisson-Malek	Partielle
Marseille	Magalon-Bardot	3 jours à 3mois	dérivé Millard	Partielle
Nantes	Talmant	6 mois	dérivé Millard	Complète
Paris	Oger	6 mois	Tennisson-Malek	Non
Bruxelles	De Mey	3 mois	Tennisson-Malek	Mac Comb
Montpelier	Montoya	4 mois	dérivé Tennisson	Partielle

On peut identifier trois grands groupes de protocoles d'après le tableau ci-dessus :

- Le premier réunit les équipes qui défendent une chirurgie néonatale, notamment sur la lèvre, arguant des bienfaits psychologiques d'une part et de la qualité de la cicatrisation chez le tout-petit d'autre part. Pour ces équipes, la fermeture de la fente palatine est, elle aussi, faite précocement entre trois et dix mois avec des décollements de la fibro-muqueuse palatine tolérés.
- Le deuxième groupe rassemble les défenseurs d'un protocole dit « classique » avec une chirurgie labiale assez précoce entre trois semaines et trois mois et une réparation palatine entre six et 18 mois avec des décollements de la fibro-muqueuse palatine tolérés.

- ✦ Le dernier groupe correspond aux partisans d'une chirurgie un peu plus tardive, notamment sur la lèvre. Dans ce groupe, afin d'être plus respectueux de la croissance osseuse, les décollements de la fibro-muqueuse palatine sont par principe évités. La réparation labiale est faite entre trois et six mois avec simultanément la staphylorraphie. Le palais est fermé soit en même temps (deux équipes)

Pour la réparation labiale ; Deux familles de techniques sont utilisées:

- le tracé de Millard et toutes les techniques qui en sont dérivées
- le tracé de Tennisson et ses dérivés, notamment le double Z de Malek

Cependant à partir de 2005, la technique de Fisher a été adoptée par plusieurs pratiquants du fait de son concept de sous-unités.

Pour la correction du nez ; Trois approches sont identifiables. Certains réalisent une rhinoplastie précoce, primaire et complète traitant le seuil narinaire mais aussi la déformation des cartilages alaires, sans déplorer semble-t-il de problème de croissance sur le nez .

Pour d'autres, un geste partiel concernant essentiellement le seuil et la reposition du pied d'aile sans geste agressif sur les cartilages alaires est effectué en même temps que la chéiloplastie primaire. Le procédé de Mac Comb y est, pour certain, associé.

Enfin, certaines équipes ne réalisent aucun geste précoce sur le nez, de crainte de léser les structures notamment cartilagineuses, se réservant la possibilité d'une rhinoplastie complète en fin de croissance.

Le moment de la réparation labiale ne fait pas le consensus puisque les dates proposées vont de la période néonatale à plusieurs mois. Ceux qui opèrent tôt signalent la très bonne qualité de cicatrisation du nouveau-né, l'absence de réelle difficulté technique malgré la petite taille de l'enfant et la meilleure intégration familiale avec les évidentes retombées psychologiques.

Pour les équipes qui opèrent plus tard, le risque d'erreur quant au tracé paraît beaucoup plus faible et les conditions anesthésiques meilleures. Enfin, le geste en chirurgie programmée dédramatiserait le traitement.

Concernant la technique de réparation labiale, les utilisateurs des tracés « type Tennisson » insistent sur la précision du calcul de la plastie afin d'obtenir une correction idéale du défaut de hauteur des deux berges [191, 192].

Les utilisateurs des plasties « type Millard » préfèrent un tracé plus intuitif, probablement davantage soumis à l'expérience du chirurgien, insistant sur la discrétion d'une cicatrice rectiligne ou curviligne sur la lèvre blanche (les plasties d'allongement ou Z étant situées dans la partie supérieure de la lèvre autour ou dans la narine)

Pour la correction de la déformation nasale ; Il existe de grosses divergences d'attitude. Certains, comme Monsieur Talmant, réalisent lors de la chéiloplastie une rhinoplastie précoce complète, afin de corriger au maximum les déformations cartilagineuses et septales [189].

La mise en place d'un conformateur post-opératoire narinaire joue un rôle important dans la stabilité de la correction.

À l'opposé, certaines équipes ne traiteront le nez qu'au terme de la croissance par une rhinoplastie complète intéressant à la fois l'arête et la pointe. Entre les deux, la plupart corrigent au minimum la déformation du seuil narinaire et l'on comprend que les réticences à la dissection des cartilages du nourrisson sont liées à une crainte légitime de lésions définitives de ces tissus fragiles.

Le protocole adopté par notre service est semblable à celui réalisé à Nantes par Talmant, à Paris par Oger, à Bruxelles par De Mey ainsi qu'à Montpelier par Montoya.

Dans notre série :

Les chirurgiens de notre service préconisent d'opérer les fentes labiales à partir du troisième mois, cette chronologie opératoire étant soutenue par plusieurs arguments:

- Le risque anesthésique est important lors d'une anesthésie pratiquée les premières semaines de vie.
- Les structures anatomiques sont plus grandes facilitant une réparation aisée

Différents procédés sont utilisés au sein du service :

- La technique de Millard en cas de fente labiale complète et en cas de défaut de hauteur dépassant 3mm.
- La technique de Tennisson en cas de Fente labiale incomplète avec conservation du seuil narinaire à savoir une insuffisance de hauteur labiale inférieur ou égale à 3mm.
- La technique combinée Millard-Tennisson préconisée pour les formes comportant un certain degré important d'insuffisance en hauteur des berges surtout dans les formes labio-alvéolo-palatines larges.
- La technique de Manchester pour l'ensemble des fentes bilatérales.

Le choix de la technique reste en fonction du type de la fente, l'affinité et l'expérience de l'opérateur.

Concernant la déformation nasale, le service opte pour une rhinoplastie précoce simultanée type Mac Comb modifiée.

En résumé, ces onze équipe ainsi que notre équipe ont choisi des protocoles parfois très différents, motivés par des philosophies différentes.

Il n'est bien sûr pas possible de trancher entre ces différents protocoles mais Tous les auteurs s'accordent pour envisager un traitement dont les objectifs sont globalement les mêmes et pour le moins ambitieux :

- ✓ une anatomie restituée
- ✓ un langage normal
- ✓ une audition de qualité
- ✓ un éveil psychomoteur normal et une souffrance psychologique la plus réduite possible
- ✓ un état dentaire satisfaisant
- ✓ une croissance maxillo-faciale normale ou plus subtilement la moins perturbée possible

8. Les suites opératoires :

Tableau 38 : Répartition des patients selon la durée moyenne d'hospitalisation postopératoire selon les auteurs.

Auteurs	Effectif	Durée d'hospitalisation moyenne post-opératoire
Mommaents MY Belgique 2005 [192]	45	4 jours
G. Couly Paris 2009 [193]	-	1jour
Cronin ED Texas 2001 [194]	79	3jours
Cheick O Diakité [75]	110	2jours
Notre série	48	1jour

La durée moyenne d'hospitalisation postopératoire à Paris selon G. Couly est de 24h de même pour notre série.

Tableau 39: Délai de la reprise alimentaire selon les auteurs

Séries	G. Couly Paris 2009[192]	R. Vanwijck Bruxelles 2002[194]	Notre série
Reprise alimentaire	6h après l'intervention	Le soir de l'intervention	2h après l'intervention

La reprise d'alimentation est autorisée pour notre série dès 2h de l'intervention alors qu'elle est permise selon G. Couly qu'après 6h de l'intervention.

Dans notre service :

Les suites opératoires sont en général simples, la durée d'hospitalisation post-opératoire est de 24h dans 91% des cas ; l'enfant est accompagné par sa mère de préférence qui assure les tâches de nursing.

Les chirurgiens autorisent la reprise de l'alimentation par la cuillère ou la seringue 2h après l'intervention

Ces mesures de précautions alimentaires durent habituellement entre une et trois semaines

L'analgésie postopératoire est assurée par des suppositoires de paracétamol, une antibiothérapie est prescrite par voie orale à base d'amoxicilline + acide clavulanique pour une durée de 10jours avec soins locaux quotidiens.

Les enfants sont suivis systématiquement en consultation externe de façon régulière afin d'évaluer les résultats et corriger les séquelles éventuelles

X. Surveillance de l'enfant opéré :

Les enfants sont suivis systématiquement en consultation externe de manière pluridisciplinaire

1. Surveillance pédiatrique

Le pédiatre va œuvrer pendant de nombreuses années à la surveillance médicale de l'enfant.

a. Surveillance de la croissance staturopondérale

Elle est nécessaire en particulier pour les enfants dont le type anatomique de fente est bilatéral avec hypoplasie naso-prémaxillaire.

b. Traitement du reflux gastro-oesophagien

Le reflux gastro-oesophagien est souvent rencontré chez l'enfant avec fente labiomaxillaire mais également avec une grande fréquence chez ceux atteints de fente vélopalatine. Il peut durer jusqu'à l'acquisition de la praxie corticale de mastication, c'est-à-dire 30 mois.

c. Prise en charge nutritionnel :

La prise en charge nutritionnelle d'un enfant atteint de fente labiale et/ ou palatine doit faire partie du projet thérapeutique.

L'évaluation nutritionnelle a pour objectif d'identifier les sujets dénutris ou à risque de dénutrition.

Elle doit être réalisée le plus tôt possible et répétée régulièrement afin d'adapter la prise en charge à l'état de l'enfant.

2. Surveillances pluridisciplinaires

a. Surveillance otologique

Tout enfant opéré de fente nécessite une surveillance systématique quadriannuelle de ses caisses du tympan par examen otoscopique.

Les otites séreuses et évidemment purulentes sont traitées. Leur fréquence est particulièrement élevée chez les patients présentant une fente palatine associées et s'explique par la déformation de la trompe d'Eustache de ces patients.

Les aérateurs transtympaniques sont un appoint indispensable pour une bonne audition et ainsi une bonne éclosion du langage. Les décisions d'adénoïdectomie ou d'amygdalectomie doivent être discutées avec l'oto-rhinolaryngologiste.

b. Surveillance orthophonique

Elle est entreprise dès 18 mois, et appréciée par l'examen du prélangage phonémique.

Un suivi orthophonique est impératif au moins jusqu'à sept ans et même idéalement jusqu'en fin de croissance.

Le dépistage des troubles doit être le plus précoce possible pour qu'ils soient traités avant d'être fixés.

Tous reconnaissent que les troubles peuvent être multifactoriels: incompétence vélopharyngée, fistule résiduelle, troubles occlusaux, problème auditifs, …

c. Surveillance dentaire : orthodontie.

Grâce à des mesures préventives – brossage à partir de l'âge de 6mois, fluoration, limitation des apports sucrés, la bonne santé de la dentition temporaire va permettre ainsi un bon développement de la dentition permanente. Elles vont ainsi éviter des soins dentaires invasifs et des extractions néfastes pour carie. En effet, il faut éviter d'extraire les dents de lait chez les enfants atteints de fente du maxillaire, afin de conserver le capital osseux. Les soins de carie vont éviter les extractions. La surveillance dentaire de l'enfant est biannuelle en pédodontie.

L'orthopédie dentofaciale et l'orthodontie débutent en général à partir de 6 ans.

XI. Séquelles labionasalaes des fentes labiales

Dans l'évolution de la fente labiale et/ou palatine, le terme de séquelle doit être entendu dans le sens de conséquence, quelle qu'en soit l'origine, observée une fois la croissance du sujet terminée. C'est d'une certaine manière un état des lieux, pour lequel le souhait et la volonté conjointe du patient et du praticien aboutissent ou n'aboutissent pas à de nouvelles propositions thérapeutiques.

A. Séquelles labiales : [196 ,197]

1. Déformation structurelle :

1.1. Lèvre longue :

Elle est le plus souvent observée dans les fentes bilatérales mais peut exister dans les fentes unilatérales où elle est relative.

La longueur de la lèvre est directement liée à la technique utilisée lors de la réparation primaire. Une lèvre trop longue est notamment observée après correction selon la technique de Le Mesurier qui n'est plus guère utilisée de nos jours.

L'évaluation d'une lèvre longue comprend la mesure de la longueur des colonnes philtrales, un examen de l'occlusion dentaire et une étude céphalométrique pour objectiver une rétromaxillie ; dans ce cas, une correction isolée de la lèvre est contre-indiquée ; il faut l'intégrer dans une correction conjointe des supports osseux et dentaires.

En revanche, si les supports dento-osseux sont adéquats, la lèvre peut être raccourcie par une des techniques suivantes :

- une résection cutanée sous l'aile du nez (fig 83) ;
- une résection cutanée au-dessus du vermillon (FIG 84) ;
- une résection sous l'aile du nez et au-dessus du vermillon ;
- une excision triangulaire de cicatrices transversales du philtrum associée ou non à une résection sous l'aile du nez ;
- une révision complète de la lèvre.

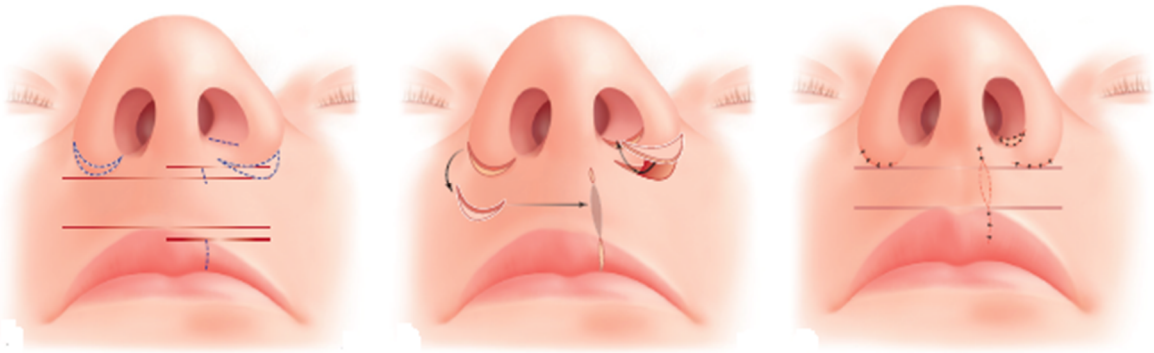


Figure 83 ; Résection cutanée sous l'aile du nez [197]

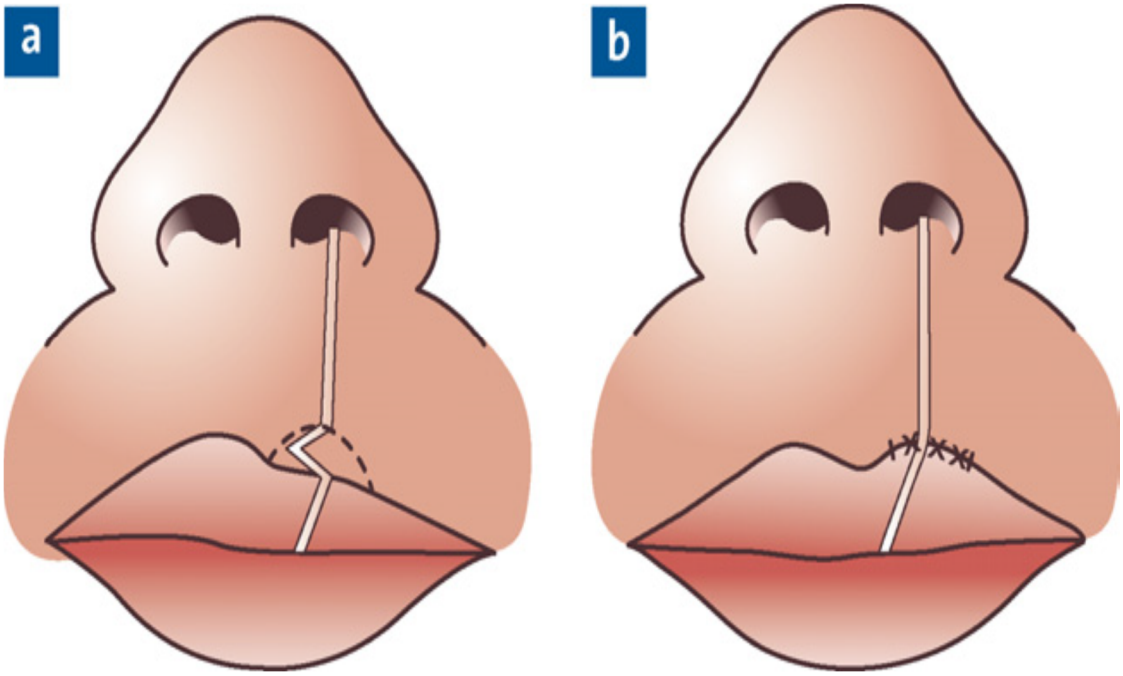


Figure 84. A et b résection au-dessus du vermillon [198].

1.2. Lèvre courte

Sa brièveté touche à la fois la peau, le muscle et la muqueuse ; une correction isolée d'un de ces composants est rarement satisfaisante.

Parmi les techniques d'allongement, nous décrirons :

– l'avancement-rotation selon Millard qui est la technique de choix pour allonger la lèvre, quelle que soit la technique utilisée pour la réparation primaire ; la brièveté labiale étant souvent associée à un diastasis des muscles orbiculaires, leur continuité est rétablie ; La technique d'Onizuka est également largement utilisée. Elle dérive du même principe de rotation–avancement, et utilise aussi le tissu cicatriciel pour reconstruire le plancher narinaire et redresser la columelle (fig. 85) ;

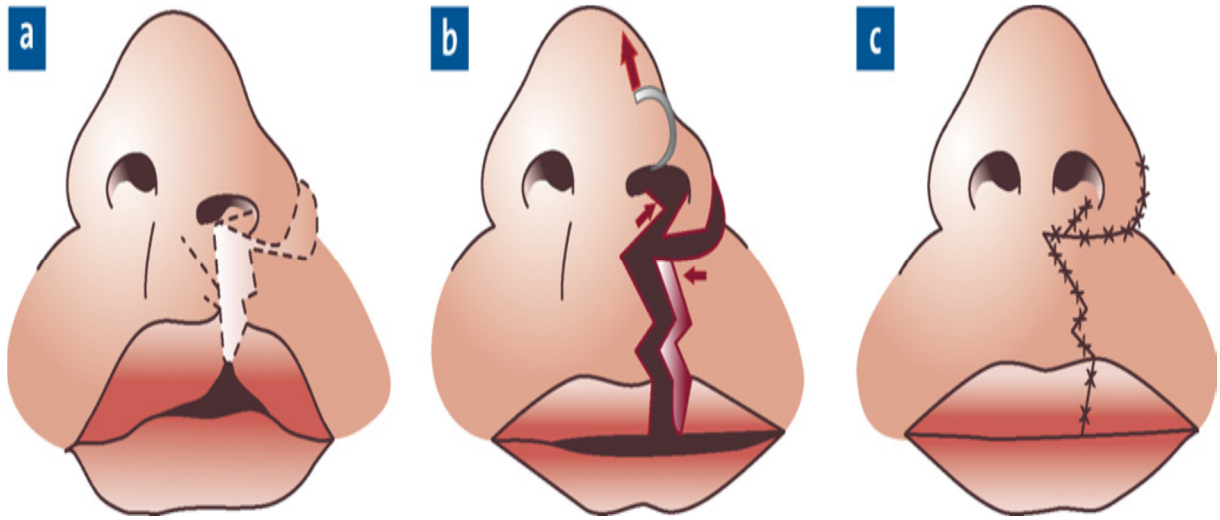


Figure 85. Avancement rotation selon Onizuka (a tracé des lambeaux ; b incisions ; c lambeaux transposés).[198]

- les plasties en Z d'allongement sous le seuil narinaire ne sont guère utiles ;
- l'avancement en VY du philtrum peut être indiqué pour une lèvre trop courte dans sa portion médiane (FIG 86)

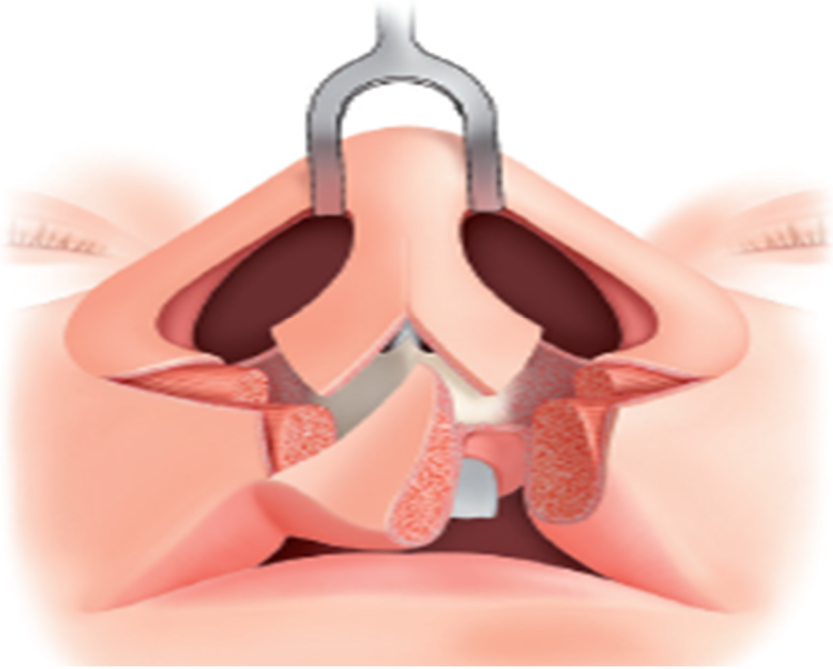


Fig.86 : Plastie en VY[197]

1.3. Lèvre étroite

Elle est fréquente dans les fentes bilatérales mais peut être une séquelle d'une résection trop généreuse des tissus mous lors de la réparation primaire de fentes unilatérales.

Il faut évaluer si l'étroitesse de la lèvre est réelle ou relative à une rétromaxillie.

La seule solution pour corriger une lèvre étroite est d'apporter du tissu labial. La meilleure source est la lèvre inférieure mobilisée selon la technique d'Abbé.

Lambeau d'Abbé (fig. 87) est un transfert composite de peau, de muscle et de muqueuse. Il doit toujours être placé au milieu de la lèvre supérieure, quelle que soit la position de la cicatrice de la correction primaire. Il faut recréer une unité philtrale.

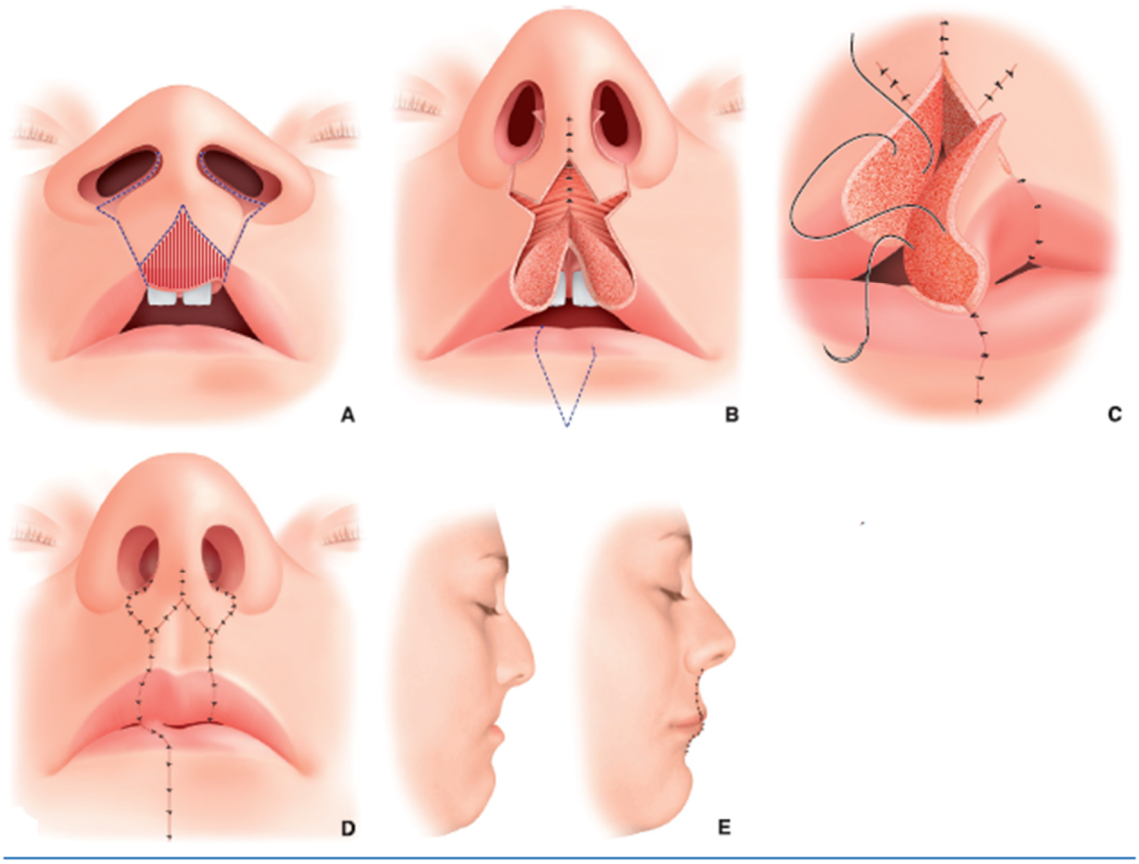


Figure 87: Lambeau d'Abbé dans les fentes bilatérales [197]

2. déformations isolées :

Les déformations isolées des différents constituants labiaux sont rares. Elles sont souvent imbriquées. Dès lors, il ne faut pas hésiter à proposer au patient une révision complète de la lèvre.

Dans certains cas, cependant, une correction ponctuelle de l'un ou de l'autre constituant labial peut offrir une amélioration réelle.

2.1. Vestibule étroit

Le vestibule labial doit être profond et libre de toute adhérence pour permettre une fonction labiale normale et faciliter le placement de l'appareil d'orthodontie.

Le vestibule étroit est le plus souvent une séquelle d'une correction primaire inadéquate de la muqueuse vestibulaire. Une légère bride peut être corrigée par une plastie en Z. La levée d'une bride plus importante peut nécessiter l'utilisation d'une greffe muqueuse associée ou non à des lambeaux locaux (fig. 88).

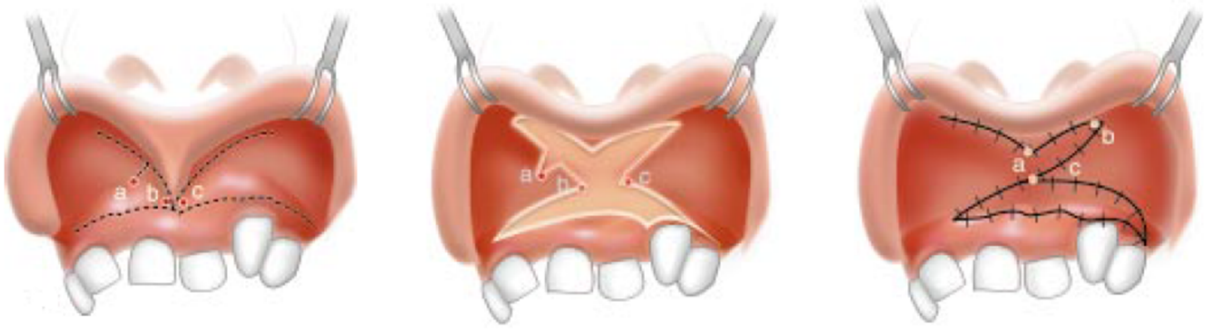


Figure 88 : Correction d'un vestibule étroit par lambeaux locaux de transposition et greffe muqueuse [198]

2.2. Déformation du vermillon

a. Par excès

Paradoxalement, on peut observer un excès de vermillon, notamment après correction des fentes labiales incomplètes ; une excision-suture simple est suffisante.

b. Par défaut [197] :

Il s'agit d'un défaut plus musculaire que muqueux qui crée l'aspect en « siffleur » (Figure 89). Une plastie des portions inférieures des muscles orbiculaires associée ou non à une révision complète de la fente permet de corriger la déformation. Si la déformation ne touche que la muqueuse, un lambeau d'avancement en VY simple ou double ou deux lambeaux en îlot musculomuqueux sont indiqués.



Figure 89 : Déformation du sifflement [198]

c. Par excès et par défaut

Cette double malformation crée une asymétrie importante du vermillon. Elle est fréquente et souvent provoquée par une mauvaise approximation musculaire. Dans les asymétries sévères, il faut rouvrir la lèvre et rapprocher parfaitement les trois plans labiaux

2.3. Déformation de l'arc de Cupidon

Toute irrégularité de l'arc de Cupidon attire le regard et signe la malformation.

L'excision-suture simple de la cicatrice avec ou sans plastie en Z est suffisante ; elle permet aussi d'éliminer des inclusions muqueuses dans la cicatrice cutanée.

2.4. Déformation du philtrum

Le philtrum avec son creux et ses colonnes constitue une structure anatomique unique et délicate dont il faut respecter l'intégrité, principalement lors de la réparation primaire. Plutôt que de tenter de reconstruire les colonnes philtrales par des lambeaux cutanés désépidermisés ou musculaires enroulés, il est plutôt conseillé de réouvrir complètement la lèvre par les

incisions de la technique rotation-avancement et de positionner les cicatrices dans les limites des sous-unités labiales.

2.5. Déformation du muscle orbiculaire

L'absence ou l'insuffisance de continuité musculaire crée une lèvre amincie sous une cicatrice élargie avec un bourrelet musculaire adjacent ; la lèvre est souvent trop courte. Une correction isolée de la déformation musculaire est toujours insuffisante. La lèvre doit être revue complètement.

B. Cicatrices :

Les causes des cicatrices sont multiples : mauvais dessin préopératoire, résection cutanée trop généreuse, décollement prémaxillaire sous périosté et rapprochement musculaire insuffisant.

Certaines cicatrices peuvent aussi être élargies par une tension anormale lors de la correction primaire. Du fait de cette tension, certaines de ces cicatrices peuvent évoluer sur le mode chéloïdien.

Le traitement des chéloïdes est toujours difficile et décevant.

Elles peuvent être corrigées par des résections elliptiques, des plasties en Z, en W ou en « vague », mais elles brisent également les contours anatomiques normaux. En outre, le risque de récidive est réel si la suture est à nouveau réalisée sous-tension.

Les corrections labiales par lambeaux triangulaires brisent les colonnes et créent des cicatrices qui attirent le regard, surtout lors du sourire ou sous certains éclairages. Si nécessaire, ces cicatrices sont réséquées et transformées en une cicatrice de lambeau de rotation–avancement.

La cicatrice peut aussi être désépidermisée et le derme utilisé pour améliorer la projection de la colonne philtrale. La dermabrasion est de peu d'utilité ; elle peut induire un érythème prolongé, voire une hyperpigmentation difficile à accepter.

Les cicatrices de l'enfance ont parfois tendance à se rétracter et à créer une élévation décourageante de l'arc de Cupidon ; il faut être patient. Cette situation rentre dans l'ordre en

six mois environ. Si la lèvre est bien équilibrée à la fin de l'intervention de correction primaire, le résultat à long terme sera également équilibre´.

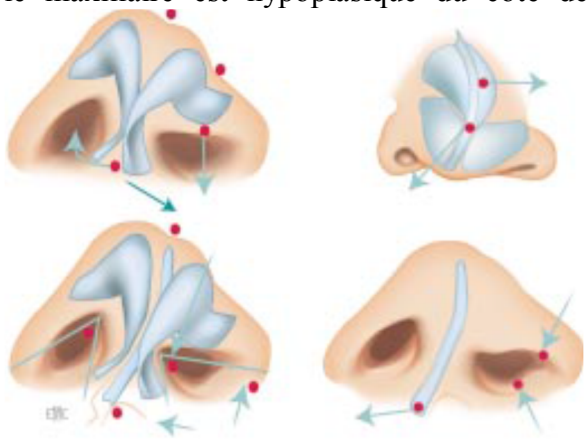
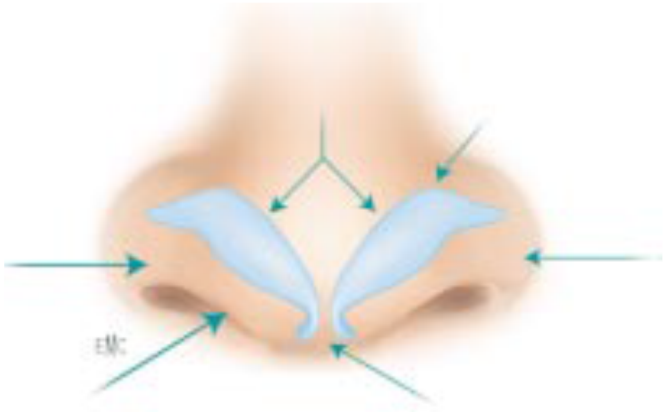
C. Séquelles nasales :

La photographie préopératoire constitue la meilleure base pour unediscussion préopératoire. Le tableau 40 résume les informations fournies par ces photographies. Celles-ci sont examinées et commentées par le chirurgien plasticien et le patient. En effet, le médecin doit cerner le souhait de son patient et celui-ci doit comprendre le programme du chirurgien qui insistera sur la difficulté de la correction nasale qui peut nécessiter plusieurs temps opératoires les déformations le plus souvent observées sont décrites dans le tableau 41 ;

Tableau 40 – Analyse des photographies préopératoires à la rhinoplastie secondaire [198].

Face	Profil	Vue inférieure
• position, taille et forme des ailes du nez • position du sillon alogénien • position des cartilages triangulaires • largeur de la pyramide Osseuse	• angle nasofrontal • région sus-apicale • angle nasolabial • angle columello-apical	• symétrie de la base du nez • forme des narines • épatement des ailes du nez • continuité entre le rebord narinaire et la columelle • projection de la pointe • forme du lobule • proportions du segment columelloapical • direction de la columelle • position de la portion caudale du septum

Tableau 41: Description des déformations nasales secondaires dans les fentes [197 , 198]

Fentes unilatérales	Fentes bilatérales
• la columelle est trop courte du côté de la fente et sa base est déplacée vers le côté sain • la crus latérale fait un angle obtus avec la crus mésiale du côté de la fente et s'incurve parfois dans la narine • la crus médiale est plus courte du côté de la fente, l'aile du nez est aplatie, donnant une orientation horizontale à la narine dont la circonférence est plus grande que celle du côté sain • la pointe du nez est asymétrique et déplacée • la base alaire est déplacée latéralement et/ou en arrière ou en bas • le plancher narinaire est souvent plus bas du côté de la fente • le bord caudal du septum et l'épine nasale antérieure sont déplacés vers la narine saine • le cornet inférieur est hypertrophique du côté de la fente • le maxillaire est hypoplasique du côté de la fente 	• la columelle est trop courte et le prolabium semble en continuité avec la pointe nasale • la pointe du nez est épatée • les ailes du nez sont étalées • les lobules alaires sont déplacés en bas et en arrière • les deux narines ont une orientation horizontale • le dôme narinaire est obtus par séparation des cartilages alaires 

Pour notre population d'étude, l'étude et analyse des résultats des différents Procédés thérapeutiques utilisés sont basés sur un certain nombre de critères évalués d'une façon subjective selon l'expérience du service.

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

Les critères d'une bonne réparation :

- Sur le muscle : rétablir une sangle musculaire
- Sur les téguments :

Lèvre : - obtenir une hauteur symétrique à celle du côté non fendu

- Conserver la largeur
- Respecter l'arc de cupidon
- Assurer une bonne éversion des lèvres au bord libre
- Eviter toutes tensions ou les reporter à l'endroit le moins préjudiciable
- approfondir le vestibule pour permettre le libre jeu de la lèvre mobile sur le plan gingival fixe

Nez : - Rapprocher le pied de l'aile du nez au pied columéllaire

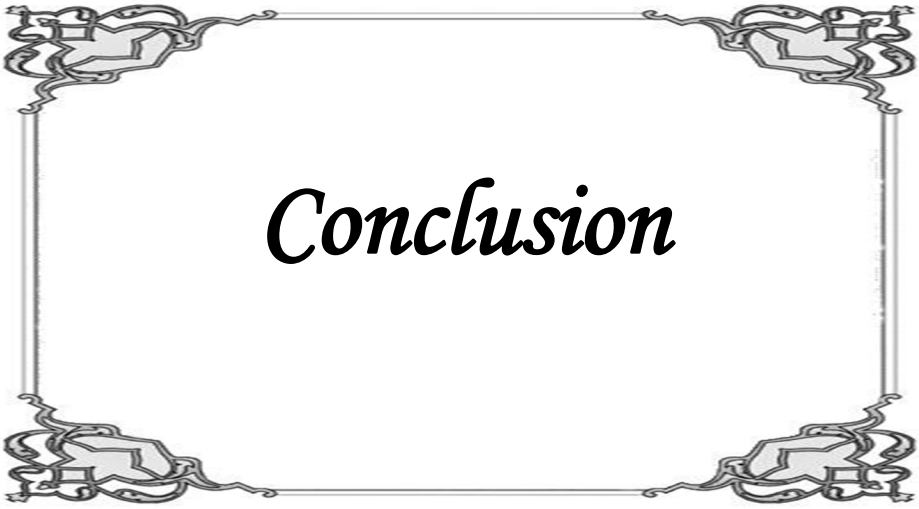
- Relever le pied columéllaire
- Corriger l'affaissement alaire
- Corriger la scoliose nasale

Ainsi, le résultat peut être considéré comme : Mauvais, Passable ou satisfaisants

L'analyse des résultats des différents cas de fente labiale dans notre série a permis de découvrir que la plupart de nos patients avaient des résultats cliniques satisfaisants avec 81 % pour la hauteur de la lèvre, 89 % pour les résultats cliniques de la ligne cutanéomuqueuse de même que pour la forme du nez avec 75%.

Ces résultats sont similaires à ceux de :

- KOUAKOU [199] en Côte d'Ivoire en 2004, qui retrouvait 80% de suites satisfaisants pour la chéiloplastie.
- BEN. AMOR [126] trouvait en 2010 à Tunis que les résultats esthétique et fonctionnel étaient satisfaisants dans 89% des cas dans sa série.
- R.Benjaafar [200] a trouvé en 2005 à Oujda, des résultats satisfaisants dans 87 ,5% .



Conclusion

Les fentes labiales sont les malformations les plus rencontrées de la sphère orofaciale

Elles sont dues à un défaut de soudure des bourgeons embryonnaires au cours des premières semaines de l'embryogenèse

Elles peuvent être isolées, résultant d'une interaction entre les facteurs génétiques et environnementaux, ou associées à d'autres malformations congénitales dans le contexte de syndromes génétiques ou tératogènes

A travers ce travail, on a pu constater que :

- Les fentes labiales et labio-alvéolaires présentent un taux de malformations associées moindre que les fentes avec atteinte palatine.
- L'apport de l'échographie prénatale a permis un diagnostic précoce de plus en plus précis permettant par la consultation prénatale de dédramatiser la situation et d'informer les parents sur la nature exacte de la malformation et ses possibilités thérapeutiques mais malheureusement cette malformation faciale reste, dans notre milieu, de découverte brutale à la naissance et toujours vécue par l'entourage comme un véritable drame familial.
- Les nombreuses variétés de formes cliniques : le caractère uni- ou bilatéral de la fente, sa localisation uniquement labiale ou palatine, la persistance d'une union alvéolaire ou d'un pont cutané plus ou moins important, la déformation narinaire ou columellaire, la longueur ou la largeur même de la fente ou encore les anomalies dentaires, font que chaque cas est un cas particulier vis-à-vis duquel nos chirurgiens pédiatres adaptent leur stratégie thérapeutique
- Le traitement primaire représente à la fois le traitement curatif de la malformation et le traitement préventif des séquelles d'où son caractère primordial.
- De nombreux traits ont été décrits pour la chéiloplastie, mais ce sont essentiellement les tracés de Tennisson et de Millard qui sont utilisés. La déformation nasale étant presque toujours présente, le geste primaire doit être une chéilorhinoplastie, qui aura un objectif morphologique et aussi fonctionnel. La fente labiale bilatérale reste la plus difficile à traiter, surtout dans sa forme asymétrique

Nous avons essayé de faire une approche de la prise en charge de cette pathologie et de préciser ses aspects épidémiologiques, étiopathogéniques et cliniques au sein du service des urgences chirurgicales pédiatriques de rabat tout en concordant les résultats obtenus avec ceux de la littérature.

Le but à atteindre, lieu commun de tout chirurgien, est de guérir l'enfant en unissant les parties séparées pour leur donner formes et fonctions normales et, surveillant leur pérennité parfois compromise par la cicatrisation et la croissance, en corriger enfin les séquelles. Pour ce faire, les choix techniques de chacun dépendent de sa formation mais aussi, il faut le reconnaître, de ses affinités professionnelles.



Résumés

Résumé

Titre : FENTES LABIALES : à propos d'une étude rétrospective de 50 cas

Rapporteur : Professeur Hicham Zerhouni

Auteur : Maha Oudrhiri

Mots clés : fente labiale, malformation, chirurgie

Les fentes labio-palatines sont les malformations congénitales les plus fréquentes de l'extrémité céphalique. Elles représentent une disgrâce physique qui pénalise l'enfant dès sa naissance par ses retentissements esthétiques, fonctionnels, psychologiques et sociaux.

Il s'agit d'une étude rétrospective ayant porté sur 50 cas de fentes labiales enregistrés au cours de la période allant d'avril 2012 à Septembre 2015 au sein du service des urgences chirurgicales pédiatriques (UCP) dans l'hôpital d'enfants de Rabat (HER).

L'âge moyen d'intervention était de 10 mois avec une prédominance masculine (n= 29, 58%). Un pic était noté chez les deux premiers nés de la famille (n= 36, 72%). Nous avons enregistré 22% (n=11) des cas de consanguinité dont 20% de premier degré et 2% de deuxième degré.

La fréquence des fentes du palais primaire est de 58% (n=29), les variétés unilatérales sont plus fréquentes (n= 38, 76%) , le côté gauche est plus concerné (n= 28, 73 ,6%).

Les malformations associées ont été retrouvées dans 60 % des cas , C'est la technique de Millard qui a été la plus pratiquée (15/48), d'autres techniques sont réalisées : Tennisson (9/48), Manchester (11/48), Technique combinée (Tennisson + Millard)(12/48) , Fisher (1/48).

Les résultats étaient satisfaisants dans 81% . Le séjour d'hospitalisation était de 24h en moyenne et les suites opératoires étaient simples pour tous nos malades.

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

Abstarct

Title: CLEFT LIP: about a retrospective study of 50 cases

Raporteur: Professor Hicham Zerhouni

Author: Maha Oudrhiri

Keywords: cleft lip, malformation, surgery.

The cleft lip and palate are the most common congenital malformations of the cephalic end. They represent a physical disgrace which penalizes children from birth per its repercussions aesthetic, functional, psychological and social.

This is a retrospective study on 50 cases of cleft lip recorded during the period from April 2012 to September 2015 in the service of pediatric surgical emergencies in the children hospital of Rabat.

The average age of surgery was 10 months with a male predominance (58%). A peak was noted in the two first born of the family (72%). We recorded 22% of cases of consanguinity, 20% of first degree and second degree 2%.

The frequency cleft of the primary palate is 58 % , unilateral varieties are more frequent (76%) , the left side is more concerned (73, 6%).

Associated malformations were found in 60% of cases; The Millard technique was the most practiced (15/48), other techniques are performed.

The results was satisfying in 81%. The hospital stay was 24 hours on average, and the postoperative course was simple for all our patients.

The complexity of the management imposes a multidisciplinary collaboration to expect excellent aesthetic and functional results and soothe the suffering of parents and enable social and school reintegration of children who must finally find their smile.

ملخص

العنوان : الفلوحات الشفوية

المشرف : الأستاذ هشام الزرهوني

صاحب الأطروحة : مها الودغيري

الكلمات الأساسية: الفلح الشفوي، تشوه، جراحة

إن الفلح الشفوي الحنكي هو أكثر التشوهات الخلقية شيوعا بالنسبة للوجه، إنه يمثل وصمة عار بدني بالنسبة للمولود من خلال تداعياته الجمالية و الوظيفية و النفسية و الاجتماعية.

هده دراسة دات أثر رجعي خصت 50 حالة من الفلوحات الشفوية، أنجزت بقسم المستعجلات الجراحية للأطفال بالمركز الإستشفائي للأطفال بالرباط. خلال الفترة الممتدة من أبريل 2012 إلى سبتمب.2015.

متوسط العمر بالنسبة للجراحة هو 10 أشهر مع غلبة الذكور(58٪) ولوحظ أن النسبة الأعلى تهم المولود الأول و الثاني للأسرة.

سجلنا 22٪ من حالات زواج الأقارب من ضمنهم 20٪ من الدرجة الأولى و 2٪ من الدرجة الثانية، تردد فلوحات الحنك الابتدائي مثل 58٪، الفلح الشفوي من جانب واحد هو الأكثر تواثر (76٪)، الجانب الأيسر هو الأكثر تداول) 73,6

مثلت التشوهات المرتبطة 60٪ من الحالات، تقنية ميلارد نفدت في معظم العمليات (15/48) ، تقنيات

أخرى تمت ممارستها.

كانت النتائج مرضية في 81٪، أما الإقامة في المستشفى فكانت 24 ساعة في المتوسط، لم يكن هناك مضاعفات بعد العملية بالنسبة لجميع مرضانا

التعاون المتعدد الاختصاصات مفروض للحصول على نتائج وظيفية و جميلة لتخفيف معاناة الأقارب وتمكين إعادة الإدماج الإجتماعي و المدرسي لهؤلاء الأطفال الدين يستحقون أحلى ابتسامة.

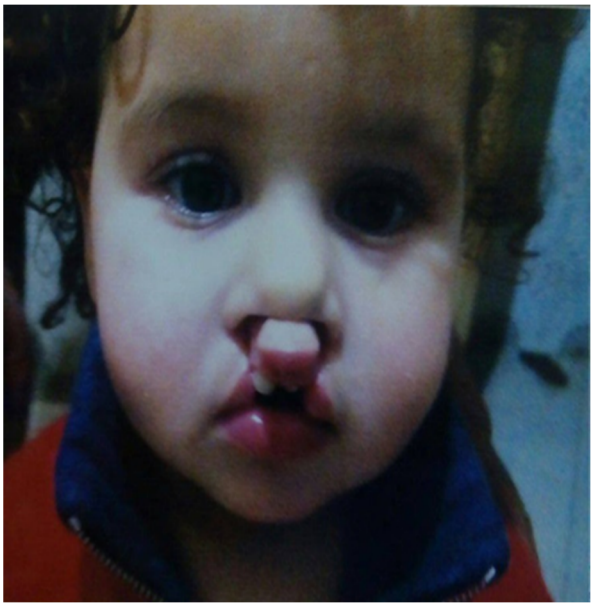
Iconographie







Patiente N° 27 : Fente labiale gauche incomplète (Opérateur : Pr Zerhouni)







Patiente N°40 : Fente labiale Bilatérale complète (Opérateur : Pr Zerhouni)



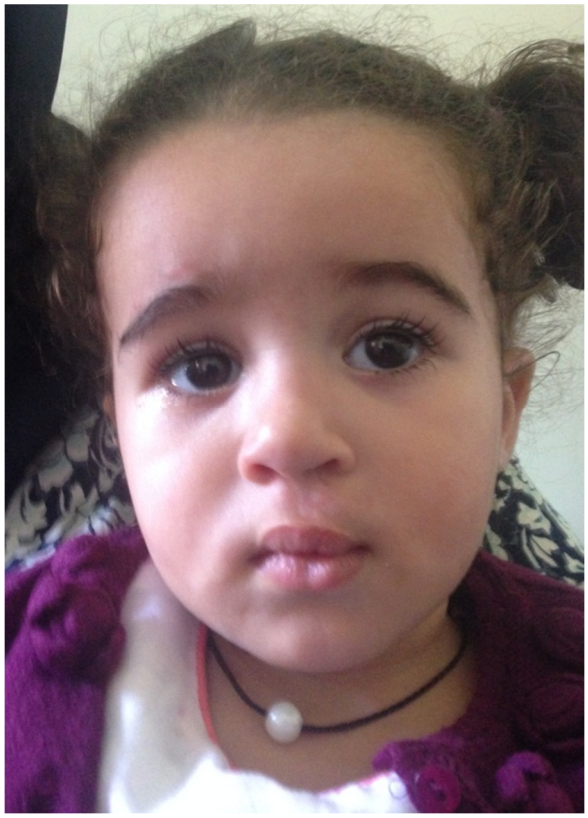






Patiente N° 5 : Fente unilatérale gauche complète (Opérateur Pr. Zerhouni)







Patiente N° 19 : Fente labiale gauche incomplète (Opérateur : Pr. Zerhouni)



Patient N° 49 : Fente bilatérale complète (Opérateur : Pr. Zerhouni et Pr. Oubejja)





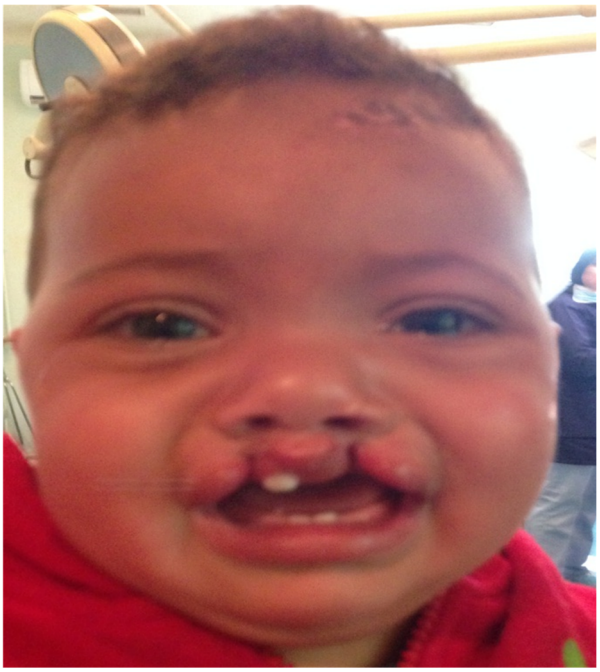

Patient N° 47 : Fente labiale gauche incomplète (Opérateur : Pr. Zerhouni)

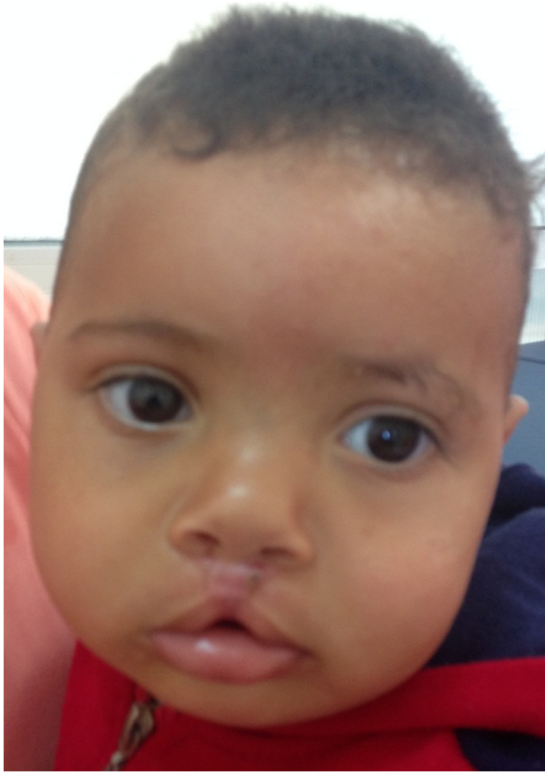






Patiente N° 24 : Fente labiale gauche complète (Opérateur Pr. Zerhouni)






Patient N°34 : Fente labiale bilatèrale incomplète (Opérateur : Pr. Zerhouni)







Patient N°4 : Fente labiale droite complète (Opérateur : Pr. Zerhouni)






Patiente N° 19 : Fente labiale bilatérale complète (Opérateur Pr. ZERhouni)





Patient N° 18 : Fente labiale droite compète (Opérateur : Pr. Zerhouni)









A.Douae (dossier inexploitable) : Fente labiale gauche incomplète (Opérateur : Pr. Zerhouni)





T.Rayane (Dossier inexploitable) : Fente labiale bilatérale (Opérateur : Pr . Zerhouni)





D.Yassine (Dossier inexploitable) : Fente labiale gauche complète (Opérateur : Pr. Zerhouni)









Dossier inexploitable : Fente labiale droite complète opérée par technique combinée (Opérateur Pr. Zerhouni)






L.Ziad (Dossier inexploitable) : Fente labiale bilatérale complète (Opérateur : Pr. Zerhouni)

Bibliographie

[1]. Pavy B, Vacher C, Vendroux J, Smarrito S.
Fentes labiales et palatines :Traitement primaire. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Techniques chirurgie plastique reconstructrice et esthétique, 45-580, 1998

[2]. Onizuka T, Echinose M, Hosaka Y, Usui Y, Jinnai T.
The contour lines of the upper lip and a revised method of cleft lip repair. Ann Plast Surg 1991;27:238–52.

[3]. Sakai M, Usami Y.
Upper lip horizontal groove. J Aesthetic Plast Surg 1991;12:151–62.

[4]. Rouvière H, Delmas A.
Anatomie humaine. Tome 1-Tête et cou. Paris: Masson; 2002.

[5]. Sobotta J.
Atlas d'anatomie humaine. Cachan: Editions Médicales Internationales; 2000.

[6]. Stricker M, Chassagne JF, Flot F, Riberti C, Meley M.
Réparation globale en un temps dans les séquelles de fente unilatérale totale. Rev Stomatol Chir Maxillofac 1978;79:431–41.

[7]. Delaire J, Fève JR, Château JP, Courtay D, Tulasne JF.
Anatomie et physiologie des muscles et du frein médian de la lèvre supérieure. Premiers résultats de l'électromyographie sélective. Rev Stomatol Chir Maxillofac 1977;78:93–103.

[8]. Ricbourg B.
Vascularisation des lèvres. In: Levignac J, editor. Chirurgie des lèvres. Paris: Masson; 1990.

[9]. H. Bénateau, A. Taupin, L. Ory, J.-F. Compère
Généralités sur les fentes labio-alvéolo-palato-vélaires (hors prise en charge) EMC - Stomatologie 1 Volume 7 > n◦3 > août 2012

[10]. Horay P, Deffrennes P.
Chirurgie des dysharmonies nasales. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Techniques chirurgicales - Chirurgie plastique et reconstructrice, 45-543, 1999.

[11]. Delaire J, Mercier J, Gordeeff A, Bedhet N.
Les trois fibro-muqueuses palatines. Leur rôle dans la croissance du maxillaire. Déductions thérapeutiques dans la chirurgie des divisions palatines. Rev Stomatol Chir Maxillofac 1989;90:379–90.

[12]. Chancholle AR.
Anatomie et physiologie pathologique de la fente palatine : l'incompétence vélo-pharyngo-faciale. Ann Chir Plast 1980;25:205–11.

[13]. Delaire J, Château JP.
Comment le septum nasal influence-t-il la croissance prémaxillaire et maxillaire. Déductions en chirurgie des fentes labio-maxillaires. Rev Stomatol Chir Maxillofac 1977;78:241–54.

[14]. Capon-Degardin N.
Les fentes labio-narinaires bilatérales. Évolution technique et résultats du traitement primaire sur 10 ans.[thèse Médecine], Lille 2, 1999

[15]. Epois V.
Anatomie et évolution du squelette facial dans les fentes labiomaxillo-palatines. Chir Pediatr 1983;24:240–6.

[16]. Mercier J.
La gingivoplastie dans les fentes labio-maxillaires. Rev Sto- matol Chir Maxillofac 2001;102:206–10.

[17]. Vacher C, Pavy B.
Aponévrose palatine et terminaison du muscle tenseur du voile du palais. Étude anatomique et applications cliniques. Rev Stomatol Chir Maxillofac 2001;102:159–61.

[18]. Vacher C, Pavy B, Ascherman J.
Musculature of the soft palate: clinicoanatomic correlations and therapeutic implications in the treatment of cleft palates. Cleft Palate Craniofac J 1997;34:189–94.

[19]. Couly G.
Développement embryonnaire du massif facial. In: Couly G, editor. Développement céphalique : Embryologie, croissance, pathologie. Paris: CDP; 1991.

[20]. Burdi AR.

Developmental Biology and morphogenesis of the face, lip and palate. In: Berkowitz S, editor. Cleft lip and palate. Diagnosis and management. Berlin: Springer-Verlag; 2006, p. 4-10.

[21]. Coleman JR, Sykes JM.

The embryology, classification, epidemiology and genetics of facial clefting. Fac Plast Surg Clin 2001;9:1–13.

[22]. Marazita M, Mooney MP.

Current concepts in the embryology and genetics of cleft lip and cleft palate. Clin Plastic Surg 2004;31:125–40.

[23]. Merritt L.

Understanding the embryology and genetics of cleft lip and palate. Adv Neonat Care 2005;5:64–71.

[24]. Wantia N, Rettinger G.

The current understanding of cleft lip malformations. Facial Plast Surg 2002;18:147–53.

[25]. M. Goldberg, S. Opsahl Vital, P. Barbet.

Embryologie craniofaciale (II). Embryologie de la face et des structures squelettiques céphaliques : morphogenèse des maxillaires, de la mandibule et du crâne. EMC - Médecine buccale 2011:1-17

[26]. Kernahan DA, Stark RB.

A new classification for cleft lip and cleft palate. Plast Reconstr Surg 1958;22:435–41.

[27]. Veau V. Le bec-de-lièvre. Paris: Masson; 1938

[28]. Veau V. Division palatine. Paris: Masson; 1931.

[29]. E. Noirrit-Esclassan, P. Pomar, R. Esclassan, B. Terrie, P. Galinier.

Plaques palatines chez le nourrisson porteur de fente labiomaxillaire. 2005 Elsevier

[30]. Kernahan D, Stark R.

Anew classification for cleft lip and palate. Plast Reconstr Surg 1958;22:435-441.

[31]. Kernahan D.

The striped Y: a symbolic classification for cleft lip and palate. Plast Reconstr Surg 1971;47:469-470.

[32]. Larson M, Hellquist R, Jakobsson OP.
Classification, recording and cleft palate surgery at the uppsala cleft palate centre. Scand J Plast Reconstr Hand Surg 1998;32:185-192.

[33]. Benoist M.
Réhabilitation et prothèse maxillo-faciale. Paris: Julien Prélat; 1999. p. 137-224.

[34]. Magalon G, ChancholleAR.
Chirurgie plastique de l'enfant, pathologie congénitale. Paris: Maloine; 1987. p. 31-132.

[35]. Burdi AR.
Developmental Biology and morphogenesis of the face, lip and palate. In: Berkowitz S, editor. Cleft lip and palate. Diagnosis and management. Berlin: Springer-Verlag; 2006, p. 4-10.

[36]. Mangold E, Reutter H, Birnbaum S, Walier M, Mattheisen M, Henschke H.
Genome-wide linkage scan of nonsyndromic orofacial clefting in 91 families of central European origin. Am J Med Genet A 2009;149 A:2680–94.

[37]. DENIS E. (2006).
«A table, les apprentis mangeurs ! ». Les troubles de l'oralité et des fonctions alimentaires chez les jeunes enfants présentant une pathologie congénitale. Mémoire d'orthophonie, Lille

[38]. DELOFFRE L . et LE GUERCH A. (2011)
Un site internet national d'information pluridisciplinaire à l'usage des familles et des professionnels confrontés aux fentes faciales. Mémoire d'orthophonie, Lille ; P : 35-44

[39]. NALLET C., NEDELEC M. (1994).
Douze ans de suivi de fentes vélo-palatines. Reeducation orthophonique. N°179 : pp 271-287

[40]. Wantia N, Rettinger G.
The current understanding of cleft lip malformations. Facial Plast Surg 2002;18:147–53.

[41]. Briard ML, Bonaiti C, Frezal J.
Facteurs épidémiologiques et génétiques des fentes labiales et palatines. Chir Pediatr 2004.

[42]. Prevalence at Birth of Cleft Lip With or Without Cleft Palate: Data From the International Perinatal Database of Typical Oral Clefts (IPDTOC) Cleft Palate Craniofacial J 2011 Jan ;48(1) :66-81.

[43]. Magdalenic-Mestrovic M, Bagatin M.
An epidemiological study of orofacial clefts in Croatia 1988-1998. J Craniomaxillofac Surg. 2005 Apr;33(2):85-90.

[44]. Derijcke A, Eerens A, Carels C.
The incidence of oral clefts: a review. Br J Oral Maxillofac Surg.1996 Dec; 34(6): 488-94.

[45]. Gregg T, Boyd D, Richardson A.
The incidence of cleft lip and palate in Northern Ireland from 1980-1990. Br J Orthod. 1994 Nov;21(4):387-92.

[46]. Bellis TH, Wohlgemuth B.
The incidence of cleft lip and palate deformities in the south-east of Scotland (1971-1990). Br J Orthod. 1999 Jun;26(2):121-5.

[47]. Xiao KZ.
Epidemiology of cleft lip and cleft palate in China. Zhonghua Yi Xue Za Zhi. 1989 Apr;69(4):192-4, 14.

[48]. Mastroiacovo P.
Working Group IP Prevalence at birth of cleft lip with or witout cleft palate. Data from the International Perinatal Database of typical Oral Clefts (IPDTOC). Cleft Palate Craniofac J 2000.

[49]. Temple K, Calvert M, Plint D, Thompson E, Pembrey M.
Dominantly inherited cleft lip and palate in two families. J Med Genet 1989;26:386–9.

[50]. Weatherley-White RC, Sakura CY, Brenner LD, Steward JM, Ott JE.
Submucous cleft palate: incidence, natural history and implications for treatment. Plast Reconstr Surg 1972;49:297–304.

[51]. Merritt L.
Understanding the embryology and genetics of cleft lip and palate. Adv Neonat Care 2005;5:64–71.

[52]. Magdatenic-Mestrovic M., Bagatin M.
An epidemiological study of orofacial clefts in Croatia 1988-1998. Zagreb Dental Policlinic, Zagreb, Croatia. J. Craniomaxillofac Surg 2005 Apr ; 33(2) : 85- 90.

[53]. Camilla Bille, Jeanette Falck Winther, Andrea Bautz, Jeffrey C. Murray.
Cancer Risk in Persons with Oral Cleft—A Population-based Study of 8,093 Cases. American Journal of Epidemiology 2005;161:1047–1055

[54]. Sipek A, Gregor V, Horacek J, Masatova D.
Facial clefts from 1961 to 2000: incidence, prenatal diagnosis and prevalence of material age. Ceska gynekologicka a porodnicka spolecnost 2002; 67 (5): 260–267.

[55]. FORRESTER MB, MERZ RD.
Descriptive epidemiology of oral clefts in a multiethnic population, Hawaii, 1986-2000. Cleft Palate Craniofac J. 2004 ;41(6) : 622-8

[56]. Bellis T.H. , B.D.S., D.D.O., F.D.SR.C.P.S., M.S.C.D., M. Orth. B. Wholgemuth.
The incidence of cleft lip ant palate Deformities in the South-East of Scotland (1971-1990). British Jounal of Orthodontics 1999 ; 26(2) :121-125

[57]. ADDOR MC., FELDMEYER L HOHLFELD J, SCHORDERET DF.
Epidemiology of lip ; maxilla-palate clefts in the canton of Vaud. Rev. Med. Suisse Romande 2003 Aug ; 123 (8) : 501-5

[58]. HARVILLE EW., WILCOX AJ., LIE RT., VINDENES H., ABYHOLM F.
Cleft lip and palate versus cleft lip only : are they distinct defect ? Am J Epidemiol. 2005 Sept 1 ;162(5) : 448-53

[59]. SULEIMAN A. M S. T. HAMZAH, M. A. ABUSALAB & K. T. SAMAAN Prevalence of cleft lip and palate in a hospital-based population in the Sudan. International Journal of Paediatric Dentistry 2005; 15: 185–189

[60]. Coleman JR, Sykes JM.
The embryology, classification, epidemiology and genetics of facial clefting. Fac Plast Surg Clin 2001;9:1–13.

[61]. Rival JM, David A.
Génétique des fentes labiopalatines. Rev Stomatol Chir Maxillofac 2001;102:171–81.

[62]. Burdi AR, Silvey R.
Sexual differences in closure of the human palatal shelves. Cleft Palate J 1969; 6:1–7.

[63]. Sangwa CM1, Mukuku O1, Tshisuz C1, Panda JM.
Fentes labiopalatines dans la province du Katanga en République Démocratique du Congo: Aspects épidémiologiques, anatomocliniques et thérapeutiques. The Pan African medical journal (2014)

[64]. B. Doray, D. Badila-Timbolschi, E. Schaefer .
Epidémiologie des fentes labio-palatines : expérience du Registre de malformations congénitales d'Alsace entre 1995 et 2006. Science directe (2012)

[65]. ANKOLA A. V, NAGESH L, HEGDE, KARBASAPPA G.N.
Primary dentition statuts and treatment needs of children with cleft lip and/or palate. J Indian Soc Pedod Prev Dent 2005 Jun; 23 (2): 80-82

[66]. HUGENTOBLER M A.
Alveoloplastie secondaire dans le traitement des fentes labio-maxillo-palatines dans le Département de chirurgie, Unité de chirurgie maxillo-faciale (de Genève / Suisse) Thèse Méd Genève 2003 ; 65p ; N° 10343

[67]. Ankola Anil V Nagesh L. , Hegde \ , Karibasappa GN.
Primary dentition statuts and treatement needs of children with cleft lip and / or palate. J Indian Soc Pedod Prev Dent 2005 jun ; 23 (2) : 80-82

[68]. Srichomthong C, P Siriwan, V Shotelersuk
Significant association between IRF6 820GRA and nonsyndromic cleft lip with or without cleft palate in the Thai. J. Med Genet 2005;42:46

[69]. Park, Susam M.D., Saso, Yasumi M.D , Ito, Osamu M.D,Tokioka, Takato,
The Outcome of long-Term Follow-up After Palatoplasty . Journal the american Society of plastic Surgeons 2000 ; 105(1) :12-17

[70]. Obuekwe O. Akapata O.
Patern of cleft lip and palate in Benin City, Nigeria. Depatment of oral and Maxillofacial Surgery, University of Benin Teaching Hopital, Benin City, Edo State , Nigeria.3 : cent Afr J Med 2004 ; 50 (7-8) : 65-9

[71]. Bellis T.H. , B.D.S., D.D.O., F.D.SR.C.P.S., M.S.C.D., M. Orth. B. Wholgemuth. The incidence of cleft lip ant palate Deformities in the South-East of Scotland (1971- 1990). British Jounal of Orthodontics 1999 ; 26(2) :121-125

[72]. MAGASSA O.
Approche épidémiologique sur les fentes labiales et labio-palatines dans le service de stomatologie et de chirurgie maxillo-faciale de l'hôpital de Kati : 77 cas. Thèse Méd Bamako 2005 ; 77p ; N°43

[73]. Roberts-Harry B.D.S, M.SC., F.D.S. , M. Orth.
An Audit of the Yorksh D.ire Regional Cleft Database . Orthodontic department, Leeds Dental Institude , Worsley Building. Clarendon Way. Leeds LS29LU, UK. Journal of orthodontic 2000 ; 27 : 319-322.

[74]. Celine Rey-Bellet, Judith Hoblfeld
Prenatal diagnosis of facial cleft : evaluation of a specialised counselling. Swiss Med WKLY 2004 ;134 :640-644

[75]. Cheick Oumar Diakité
LES FENTES LABIO-PALATINES A L'HÔPITAL GABRIEL TOURÉ ET A L'HÔPITAL MÈRE ENFANT LE << Luxembourg >> . Mémoire de fin d'étude. Mali (2006)

[76]. Stoll C, Alembik Y, Dott B, Roth MP.
Epidemiological and genetic studyin 207 cases of oral clefts in Alsace, north-eastern France. J Med Genet. 1991 May;28(5):325-9.

[77]. Elahi MM, Jackson IT, Elahi O, Khan AH, Mubarak F, Tariq GB, Mitra A.
Epidemiology of cleft lip and cleft palate in Pakistan. Plast Reconstr Surg. 2004 May;113(6):1548-55.

[78]. Aljohar A, Ravichandran K, Subhani S.
Pattern of cleft lip and palate in hospital-based population in Saudi Arabia: retrospective study. Cleft Palate Craniofac J. 2008 Nov;45(6):592-6.

[79]. Rajabian MH, Sherkat M.
An epidemiologic study of oral clefts in Iran: analysis of 1,669 cases. Cleft Palate Craniofac J. 2000 Mar;37(2):191-6.

[80]. Talbi J, Khadmaoui AE, Soulaymani AEM, Chafik AEA.
Etude de la consanguinité dans la population marocaine. Impact sur le profil de la santé. Antropo, 2007,15, 1-11.

[81]. BELHAJ NABILA.
LES FENTES LABIALES (A propos de 51 cas) Mémoire de fin d'étude soutenue en 2011 à Fés

[82]. Gajdos V, Bahuau M, Robert-Gnansia E, Francannet C, Cordier S.
Genetics of nonsyndromic cleft lip with or without cleft palate .2004

[83]. VIKKULA M.
Fentes labiales et/ou palatines : quoi de neuf en génétique? Séminaire du centre labio-palatin A.de Coninck (2005)

[84]. **[84]** Joao Fernando Kazan-Tannus, MD, PhD, Deborah Levine, MD.
Real-time Magnetic Resonance Imaging Aids Prenatal Diagnosis of Isolated Cleft Palate.© 2005 by the American Institute of Ultrasound in Medicine • J Ultrasound Med 2005; 24:1533–1540

[85]. WEATHERLEY WHRITE RC. , EISERMAN W. , BETDOC M. , VANDERBERG
Perceptions, expectation and reaction to cleft lip and palate surgery in native populations : A pilot study in rural India. J. Cleft palate craniofac. 2005 Sept ; 42 (5):560-564.

[86]. RAHIMOV F, JUGESSUR A, MURRAY JC.
Genetics of nonsyndromic orofacial clefts. Cleft Palate Craniofac J 2012 Jan;49(1):73-91.

[87]. WYSZYNSKI DF, WU T.
Use of US birth certificate data to estimate the risk of maternal cigarette smoking for oral clefting. Cleft Palate CraniofacJ 2002 Mar ;39(2) :188–92.

[88]. MUNGER RG, ROMITTI PA, DAACK-HIRSCH S, et al.
Maternal alcohol use and risk of orofacial cleft birth defects. Teratology 1996 Jul;54(1):27-33.

[89]. SHAW GM, WASSERMAN CR, LAMMER EJ, et al.
Orofacial clefts, parental cigarette smoking, and transforming growth factor-alpha genevariants. Am J Hum Genet 1996;58:551–561.

[90]. NATSUME N, KAWAI T, OGI N, et al.
Maternal risk factors in cleft lip and palate: Case control study. Br J Oral Maxillofac Surg 2000 Feb ;38(1) :23-5.

[91]. RAY JG, MEIER C, VERMEULEN MJ, et al.
Association between folic acid food fortification and congenital orofacial clefts. J Pediatr 2003 Dec ;143(6) :805-7.

[92]. TOLAROVA M, HARRIS J. Reduced recurrence of orofacial clefts after periconceptional supplementation with high-dose folic acid and multivitamins.
Teratology 1995 Feb ;51(2) :71-8.

[93]. BAXTER H, FRASER FC.
Production of congenital defects in offspring of female mice treated with cortisone. McGill Med J 1950 Dec ; 19(4), 245–9.

[94]. CARMICHAEL SL, SHAW GM, MA C, et al.
Maternal corticosteroid use and orofacial clefts. Am J Obstet Gynecol 2007 Dec ;197(6):585.e1-7 ; discussion 683-4 et 1-7.

[95]. RODRIQUEZ-PINILLA E, MARTINEZ-FRIAS ML.
Corticosteroids during pregnancy and oral clefts: A case-control study. Teratology 1998 Jul ;58(1) :2-5.

[96]. PRADAT P, ROBERT-GNANSIA E, DI TANNA GL, et al.
First trimester exposure to corticosteroids and oral clefts. Birth Defects Res A Clin Mol Teratol 2003 Dec ;67(12) :968-70.

[97]. SAXEN I, SAXEN L.
Association between maternal intake of diazepam and oral clefts. Lancet 1975 Sept 13 ;2(7933) :498

[98]. SAFRA MJ, OAKLEY GP Jr.
Association between cleft lip with or without cleft palate and prenatal exposure to diazepam. Lancet 1975 Sep 13 ;2(7933) :478–80.

[99]. DURNER M, GREENBERG DA, DELGADO-ESCUETA AV.
Is there a genetic relationship between epilepsy and birth defects 1992, 42(4 Suppl5), 63–7.

[100]. Fogh-Andersen. Nyt nordisk forlag, A. Busck
Inheritance of harelip and cleft palate: contribution to the elucidation of the etiology of the congenital clefts of the face

[101]. STUPPIA L, CAPOGRECO M, MARZO G, et al.
Genetics of syndromic and nonsyndromic cleft lip and palate. J Craniofac Surg 2011 Sep ;22(5) :1722-6.

[102]. MOSSEY PA, LITTLE J, MUNGER RG, et al.
Cleft lip and palate. Lancet 2009 Nov 21 ;374(9703) :1773-85.

[103]. ENGELMAN CD, BAURLEY JW, CHIU YF, et al.
Detecting gene-environment interactions in genome-wide association data. Genet Epidemiol 2009;33 Suppl 1:S68-73.

[104]. MURCRAY CE, LEWINGER JP, GAUDERMAN WJ.
Gene-environment interaction in genome-wide association studies Am J Epidemiol 2009 Jan 15 ;169(2) :219-26.

[105]. GAUDERMAN WJ, THOMAS DC, MURCRAY CE, et al.
Efficient genome-wide association testing of gene-environment inter-action in case-parent trios. Am J Epidemiol 2010 Jul 1;172(1):116-22.

[106]. VAN ROOIJ IA, WEGERIF MJ, ROELOFS HM, et al.
Smoking, genetic polymorphisms in biotransformation enzymes, and nonsyndromic oral clefting: A gene-environment interaction. Epidemiology 2001 Sept ;12(5) :502-7.

[107]. BEATY TH, HETMANSKI JB, ZEIGER JS, et al.
Testing candidate genes for non-syndromic oral clefts using a case-parent trio design. Genet Epidemiol 2002 Jan ; 22(1):1–11.

[108]. JUGESSUR A, LIE RT, WILCOX AJ, et al.
Cleft palate, transforming growth factor alpha gene variants, and maternal exposures: Assessing gene-environment interactions in case-parent triads. Genet Epidemiol 2003a Dec ;25(4) :367-74.

[109]. N. Sabiri a, M. Kabiri a, R. Razineb, A. Kharbacha, R. Berradaa, A. Barkat
Facteurs de risque des malformations congénitales : étude prospective à la maternité Souissi de Rabat au Maroc. Journal de pédiatrie et de puériculture (2013)

[110]. Trost O, Gradel J, Danino A, Malka G.
Intégration socioéconomique des jeunes adultes opérés de fentes labiomaxillopalatines. Rev Stomatol Chir Maxillofac 2007;108:383–7.

[111]. Calzolari E, Bianchi F, Rubini M, Ritvanen A, Neville AJ.
Epidemiology of cleft palate in Europe: implications for genetic research. Cleft Palate Craniofac J 2004;41:244–9.

[112]. Syndromes autosomiques dominants les plus fréquemment associées à une fente labiale et ou palatine . Orphanet

[113]. Jaruratanasirikul S, Chichareon V, Pattanapreechawong N.
Cleft lip and/or palate: 10 years experience at a pediatric cleft center in Southern Thailand. Cleft Palate Craniofac J 2008;45:597–602

[114]. Tellier AL, Cormier-Daire V, Abadie V, Amiel J, Sigaudy S, Bonnet D, et al. Charge syndrome: report of 47 cases and review. Am J Med Genet 1998;76:402–9.

[115]. Amanou L, Morisseau-Durand MD, Wiener-Vacher S, Abadie V.
L'oreille interne dans l'association C. H. A. R. G. E. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac 2000;117:161–7.

[116]. Mutaf M, Sensoz O, Ustuner ET.
The Split lip advancement technique for treatment of congenital sinuses of the lower lip. Plast Reconstr Surg 1993;92:615–20.

[117]. Johnson SE, Tatum SA, Thomson LL.
Pierre Robin sequence in a patient with ectrodactyly-ectodermal dysplasia-clefting syndrome: a case report and review of the literature. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2002;66:309–13

[118]. F. Destruhaut, S. Fusaro, E. Vigarios, E. Toulouse, P. Pomar
Syndromes polymalformatifs et réhabilitation maxillofaciale. EMC Stomatologie, Elsevier Masson SAS, 2009, 22-050-C-50

[119]. C.Stoll
« Pratique du diagnostic des malformations congénitales » Archives pediatriques, 2000, n°7 suppl 2, p.361-364

[120]. D.Lacombe « Le syndrome de Goldenhar » Orphanet janvier 2004

[121]. Waardenburg PJ.
A new syndrome combining developmental anomalies of the eyelids, eyebrowns, and nose root with pigmentary defects of the iris and head hair and with congenital deafness. Am J Hum Genet 1951;3:195-253.

[122]. Garcia Romero R, Martin de Vicente C.
Urena Hornos T., Labarta Aizpunb JI, Altemir H, Escartin Villacampa R., Rebage Cleft palate and cleft lip. Clinic review .Servicio de Pediatria, Hopital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza. Chir pediatr 2004 ; 17(4) : 171-4

[123]. Sukwha Kim, Woo Jung Kim, Changhyun Oh*, Jae-Chan Kim
Cleft lip and Palate Incidence Among the Live Births in the Republic of Korea . J Korean Med Sci 2002; 17: 49-52

[124]. Andrea Sarkozi Diego F. Wyszynski Andrew E. Czeizel
Oral clefts with associated anomalies: findings in the Hungarian Congenital Abnormality Registry .BMC Oral Health 2005 ; 5(4) : 1186-1472

[125]. A . Mouraud
L'enfant atteint d'une fente labio-palatine : Du diagnostic à la première intervention chirurgicale. Mémoire de fin d'étude 2004 Nantes

[126]. M. BEN AMOR
PRISE EN CHARGE DES FENTES LABIO- VELO- PALATINES. SERVICE D'ORL ET DE CHIRURGIE CERVICOFACIALE. HÔPITAL HABIB THAMEUR. TUNIS.TUNISIE J. TUN ORL - N° 24 JUIN 2010

[127]. Cours Université de Paris 2004 « Malformations congénitales de la face»

[128]. Offerdal K, Jebens N, Syvertsen T, Blaas H-GK, Johansen OJ, Eik-Nes SH. Prenatal ultrasound detection of facial clefts: a prospective study of 49,314 deliveries in a non-selected populationin Norway. Ultrasound Obstet Gynecol 2008;31:639—46.

[129]. Maarse W, Pistorius LR, Van Eeten WK.
Prenatal ultrasound screening for orofacial clefts. Ultrasound Obstet Gynecol 2011;38:434—9.

[130]. Stoll C, Dott B, Alembik Y, Roth M.
Evaluation of prenatal diagnosis of cleft lip/palate by foetal ultrasonographic examination. Ann Genet 2000;43:11—4.

[131]. C. Coulon, Ph. Bourgeot, Y. Robert, P. Vaast, V. Debarge, B. Guérin. 2014. Pathologie cervicofaciale. In Échographie en pratique obstétricale, 337-359.

[132]. RCOG.
Routine ultrasound screening in pregnancy—protocol, standards and training. London; 2000.

[133]. Rapport du Comité national technique de l'échographie de dépistage prénatal. http://www.cfef.org/archives/lettres/DocusCTE/rapportCTE.pdf; avril 2005.

[134]. Khoshnood B, Lelong N, Vodovar V, Thieulin AC, Goffinet F.
Surveillance épidémiologique et diagnostic prénatal des malformations : évolution sur vingt-sept ans 1981—2007. Registredes malformations congénitales de Paris. Inserm U953. Université Pierre-et-Marie-Curie; 2010.

[135]. Cockell A, Lees M,
Prenatal diagnosis and management of orofacial clefts. Prenat Diagn 2008; 20: 159-1.

[136]. Ville Y, Bernard JP, Doumerc S, Multon O.
Transabdominal fetoscopy in fetal anomalies diagnosed by ultrasound in the first trimester of pregnancy. Ultrasound Obstet Gynecol 1999; 6: 11-5.

[137]. Descamps MJL, Golding SJ, Sibley J.
MRI for definitive in utero diagnosis of cleft palate: a useful adjunct to antenatal care? Cleft Palate Craniofac J 2010;47:578–85.

[138]. SJ.Berge, H.Plath
« Fente labio-palatine : Diagnostic échographique, anomalies chromosomiques, malformations associées et suivi post natal de 70 foetus » Ultrasound in Obstetrics and Gynecology, Novembre 2001, n°18 ;p.422-431

[139]. N. Teissier, S. Bennaceur, T. Van Den Abbeele
Traitement primaire des fentes labiales et palatines. 2015 Elsevier

[140]. R.RAKOTOARISON
« Les fentes labio-palatines à Madagascar : étude épidémiologique et impacts sur les dents ». Mémoire de fin d'étude 2011 Strasbourg

[141]. C .Camus
Fentes labiales et/ou palatines : étude descriptive du diagnostic et de la prise en charge anténatale. Mémoire de fin d'étude Grenoble 2014

[142]. A.O. Longombe
Les fentes labiopalatines à l'est de la République Démocratique du Congo. Aspects épidémiologiques. Annales de chirurgie plastique esthétique (2012)

[143]. Mange M, Campbell R, Gilyoma J, Magori CC, Kilalo M, Mazyala E, et al.
An assessment of orofacial clefts in Tanzania, Published online 2011

[144]. Omo-Aghoja VW, Omo-Aghoja LO, Ugboko VI, Obuekwe ON.
Antenatal déterminants of oro-facial clefts in Southern Nigeria. Afr Health Sci 2010; 10(1):31—9.

[145]. Bongaarts CA, Prahl-Andersen B, Bronkhorst EM, Spauwen PH.
Effect of infant orthopedics on facial appearance of toddlers with complete unilateral cleft lip and palate (Dutchcleft). Cleft Palate Craniofac J 2008;45:407–13.

[146]. H. Bénateau, A. Veyssière, H. Traoré
Prise en charge chirurgicale primaire des fentes labiales. 2014 Elsevier Masson

[147]. Berkowitz S, Mejia M, Bystrik A.
A comparison of the effects of the Latham-Millard procedure with those of a conservative treatment approach for dental occlusion and facial aesthetics in unilateral and bilateral complete lip and palate : part I. Dental Occlusion. Plast Reconstr Surg 2004;113:1–18.

[148]. Ross RB, MacNamara MC, Orth D.
Effect of presurgical infant orthopedics on facial esthetics in complete bilateral cleft lip and palate. Cleft Palate Craniofac J 1994;31:68–73.

[149]. Shaw WC, Semb G, Nelson P, Brattström V, Molsted K, Prahl-Andersen B. The Eurocleft project 1996-2000 : overview. J Cranio Maxillofac Surg 2001;29:131–40.

[150]. Talmant JC, Lumineau JP.
Une approche fonctionnelle lors du traitement primaire des fentes labioalvéolopalatovélaires pour le minimum de séquelles. Rev Stomatol Chir Maxillofac 2007;108:255–63.

[151]. Sommerlad BC.
A technique for cleft palate repair. Plast Reconstr Surg 2003;112:1542–8.

[152]. Millard DR.
Rotation-advancement in the repair of unilateral cleft lip. In: Grabb WC, Bzoch KR, editors. Cleft lip and palate. Boston, MA: Little, Brown, & Co; 1971.

[153]. Sykes JM.
The importance of primary rhinoplasty at the time of initial unilateral cleft lip repair. Arch Facial Plast Surg 2010;12:53–5.

[154]. Morselli PG, Pinto V, Negosanti L, Firinu A, Fabbri E.
Early correction of septum JJ deformity in unilateral cleft lip-cleft palate. Plast Reconstr Surg 2012;130:434e–41e.

[155]. Rottgers SA, Jiang S.
Repositioning of the lower lateral cartilage in primary cleft nasoplasty: utilization of a modified Tajima technique. Ann Plast Surg 2010;64:691–5.

[156]. AR Chancholle, J Saboye, J.J Tournier.
Prise en charge des fentes labio-palatines par l'équipe du docteur Chancholle à Toulouse. Ann Chir Plast Esthét 2002 ; 47 : 92-105

[157]. A. de Mey*, C. Malevez, A.L. Mansbach, M. George.
Prise en charge des fentes labio-maxillo-palatines à l'hôpital des enfants Reine Fabiola de Bruxelles Ann Chir Plast Esthét 2002 ; 47 : 134-7

[158]. Katzel EB, Basile P, Koltz PF, Marcus JR, Girotto JA.
Current surgical practices in cleft care: cleft palate repair techniques and postoperative care. Plast Reconstr Surg 2009;124:899–906.

[159]. I.YAKHLEF
Fentes palatines : à propos de 51 cas. Mémoire de fin d'étude Rabat 2015.

[160]. Opération smile 19 et 20 Décembre 2015 Rabat

[161]. B Pavy , C Vacher , J Vendroux ,S Smarrito
Fentes labiales et palatines Traitement primaire. 2015 Elsevier Masson

[162]. Stal S, Brown RH, Higuera S, Hollier Jr LH, Byrd HS, Cutting CB, et al.
Fifty years of the Millard rotation-advancement: looking back and moving forward. Plast Reconstr Surg 2009;123:1364–77.

[163]. Mulliken JB, LaBrie RA.
Fourth-dimensional changes in nasolabial dimensions following rotation-advancement repair of unilateral cleft lip. Plast Reconstr Surg 2012.

[164]. Van de Ven BD, Defrancq E.
Cleft lip surgery: a practical guide. Zgierg, Poland: Agave Clinic; 2008

[165]. Tennisson CN.
The repair of the unilateral cleft lip by the stencil method. Plast Reconstr Surg 1952;9:115–20.

[166]. Borde J, Bedouelle J, Malek R.
Lambeau triangulaire équilatéral dans le traitement du bec-de-lièvre unilatéral. Ann Chir Infant 1961;2:111–6.

[167]. Malek R.
Traitement chirurgical des fentes labiales et palatines. In : Banzet P, Servant JM eds. Chirurgie plastique reconstructive et esthétique. Paris : Flammarion Médecine-Sciences, 1994 : 225-249.

[168]. David M. Fisher, F.R.C.S.C., F.A.C.S.
Unilateral Cleft Lip Repair: An Anatomical Subunit Approximation Technique. From the Division of Plastic Surgery, The Hospital for Sick Children, and the Department of Surgery, University of Toronto. Received for publication April 9, 2004; revised August 23, 2004

[169]. Onizuka T.
A new method for the primary repair of unilateral cleft lip. Ann Plast Surg 1980;4:516–24.

[170]. Noordhoff MS.
Reconstruction of vermillon in unilateral and bilateral cleft lips. Plast Reconstr Surg 1984;73:52–61

[171]. Randall P.
A lip adhesion operation in cleft lip surgery. Plast Reconstr Surg 1965.

[172]. Broadbent TR, Woolf RM.
Bilateral cleft lip repairs: review of 160 cases, and description of present management. Plast Reconstr Surg 1972;50:36–41.

[173]. BÉZIAT J.L, ABOU CHEBEL N, MARCELINO J.P, GLEIZAL A.
Les fentes du palais primaire et du palais secondaire. Rev Odont Stomat 2007;36:217-245

[174]. Salyer KE, Genecov ER, Genecov DG.
Unilateral cleft lip-nose repair: a 33-year experience. J Craniofac Surg 2003;14:549–58.

[175]. Talmant JC.
Séquelles labionarinaires des fentes labiomaxillopalatines. In : Levignac J ed. Chirurgie des lèvres. Paris : Masson, 1990 : 81-97

[176]. Talmant JC.
Nasal malformations associated with unilateral cleft lip. Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg 1993 ; 27 : 183

[177]. Le Mesurier AB.
The quadrilateral Mirault flap operation for harelip. Plast Reconstr Surg (Baltimore) 1955 ; 422

[178]. Hikosaka M, Nakajima T, Onishi H, Tamada I.
The change in the appearance of the vermillion border region caused by the difference of the design in symmetric bilateral incomplete cleft lip repair. Br J Plast Surg 2005;58:475–80.

[179]. 4 Anastassov Y. , C. Chipkov
Analysis of nasal and labial deformities in cleft lip , alveolus and palate patients by a new rating scale : preleminary report. J. of cranio-maxillofacial Surg 2003 ; 31 : 299-303

[180]. 84. NORIFUMI NAKAMURA et al.,
Secondary correction of bilateral cleft lip nose deformity e Clinical and threedimensional observations on pre- and postoperative outcome Journal of Cranio-Maxillo-Facial Surgery 39 (2011) 305-312

[181]. M. ABDOULAYE DIALLO HAROUNA
FENTE LABIALE BILATERALE (A propos de 19 cas). Thése de médecine N°122/12 Fés 2012

[182]. Talmant JC, Talmant JC, Lumineau JP.
Fentes labiales et palatines. Traitement primaire. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Techniques chirurgicales – Chirurgie plastique reconstructrice et esthétique, 45-580, 2011.

[183]. Berkeley WT The cleft lip nose. Plast Reconstr Surg 1959 ; 23 : 567-571

[184]. Jacques Mercier
Traitement des fentes congénitales labio-alvéolopalatines et vélopalatines. 1997 Elsevier SAS

[185]. Skoog T.
Plastic surgery. The cleft nose. Philadelphia : WB Saunders, 1974 : 82-93

[186]. Mc Comb H , et al.

Primary repair of the unilateral cleft lip nose : completion of a longitudinal study. Cleft Palate Craniofac J 1996 ; 33 : 23-31

[187]. Delaire J

Intérêt de la rhinoplastie primaire. Considérations techniques. Chir Pédiatr 1983 ; 24 : 286-296

[188]. Millard JR.

Cleft craft : the evolution of itsCsurgery. Boston : Little Brown, 1976 : vol I : theCunilateral deformity, 1977 : vol II : bilateral andCrare deformities, 1980 : vol III : alveolar andCpalatal deformities

[189]. Sadove R, Ladaga L, Magee WP

Cartilaginous histology of the cleft lip nose : proving the extrinsic etiology. Plast Reconstr Surg 1988 ; 81 : 655-660

[190]. V. Martinot-Duquennoy

Synthèse de la prise en charge des fentes labiales et palatines par onze équipes francophones en 2001. Ann Chir Plast Esthét 2002 ; 47 : 166-71

[191]. Tennisson CW.

The repair of unilateral unilateral cleft lip by the stencil method. Plast Reconstr Surg 1952 ; 9 : 115-22.

[192]. Malek R.

Cleft Lip and Palate. Lesions, pathophysiology and primary treatment. London : Martin Dunitz ; 2001.

[193]. MOMMAERTS M .Y, F.A.A.M. COMBES AND DRAKE

The Furlow Z-plasty in tow-staged palatal repair modifications and complication. J Craniomaxillofac Surg 2005 Oct;33(5):318-25

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

Fentes labiomaxillaires et vélopalatines. Diagnostic anténatal, modalités alimentaires, chirurgie réparatrice et surveillance pédiatrique. EMC Pédiatrie, 4-014-C-55, 2009 Elsevier Masson SAS

[195]. CRONIN ED, WILLIAMS JL, SHAYANI P, ROESEL JF:
Short stay after cleft palate surgery. Plast Reconstr Surg. 2001 Sep 15; 108(4):838-40.

[196]. R. Vanwijck, B. Bayet, N. Deggouj, S. Siciliano, S. Bousaba
La prise en charge primaire et secondaire des fentes labio-palatines au centre labiopalatin de Bruxelles. Ann Chir Plast Esthét 2002 ; 47 : 126- 33

[197]. R. Vanwijck
Les séquelles labiales dans les fentes uni- et bilatérales. Rev Stomatol Chir Maxillofac 2007;108:265-274

[198]. RR Vanwijck et BM Bayet.
Traitement chirurgical secondaire des fentes labio-alvéolo-palatines. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Techniques chirurgicales - Chirurgie plastique reconstructrice et esthétique, 45-585, 1999, 35 p.

[199]. Kouakou K.R., Aka G.K., Ouattara B., Harding-Kaba B.M., Koffi M.,
Prise en charge des fentes labioalveolo palatines dans le service de stomatologie et Chirurgie maxillo faciale du CHU de COCODY. Revue de Stomatologie et de Chirurgie maxillofaciale. 2005 ; 106, n° SUP4 : 58.

[200]. Mohamed Rida Benjaafar
Les fentes Labiales : Approche de la technique de Millard (à propos de 120 cas à l'hôpital AL FARABI d'Oujda
Thése de médecine 2005 N° : 237

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 dés la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*

قسم أبقراط

بسم الله الرحمان الرحيم

أقسم بالله العظيم

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

- بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
- وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
- وأن أمارس مهنتي بوازع من ضميري وشرفي جاعلا صحة مريضي هدفي 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 بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.

جامعة محمد الخامس – الرباط
كلية الطب والصيدلة بالرباط

سنة : 2016 أطروحة رقم: 11

الفلوحات الشفوية

بصدد 50 حالة

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :.....

من طرف

الآنسة: مها الودغيري
المزدادة في 22 أبريل 1989 بالرباط
طبيبة داخلية بالمركز الاستشفائي الجامعي ابن سينا بالرباط

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: الفلح الشفوي – تشوه – جراحة.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

السيد: فؤاد الطيبي أستاذ في جراحة الأطفال	رئيس
السيد: هشام الزرهوني أستاذ مبرز في جراحة الأطفال	مشرف
السيد: سعيد الطاير أستاذ في طب الأطفال	أعضاء
السيد: نوفل فجال أستاذ مبرز في جراحة الأطفال	
السيدة: هدى أوبجة النيبوي أستاذة مبرزة في جراحة الأطفال	