

الجمهورية الجزائرية الديمقراطية الشعبية

République Algérienne Démocratique et Populaire

MINISTRE DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR

ET DE LA RECHERCHE SCIENTIFIQUE

UNIVERSITE ABOU BEKR BELKAÏD

FACULTE DE MEDECINE

SERVICE DE CCI

CHEF DE SERVICE: PR BABA AHMED



وزارة التعليم العالي

والبحث العلمي

جامعة أبو بكر بلقايد

كلية الطب

مصلحة جراحة الاطفال

رئيس المصلحة: الاستاذ بابا احمد

Mémoire de fin d'étude

Fente Labio-Palatine

Présenté par :

- Daffi salaheddine
- Bentrari reda

Encadré par : [Dr Abou-bekr](#)

Année universitaire : 2014/2015

SOMMAIRE

Chapitre01

I.	Introduction	
II.	Historique.....	
III.	Embryologie	
	A. Les bourgeons faciaux	
	B. Le fusionnement des différents bourgeons	
IV.	Anatomie.....	
	Anatomie de la région labiale	
	a. Une levre normale	
	b. La levre sup	
	c. Le squelette nasal	
V.	Formes anatomiques.....	
	1. Les fentes unilatérales	
	2. Les fentes bilatérales	
	3. Division palatines isolées	
VI.	Facteurs de risque.....	
VII.	Génétique.....	
VIII.	Classification.....	
	1. Classification de Veau	
	2. Classification de Karnahan et Stark	
	3. Classification de Benoist	
	4. Classification de Chancholle	
IX.	Diagnostic.....	
	A. Circonstances de découvertes	
	B. Diagnostic positif	
X.	Les syndromes incluant une fente.....	
	1. Le syndrome de pierre robin	
	2. Le syndrome de Di-George	
	3. Le syndrome de Franceschetti	
	4. Le syndrome ODF	
	5. Le syndrome C.H.A.R.G.E	
XI.	Les conséquences anatomo-fonctionnelles des fentes	

1. Sur l'alimentation
2. Sur langage
3. Sur le developpement dentaire
4. Psychologique
5. ORL

XII. Taitement chirurgical

Chapitre 02

XIII. Etude pratique

1. Introduction
2. Materiels et methodes
3. resultats

XIV. Conclusion.....

XV. Bibliographie.....

Remerciement

à notre directeur de thèse, **dr Abou-bekr**

Vous avez accepté d'encadrer notre travail. Nous tenons à vous exprimer notre profonde reconnaissance pour l'aide, le temps que vous nous avez consacré et la disponibilité dont vous avez fait preuve. Merci pour vos conseils et votre gentillesse. Nous nous souviendrons de cette rencontre ; veuillez trouver ici l'expression de nos profonds remerciements

On tient à remercier aussi le **professeur BABA -AHMED** le Médecin Chef du Service de Chirurgie Infantile du Centre Hospitalo -Universitaire de Tlemcen T-DAMERDJI

Ainsi que tout les autres personnels médicaux du service

Et tout ceux qui nous ont aidé de près et de loin

I. Introduction :

Les fentes labio-maxillo-palatines (LMP) font partie des malformations crânio-faciales congénitales les plus fréquentes et qui résultent d'une absence ou insuffisance de fusion de la lèvre supérieure, du rebord alvéolaire du maxillaire, du palais osseux et du voile du palais.

Ces fentes peuvent concerner la lèvre, la mâchoire ou le palais de manière isolée ou associée, être complètes ou incomplètes, et unilatérales ou bilatérales.

La fente unilatérale complète est la plus fréquente.

Rapport sexe masculin[M]/féminin[F] 2/1; Par ailleurs, 15% des fentes concernent les deux côtés et les fentes unilatérales sont trois fois plus souvent localisées du côté gauche.

Les fentes palatines isolées sont deux fois plus fréquentes chez les filles que chez les garçons. Uniquement 8% des fentes sont associées à des syndromes pathologiques

La fréquence de ces malformations varie considérablement en fonction des populations.

Ainsi, l'Europe, avec env. 1 fente pour 500 naissances vivantes, enregistre une fréquence inférieure à celle de l'espace asiatique (par ex. au Japon, 1:350) et des populations autochtones d'Amérique du Sud (1:150), alors qu'en Afrique noire, la fréquence est uniquement de 1:1000–1:4000.

Ces différences sont principalement liées à des facteurs génétiques et il est supposé que la survenue des fentes repose sur une «hérédité polygénique additive à effet de seuil».

Des facteurs externes, comme des facteurs environnementaux et des polluants, ou des situations comme une hypoxie intra-utérine semblent jouer un rôle de déclencheur. Ainsi, dans une expérience chez l'animal, des fentes LMP ont été observées en cas d'hypoxie intra-utérine, ce qui suggère une corrélation, même si elle est aspécifique, entre de faibles taux d'érythrocytes chez la mère et la survenue de fentes. Un apport suffisant en vitamines pourrait avoir un rôle préventif dans la formation de fentes. Toutefois, une étude publiée n'a pas trouvé d'avantage significatif en termes de prévention des fentes LMP, contrairement aux folates pour prévenir les défauts de fermeture du tube neural.

II. Historique :

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

L'apparence irrégulière de cette figure reproduit l'aspect général d'une personne née avec un bec de lièvre.

Lors d'un examen attentif avec une lumière qui projette une ombre à travers le côté gauche de la figure, c'est évident que l'artiste, a représenté les repères classiques d'une fissure congénitale de la lèvre supérieure, avec l'asymétrie nasale associée.

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

La déformation de la lèvre et du nez a été modelée à grands détails avec une exactitude quasi scientifique. Par conséquent, cette déformation avait un retentissement socioprofessionnel très important, en effet, le porteur de la fissure devait tolérer son incapacité et pouvait utiliser sa malformation comme un avantage, dans sa vie professionnelle. Il pourrait avoir existé une tendance à sélectionner des gens avec ce type de malformation pour effectuer des scènes comiques, ou bien, la profession pourrait avoir été héritée dans les familles qui avaient une haute incidence de cette déformation.

III. Embryologie :

Les fentes labiales et labio-maxillaires constituent des anomalies précoces du développement céphalique. Cette morphogenèse dépend des propriétés développementales des cellules des crêtes neurales, tant sur le plan qualitatif que quantitatif et leur rôle dans l'embryogenèse précoce des bourgeons faciaux et des structures cervicothoraciques antérieures et l'importance des phénomènes de mort cellulaire embryonnaire dans la morphogenèse de tissus et structures de l'embryon.

A. Les bourgeons faciaux :

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

1. Le bourgeon frontal :

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

2. Les deux bourgeons maxillaires supérieurs:

Ils limitent latéralement le stomodéum.

3. Les deux bourgeons mandibulaires:

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

B. Le fusionnement des différents bourgeons :

Crêtes céphaliques : neurales- mort cellulaire- bourgeonnement de la face.

a. Les crêtes neurales :

Les crêtes neurales sont des groupements cellulaires transitoires qui se séparent de la gouttière neurale avant la fermeture de cette dernière en un tube, vers la fin du 1er mois embryonnaire. Au niveau céphalique, leur comportement biologique a été analysé par N. Le Douarin. Il est caractérisé par leurs territoires d'origine, leur mode de migration, leur rôle dans le déterminisme volumétrique des bourgeons faciaux et cervicaux, et les divers phénotypes cellulaires exprimés sur leur site de migration au sein des bourgeons. Les cellules des crêtes neurales céphaliques sont territorialisées. Le 30^{ème} j, elles migrent d'un segment de la gouttière neurale vers un territoire embryonnaire facial ou cervical : **a.** Les crêtes neurales prosencéphaliques migrent vers le bourgeon nasofrontal. **b.** Les crêtes neurales mésencéphaliques migrent vers les bourgeons maxillaires mandibulaires et l'œil. **c.** Les crêtes neurales rhombencéphaliques migrent vers les arcs branchiaux et aortiques. En général, les crêtes neurales céphaliques migrent vers la face ventrale du tube neural, sous l'ectoderme dans un espace acellulaire riche en collagène et en fibronectine. Sur les sites de migration, elles se différencient en phénotypes cellulaires variés et se divisent, elles assurent ainsi le développement volumétrique des bourgeons faciaux et contribuent à leur confluence et leur fusion. Sont ainsi produits des tissus osseux, cartilagineux, dermiques, dentaires et musculaires, etc....

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

b. La mort cellulaire embryonnaire :

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

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

La fusion des bourgeons nasaux internes et maxillaires entre le 35^{ème} et le 40^{ème} jr permet l'organogenèse normale de la lèvre supérieure et des

maxillaires. La défaillance de ce processus par non-mort cellulaire est responsable de la constitution de fente.

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

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

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

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

c. La fusion des bourgeons faciaux :

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

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

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

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

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

Dans le cas d'une fente complète labiale et palatine, c'est l'anomalie du palais primaire qui gêne secondairement la formation du palais secondaire, entraînant ainsi l'association des deux fentes. Ainsi ces acquisitions embryologiques permettent de mieux analyser les anomalies locales, telles que musculaires et dentaires, conséquences de la fente et de pratiquer la chirurgie réparatrice conformément aux données de l'anatomie de la malformation.

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

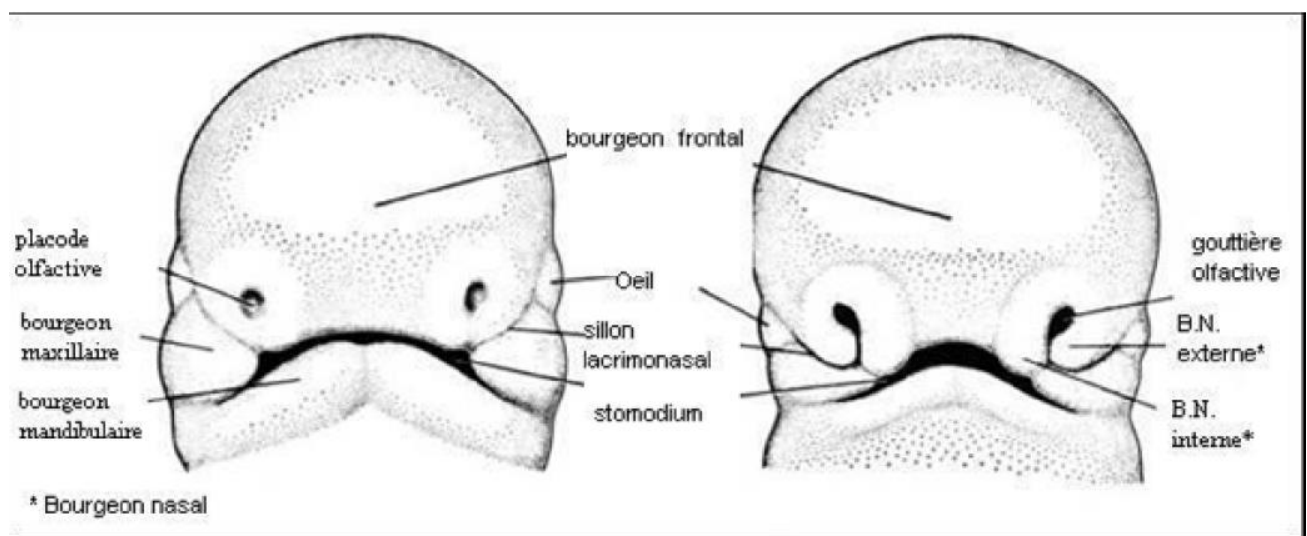


Figure 1 : 5-6^{ème} semaine: formation des bourgeons de la face

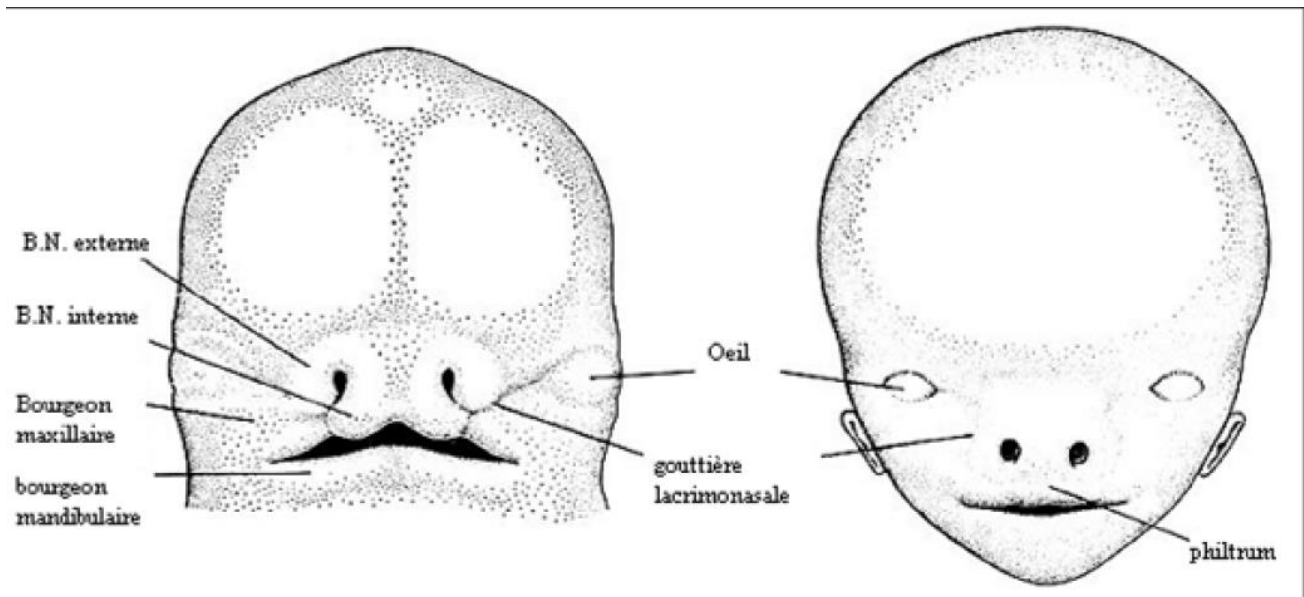


Figure 2 : 7_10ème semaine : fusion des bourgeons nasaux int et ext

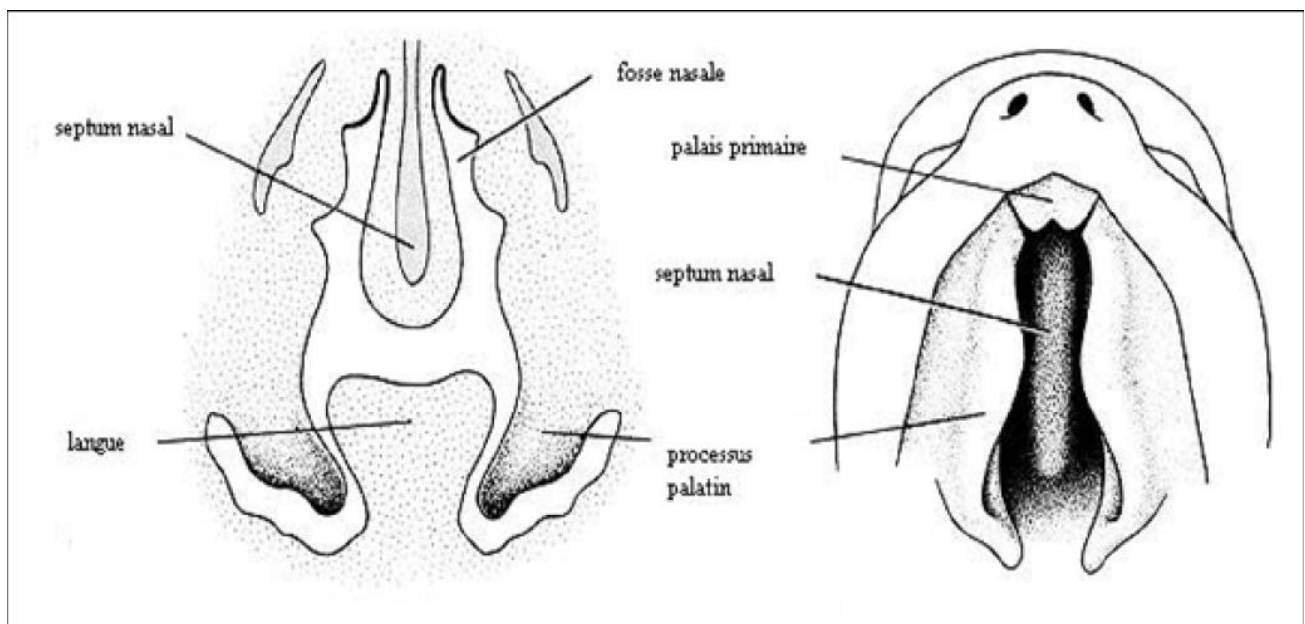


Figure3 : 7^{ème} semaine : apres formation du palais primaire ; formation du palais secondaire

IV. Anatomie du squelette nasale et lèvres :

Anatomie de la région labiale:

a. Une lèvre normale :

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

1) Le plan superficiel :

Ses dimensions sont variables selon les sujets, il comporte:

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

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

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

De profil, le rebord cutané-muqueux est projeté en avant.

2) Le plan musculaire :

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

- a. Le demi-orbiculaire supérieur ou faisceau principal tendu d'une commissure à l'autre et constitué de fibres musculaires parallèles réalisant le bord libre de

la lèvre. Il constitue toute l'épaisseur de la lèvre rouge, son bord supérieur débordé légèrement au dessus du bord cutanéomuqueux, il est surmonté de l'artère coronaire.

b. Le faisceau incisif supérieur, tendu de la commissure aux crêtes philtrales.

c. Le faisceau accessoire ou naso-labial tendu des commissures à la base de la columelle.

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

3) La face muqueuse :

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

4) Vascularisation, innervation et drainage lymphatique :

De chaque côté, naissent de la faciale, une artère coronaire inférieure et une artère coronaire supérieure, qui s'anastomosent sur la ligne médiane, constituant un cercle artériel complet, situé entre la couche musculaire et la couche glandulaire, et proche du bord libre. Le système veineux, chemine au dessous de la peau, formant un réseau richement anastomosé et indépendant des artères. Ces veines aboutissent aux veines faciales et sous mentales.

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

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

b. La lèvre supérieure :

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

Le squelette de l'étage moyen de la face, dans sa partie antérieure, est constitué par les deux os maxillaires supérieurs. Ils se rejoignent à la partie médiane dans leur portion inférieure, pour former la crête nasale, ou l'épine nasale antérieure, sur laquelle va venir s'insérer la cloison cartilagineuse des fosses nasales. La branche montante du maxillaire supérieur forme avec les os propres du nez la partie latérale et haute du sinus piriforme.

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

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

c. Le squelette nasal :

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

1. Le squelette osseux est formé de :

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

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

2. Le squelette cartilagineux est constitué par:

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

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

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

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

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

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

c) **Les cartilages alaires**

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

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

La "mésiale crus" de chaque cartilage alaire s'adosse sur la ligne médiane avec celle du côté opposé, et forme la partie antérieure du squelette de la

souscloison ou columelle. La partie la plus reculée de celle-ci est soutenue par le cartilage de la cloison qui apparaît entre les deux ‘ ‘mésiales crus’ ’.

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

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

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

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

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

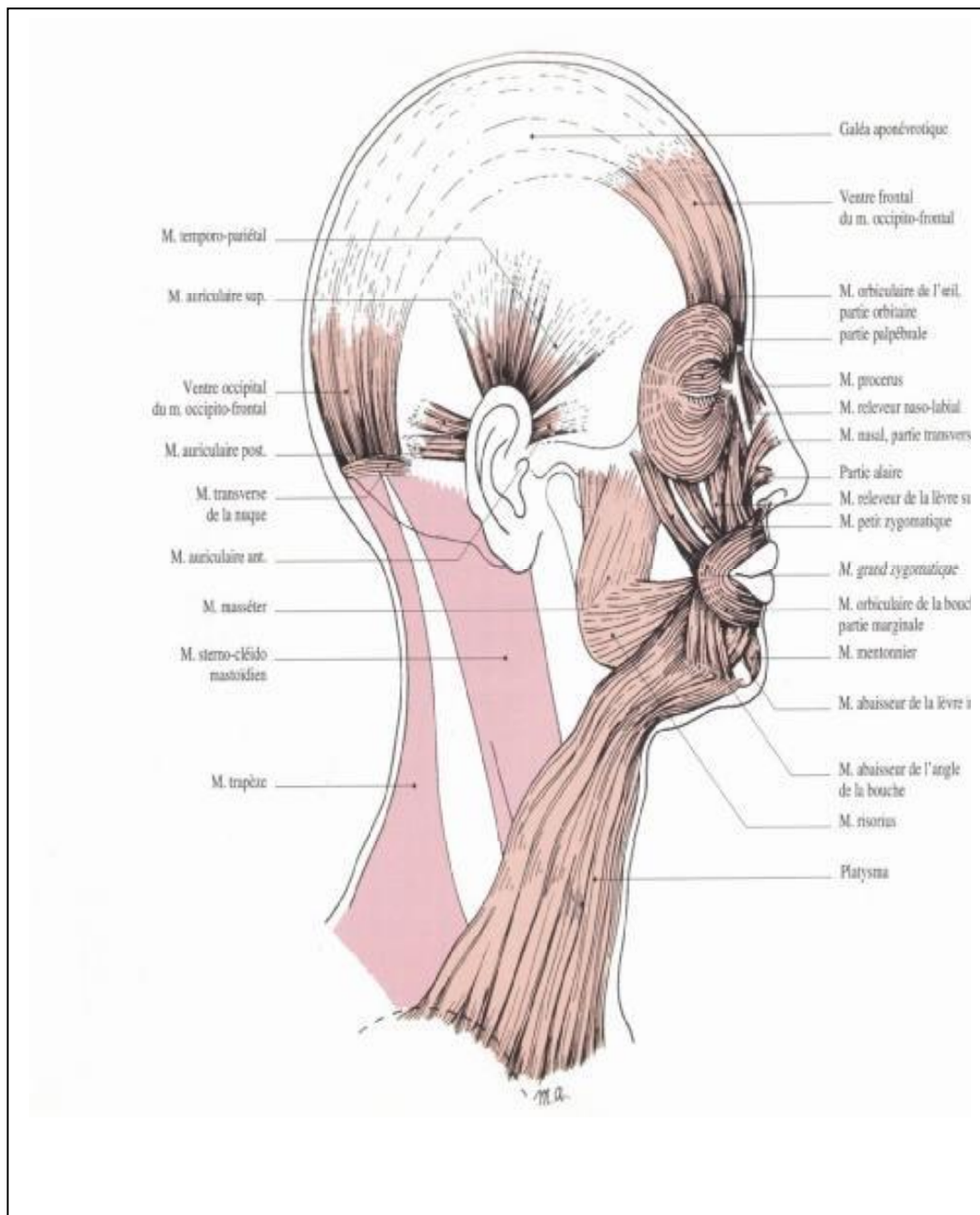


Figure 4 : Anatomie musculaire. Vue latérale droite du système musculo-aponévrotique superficiel de la tête et du cou

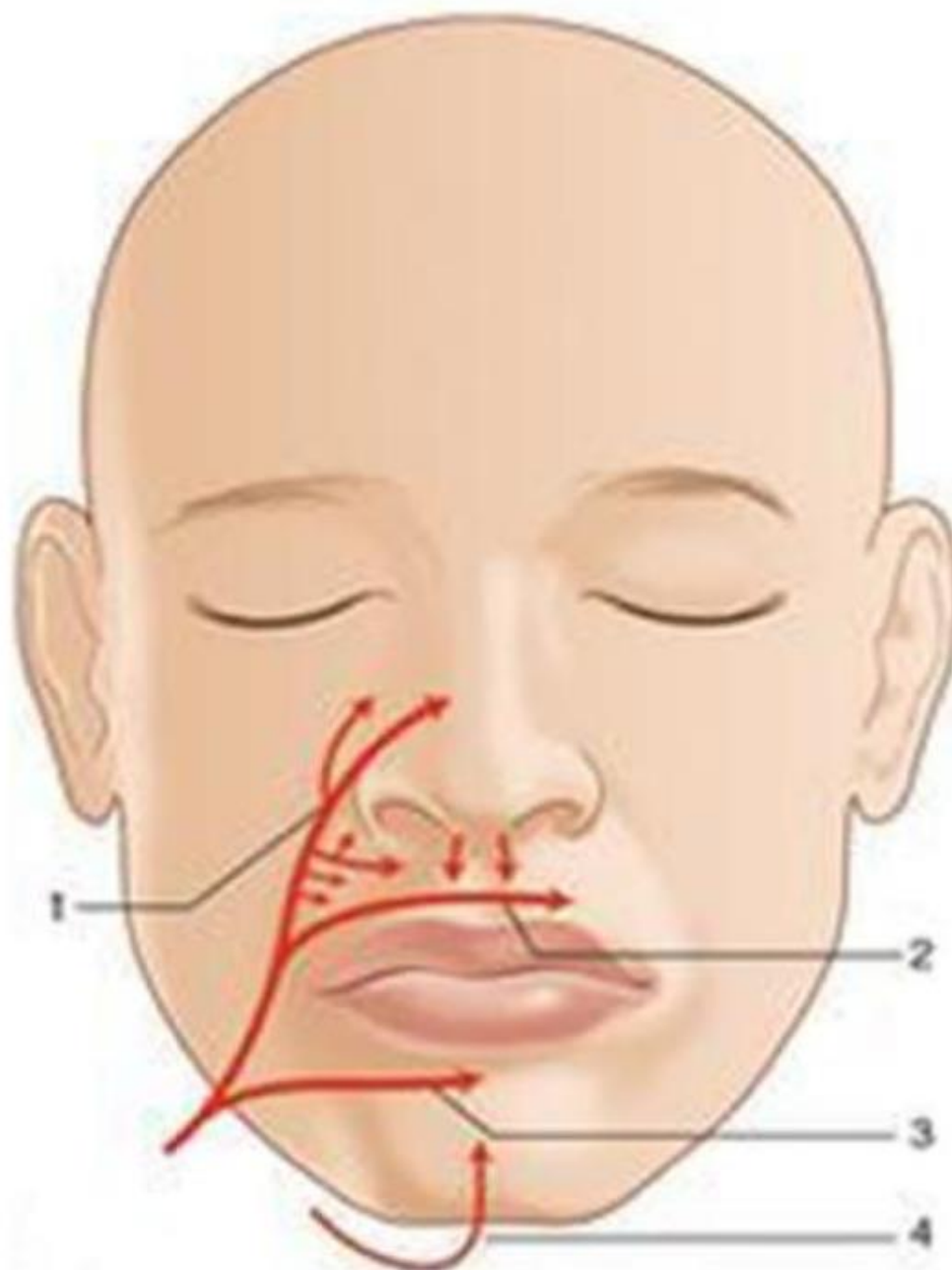


Figure5 :vascularisation arterielle . 1-artère faciale 2-coronaire sup 3-coronaire inf 4-artere sous mentale

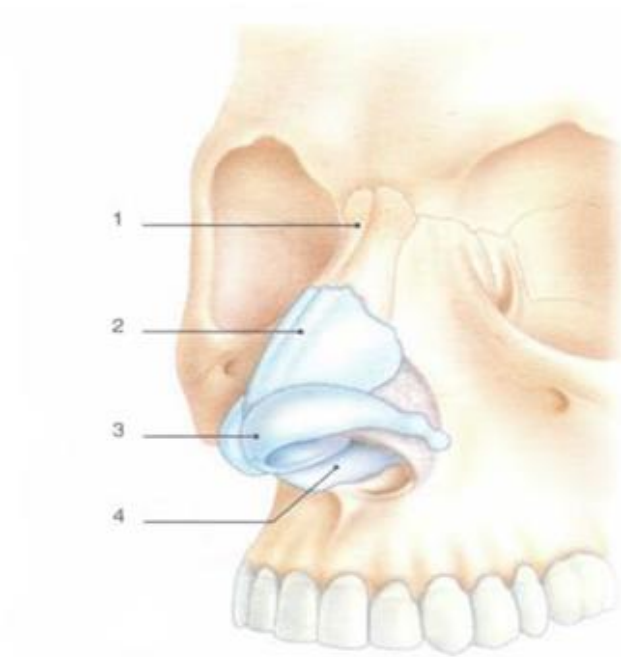


Figure 6 : squelette et cartilage du nez de profil

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

3- cartilage inférieur,
4- cartilage septal.

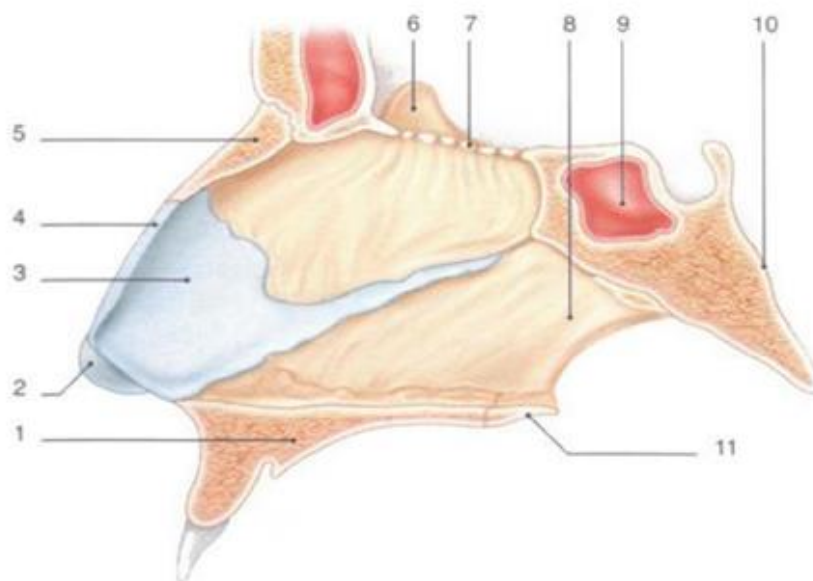


Figure 7 : squelette de la cloison des fosses nasales.

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

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

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

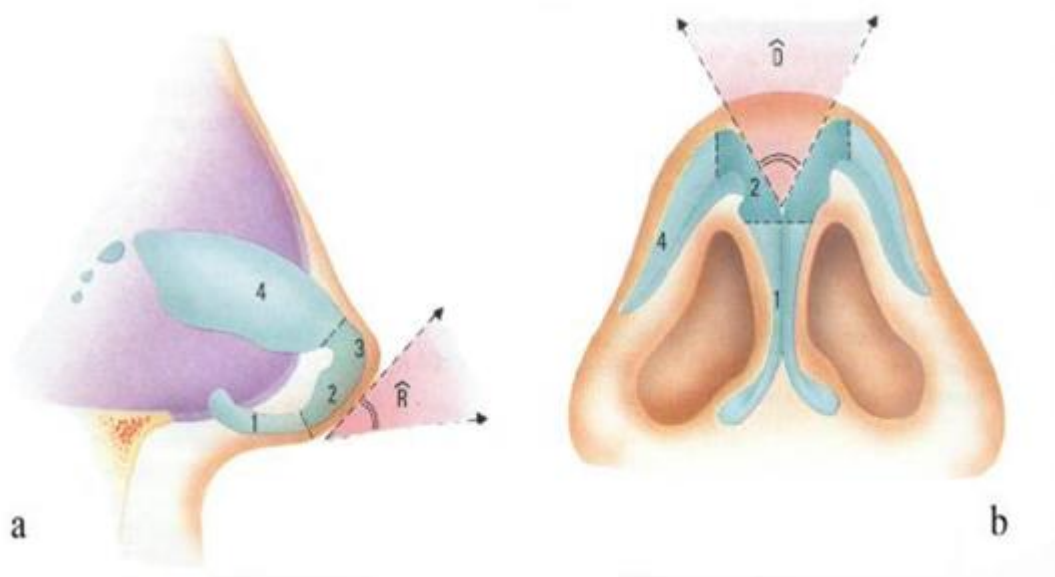


Figure 8 : cartilages alaires.

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

V. FORMES ANATOMIQUES :

1 -Les fentes unilatérales

Plus souvent gauches que droites, elles se répartissent en forme simple, partielle ou atteignant le seuil nasale mais respectant l'arcade alvéolaire, forme totale intéressant le palais primaire avec ou sans décalage des berges osseuses, mais respectant le palais secondaire, forme totale avec division palatine en continuité, avec ou sans pont cutané-muqueux. Le bord rouge est interrompu par la fente, l'arc de Cupidon n'est plus horizontal mais oblique, la lèvre blanche est de hauteur insuffisante du côté fendu, le muscle orbiculaire avec ses différents faisceaux n'est plus en continuité, expliquant la déformation osseuse sous-jacente dans les formes totales.

Le grand fragment de l'arcade alvéolaire (côté non fendu) est projeté en avant et en dehors par la traction des muscles. Le petit fragment externe se collabé en dedans et en arrière. L'aile du nez correspondant au côté fendu est attirée en bas et en dehors, le cartilage alaire perd son adossement avec le cartilage contralatéral et s'écarte du cartilage triangulaire du même côté. La fosse nasale est en continuité avec la cavité buccale dans les fentes labio-palatines. Sa paroi interne est souvent fortement déviée vers la fente. Au niveau des deux hémivoies, les muscles n'ont plus la disposition transversale qui crée la sangle habituelle, mais une disposition longitudinale.

2 Les fentes bilatérales

Forme simple :Partielle, symétrique ou asymétrique,

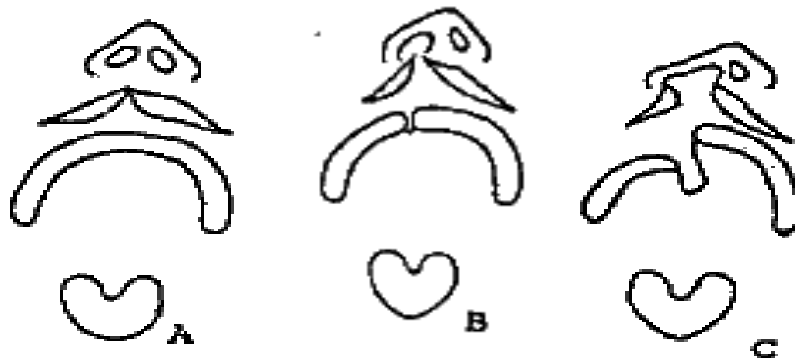
Forme totale, symétrique ou non (totale d'un côté, partielle de l'autre),

Forme totale avec division palatine. Le lambeau médian ne contient aucun muscle. Sa composante cutanée est de hauteur insuffisante d'autant que la columelle est inexistante dans les formes totales.

Le muscle orbiculaire est rétracté de chaque côté au niveau des berges latérales. Le tubercule incisif appendu à la cloison est projeté en avant, tandis que les segments latéraux sont collabés en arrière tendant à se rapprocher l'un de l'autre. La pointe du nez est affaissée par l'écartement précoce des cartilages alaires, principal responsable de l'absence de columelle, mais le nez reste cependant symétrique. Les deux fosses nasales, séparées par le vomer sont ouvertes vers la cavité buccale.

3 Divisions palatines isolées

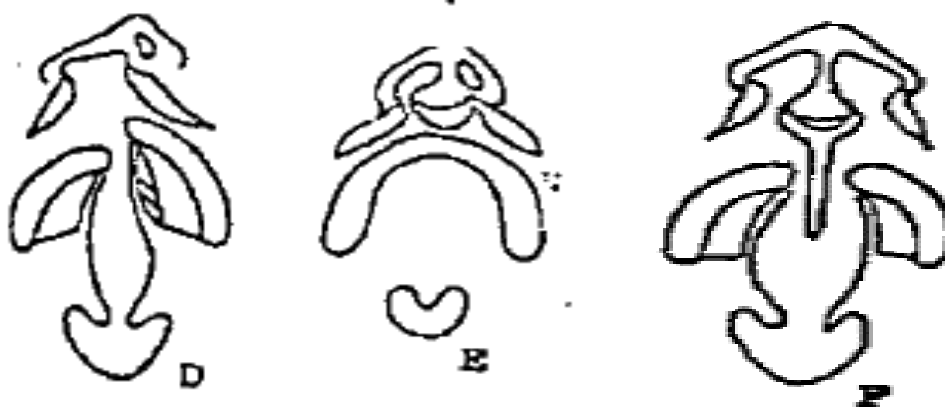
Division partielle du palais secondaire : division isolée du voile, totale ou incomplète, division sous muqueuse du voile avec luette bifide, division totale du palais secondaire jusqu'au canal palatin antérieur. Le syndrome de Pierre Robin, entité à part, comporte, outre une division palatine parfois sévère, une microrétrognathie donnant à l'enfant atteint un aspect très caractéristique de profil.



Fente unilatérale droite partielle

fente unilatérale droite totale encoche alvéolaire

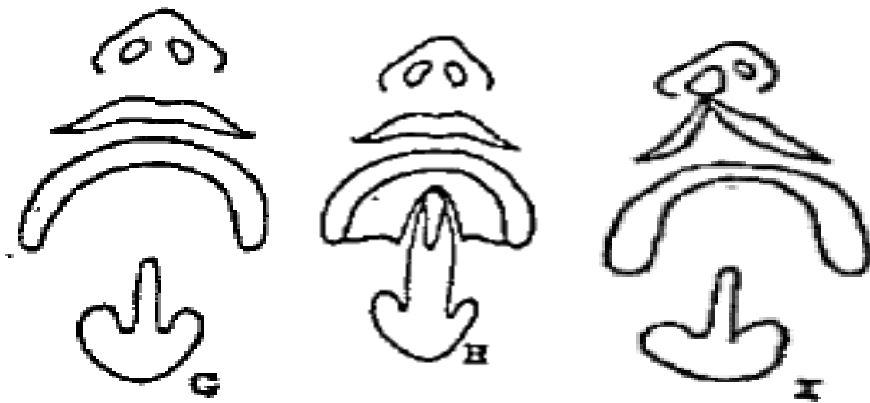
fente unilatérale droite totale + fente du palais primaire



Fente labio-palatine unilatérale droite

fente labiale bilatérale totale Dte, partielle Gche

fente labio-palatine bilatérale



fente isolée du voile fente totale fente labiale droite associée
du palais secondaire à une fente du voile

VI. Facteurs de risque:

1. La fente est-elle une malformation d'apparition récente dans la race humaine est provoquée par la pollution?

La réponse est non et elle est illustrée par cette bouteille sculptée se trouvant dans un musée au Pérou et réalisée il y a plus de 1500 ans.

Elle représente la tête d'un jeune homme porteur d'une fente labiale.

2. Quels sont les facteurs de risque des fentes labiales et/ou palatines non syndromiques et que puis-je faire pour diminuer mon risque d'avoir un enfant porteur d'une fente?

Les fentes représentent un groupe hétérogène de malformations.

Leur origine est multifactorielle. Des facteurs génétiques, des facteurs environnementaux ainsi que l'interaction entre les deux ont été associés à leur apparition.

Liste non exhaustive de résultats publiés dans la littérature

L'implication de facteurs environnementaux dans les différentes formes de fentes est étudiée depuis plusieurs dizaines d'années. En règle générale, identifier les facteurs environnementaux associés à un type particulier de malformation est très important, car ceci offre la possibilité d'une prévention efficace.

Parmi les facteurs environnementaux étudiés dans les fentes il y a:

a). le tabac plusieurs études réalisées ; les résultats sont contradictoires.

Globalement une légère augmentation du risque pour les deux groupes de fentes est retenue.

b). alcool risque augmenté de fente surtout labio-palatine. risque est dépendant de la dose.

c). vitamine : acide folique : cette vitamine B9 prise en période périconception elle diminue le risque d'anomalie.

d). caféine : pas d'augmentation de risque, tube neural chez le fœtus. Pour les fentes, les résultats sont contradictoires, mais il se pourrait qu'elle joue un rôle dans la réduction du risque.

e). épilepsie : affection neurologique qui se caractérise par des convulsions. Cette affection et/ou son traitement augmenterait jusqu'à 10X le risque de donner naissance à un enfant porteur de fente mais la population concernée est restreinte.

f). benzodiazépine : résultats contradictoires.

g). cortisone et dérivés : augmenterait le risque de fentes de 3 à 9 fois mais ici aussi le groupe est restreint.

h). solvants et pesticides : augmentation du risque démontrée pour les solvants aliphatiques halogénés.

Nous retenons de tout ceci que les facteurs contribuent certainement à l'apparition de cette malformation, mais qu'il n'y a pas de facteur prédominant.

L'implication des facteurs génétiques dans les formes non syndromiques de fente est étudiée depuis environ 15 ans. Le premier gène associé à ce type de malformation a été le gène TGF alpha. Depuis, la liste de gènes impliqués ne cesse de s'allonger.

L'étude de l'interaction entre les facteurs génétiques et les facteurs environnementaux est une piste très intéressante exploitée depuis une petite dizaine d'années, mais les résultats sont assez modestes. Cette piste sera certainement développée dans l'avenir.

VII. Fentes labiales et/ou palatines : quoi de neuf en génétique?

1. les fentes labio-palatines isolées: 70 %

La prévalence des FLP c-à-d le nombre d'individus atteints est de :
2-3/1000 chez les asiatiques 1/1000 chez les caucasiens
0,4/1000 chez les africains

Cette variation selon la race montre que la génétique est impliquée dans la genèse de la fente.

2. Les fentes labio-palatines syndromiques: 30%

3. Les fentes palatines isolées :

La majorité des fentes palatines sont isolées.

La prévalence est de 0,05% à 0,1% et le nombre de filles atteintes est supérieur à celui des garçons (67% des cas).

4. Les fentes palatines syndromiques:

Elles sont minoritaires .Il y a cependant plus de 400 syndromes différents décrits.

Un enfant sur 500 est porteur d'une fente labiale ou labio-palatine(0,2%) et un enfant sur 2000 une fente palatine (0,05%). Si un enfant de la famille est porteur d'une fente labiale ou fente labio-palatine, le risque pour le second est de 3-7%. Si un parent est porteur, le risque est de 2-5%. Si un enfant et un parent sont porteurs, le risque est de 15%.

Si un enfant de la famille est porteur d'une fente palatine, le risque pour le second est de 2-5%. Si un parent est porteur de ce type de fente, le risque est de 3-7% et si un parent et un enfant sont atteints par la fente palatine, le risque est de 17%.

Les fentes palatines isolées sont génétiquement distinctes des fentes labiales avec ou sans fentes palatines.

Au CLP des cliniques universitaires St Luc, nous demandons aux enfants porteurs de fentes ainsi qu'à leurs parents, frères et/ou sœurs de faire un prélèvement sanguin pour des études génétiques afin de mieux comprendre l'apparition de la fente chez certains individus. A partir de ce sang, les généticiens prélèvent l'ADN pour analyser les polymorphismes (les différences dans la séquence des lettres du gène) car nous sommes tous différents. Si dans une famille, certains individus ont une fente et d'autres pas, nous pouvons voir si les sujets atteints de fente possèdent le même polymorphisme entre eux ou pas et ce, afin de poursuivre les études.

Le syndrome de van der Woude (syndrome le plus fréquent dans les fentes 1/70000), associe une fente labiale et/ou palatine dans 50% des cas et/ou des fistules sur la lèvre

inférieure dans 80% des cas. Deux régions du génome sont impliquées. Ces deux régions ont été mises en évidence par plusieurs équipes mondiales.

Des analyses d'individus atteints ont montré que la majorité des familles porteuses du syndrome de van der Woude avaient une mutation dans IRF6. La question posée était de savoir si ce gène était impliqué dans les fentes isolées. Sur les 200 familles du centre (498. individus), un polymorphisme intragénique à IRF6 est associé à l'apparence d'une fente isolée. Le gène IRF6 est donc clairement associé aux fentes labiopalatines isolées. Cette constatation a également été faite aux USA et en Italie ce qui nous permet d'affirmer que la fente a, en partie, une origine génétique. En plus, il faut tenir compte de facteurs environnementaux.

Quelles sont les perspectives de la génétique ?

Rechercher dans le génome humain, les ou les polymorphismes associés à une fente. Essayer de découvrir d'autres gènes impliqués dans les fentes héréditaires et/ou syndromiques, et de plus, dans les fentes isolées

VIII. CLASSIFICATION :

Les divisions labiomaxillaires présentent une topographie stable et un polymorphisme clinique qui font l'objet de classifications variables selon les critères mis en exergue par leurs auteurs. La classification d'un défaut congénital a deux buts principaux : clinique bien sûr, mais aussi scientifique afin de bénéficier de bases de données standardisées utiles à la recherche clinique.

L'enregistrement des données et leur schématisation doivent intervenir avant toute chirurgie et être simples et claires afin d'être utilisés par n'importe quel membre de l'équipe. La représentation symbolique de l'étendue de la déformation doit permettre immédiatement l'identification des conditions préopératoires du patient ; et après l'avoir complétée par des données supplémentaires issues des modèles d'étude et des études céphalométriques par exemple, la classification participe à l'évaluation objective de l'influence à long terme du type de fente et du traitement

1) CLASSIFICATION DE VEAU :

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

a) Division simple du voile (Fig. 9)

Elle intéresse les tissus mous du voile du palais et peut être partielle ou totale. Lorsque la luette seule est bifide, il faut rechercher une éventuelle division sous-muqueuse (aspect bleuté, pellucide de la ligne médiane du voile)

b) Division du voile et de la voûte palatine (Fig. 10)

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

c) Division du voile et de la voûte palatine associée à une fente labioalvéolaire unilatérale (fig. 11)

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

Le vomer est partiellement ou complètement fusionné au grand fragment

d) Division du voile et de la voûte palatine associée à une fente labioalvéolaire bilatérale totale (fig. 12)

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

2) Classification de Kernahan et Stark et ses modifications :

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).

Le comité de nomenclature de l'American Cleft Palate Association reconnaît trois classes principales : les fentes antérieures au canal palatin antérieur, les fentes postérieures au canal palatin antérieur et la combinaison des deux. La démarcation entre palais primaire et secondaire se situe au niveau du canal palatin antérieur, 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.

Palais primaire (Fig. 13)

- 1A : fente unilatérale incomplète (1/3, 2/3 ; 3/3 de la lèvre) ;
- 1B : fente unilatérale complète (1/3, 2/3 alvéolaire) ;
- 1C : fente bilatérale complète (3/3 alvéolaire).

Palais secondaire (Fig. 14)

- 2D : fente incomplète :
 - C voile : staphyloschizis (1/3, 2/3, 3/3) ;
 - C palais dur : uranoschizis (1/3, 2/3, 3/3) ;
- 2E : fente complète (palatoschizis).

Association palais primaire et secondaire (Fig. 15)

- 3F : fente unilatérale complète ;
- 3G : fente bilatérale complète ;
- 3H : fente unilatérale incomplète :
 - C avec pont labial ;
 - C avec pont gingival.

Kernahan suggère une schématisation par un « Y rayé ». Il divise le palais dur en fentes complètes et incomplètes en utilisant deux boîtes ; le palais mou et l'uvula sont

illustrés par une troisième boîte. Les branches du Y représentent le palais primaire et les lèvres (Fig. 16). Cette classification a été largement utilisée et a fait l'objet de nombreuses modifications.

Elsahy adjoint deux sommets triangulaires représentant les seuils nasaux, des flèches indiquant la direction de la déflexion du palais dur dans les fentes complètes, et deux cercles quantifiant la protrusion du prémaxillaire et la compétence vélopharyngée. Ces symboles illustrent non seulement les conditions préopératoires mais aussi les anomalies fonctionnelles.

Millard ajoute des triangles illustrant le nez et le seuil nasal.

Friedman et al. proposent une combinaison des deux modifications et quantifient la sévérité de la déformation.

Cette classification permet d'inclure les résultats du traitement (Fig. 17).

Larson propose un nouveau modèle du Y avec l'adjonction de deux boîtes aux extrémités de chaque bras, correspondant aux seuils nasaux. Les chiffres sont remplacés par des lettres, minuscules ou majuscules selon que la fente est palais mou de façon complète ou incomplète (Fig. 18).

3) Classification de Benoist :

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 unilatérale de la fente. En revanche, elle considère les possibilités de contraction des moignons vélaux 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.

Heureusement de nos jours, les personnes atteintes de division vélopalatine nécessitant de tels appareils sont devenues rares étant donnée la prise en charge précoce et continue par des équipes pluridisciplinaires. Les progrès des techniques chirurgicales de reconstitution initiale du voile associés à l'exercice en symbiose des chirurgiens,

otorhinolaryngologistes, phoniâtres et orthophonistes permettent de corriger les problèmes liés à l'incompétence vélopharyngée par les traitements requis (rééducation orthophonique, pharyngoplastie) moment approprié selon chaque enfant.

4) Classification de Chancholle :

Ce chirurgien apprécie dans sa classification la gravité de la dysmorphose d'un point de vue global et discerne les formes bénignes des formes graves. Il propose ainsi un pronostic de traitement afin d'envisager en présence des parents la « lourdeur » du traitement, ses risques et ses limites.

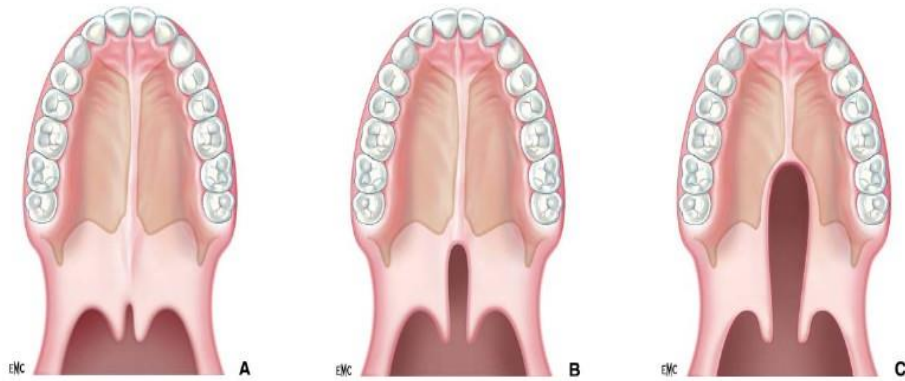


Figure 9 Division.

A. De la luette.

B. D'une partie du voile. C. De la totalité du voile, d'après Veau

Figure 10. Division du voile et de la voûte palatine d'après Veau



Figure 11. Fente labio-alvéolo-palatine unilatérale totale d'après Veau



Figure 12. Fente labio-alvéolo-palatine bilatérale totale d'après Veau

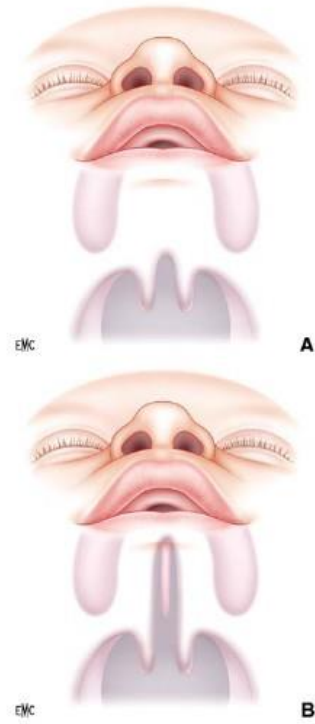


Figure 14. Fentes concernant le palais secondaire d'après Kernahan, Stark et Harkins. In3.

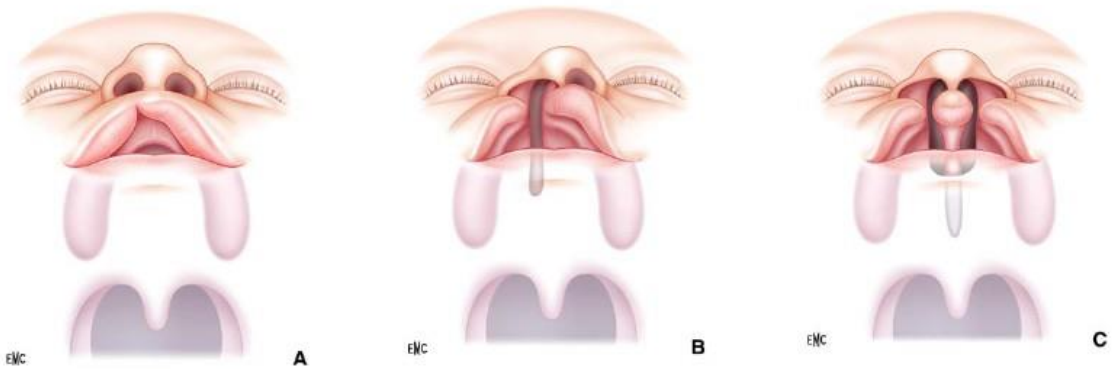


Figure 13. Fentes intéressant le palais primaire d'après Kernahan, Stark et Harkins. In3.

Figure 15. Association palais primaire et secondaire d'après Kernahan, Stark et Harkins. In3 A. Fente unilatérale complète, palais primaire et secondaire. B. Fente bilatérale complète palais primaire et secondaire. C. Fente unilatérale incomplète du palais primaire et fente incomplète du palais secondaire.

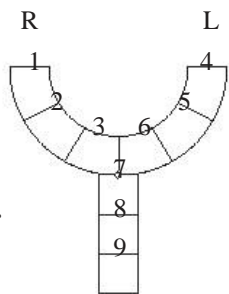
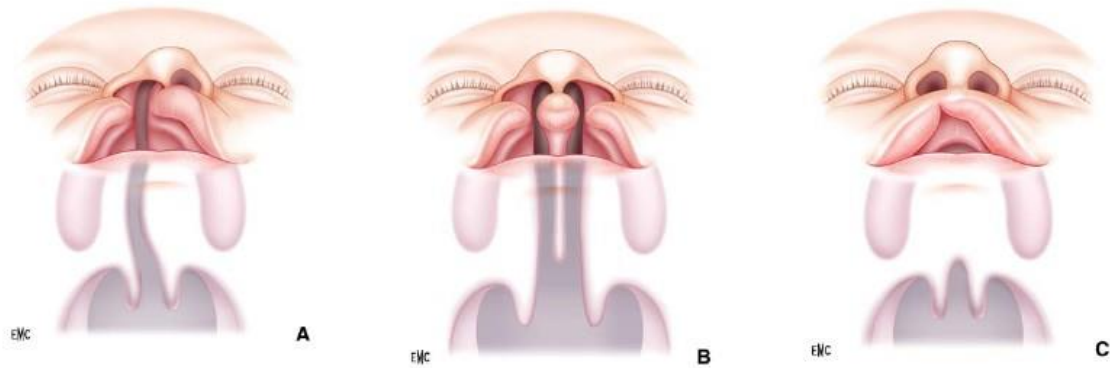


Figure 16.

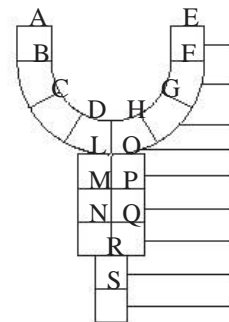


Figure 18.

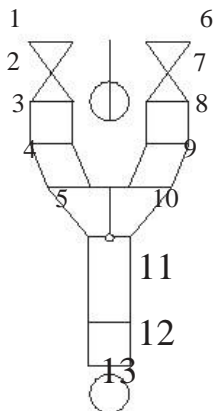


Figure 17. Classification de Friedman

Classification morphologique de Larson

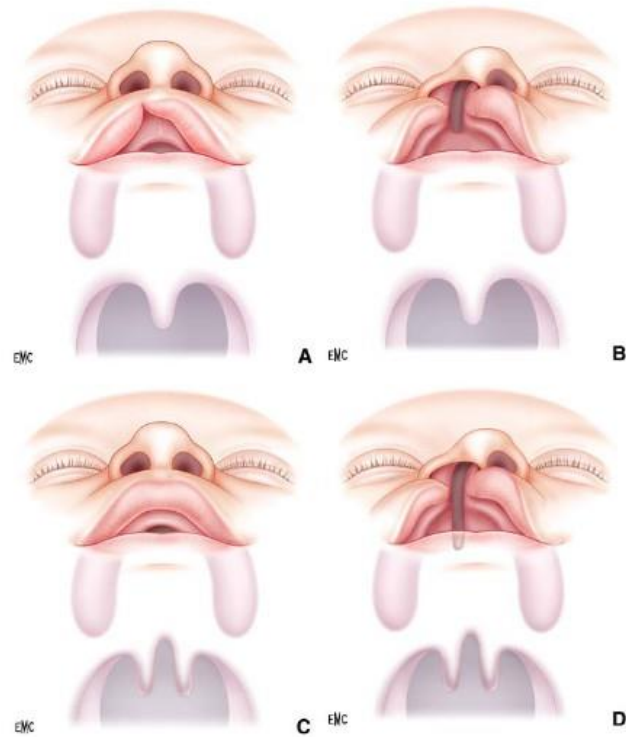


Figure 19. Exemples de formes bénignes (A), (B), (C) et (D) de la classification de Chancholle,

IX. Diagnostic :

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

A. Circonstances de découverte :

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

Soit l'examen est orienté et motivé par un antécédent personnel ou familial, ou par le bilan d'une autre malformation fœtale.

Soit c'est la prise d'un agent supposé tératogène qui motive l'examen :

alcool, vit A et ses dérivées tels l'isotrétinoïne, les anti-épileptiques, en particulier la phénytoïne.

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

B. Diagnostic positif :

La sémiologie échographique au second trimestre est basée sur l'utilisation des plans frontal (figure 20, 21) et coronal de la face pour visualiser les lèvres, alors que le palais est mieux visualisé sur un plan axial. Nyberg et al considèrent que le bourgeon prémaxillaire visible sur une coupe sagittale (figure 22) est le meilleur signe en faveur d'une fente bilatérale. Un profil « très plat » doit faire évoquer une hypoplasie de l'étage moyen de la face, comme dans l'holoprosencéphalie ou bien dans les fentes faciales médianes avec pronostic neurologique souvent en jeu. Il faudra alors mesurer systématiquement la distance inter-orbitaire (DIO) pour confirmer l'hypotélorisme dans le cadre de ces malformations. L'échographiste doit préciser au mieux la forme anatomique car, c'est elle qui conditionnera le pronostic esthétique et fonctionnel. Les différentes formes anatomiques qu'on peut rencontrer sont : La fente labiale, unilatérale le plus souvent mais parfois bilatérale. La fente labio-alvéolaire. La fente labio-alvéolaire avec division vélo-palatine. La division vélo-palatine isolée. L'examen morphologique échographique du premier trimestre se développe rapidement du fait des politiques de dépistage entre 11 et 14 SA par la mesure de l'épaisseur de la clarté nucale et de la longueur crânio-caudale avec des coupes sagittales, transverses et

coronales de la face.

L'embryoscopie n'est plus nécessaire quand des critères diagnostiques précis sont réunis . En cas de découverte d'une telle pathologie, il semble indispensable de réaliser un caryotype fœtal et de réaliser un bilan morphologique très détaillé, orienté particulièrement vers le cœur et le système nerveux et squelettique



Figure20. Fente labiale bilatérale à 30 SA (coupe frontale).



Figure21. Large fente unilatérale droite (coupe frontale).



Figure 22. Fente labiopalatine bilatérale avec protrusion prémaxillaire échogène
Internes de CCI (coupe sagittale). Page 38

X. Les syndromes incluant une fente faciale :

La fente faciale peut s'identifier dans certains syndromes. La multitude de symptômes et la présence de la fente alourdissent alors souvent le handicap de l'enfant au niveau langagier.

Dans les fentes médianes ou bilatérales, l'association à des anomalies cérébrales est fréquente. Dans la moitié des cas, les fentes palatines sont associées à un contexte polymalformatif.

Nous regrouperons donc ici les principaux syndromes comportant cette anomalie développementale.

1. Le syndrome de Pierre Robin

La prévalence du syndrome de Pierre Robin est de 1 naissance pour 8500.

La séquence de Pierre Robin se définit par l'association d'un retrognathisme, d'une glossoptose et d'une fente palatine postérieure. On peut retrouver tous les types de fente, mais le plus souvent il s'agit d'une division totale et large du palais secondaire, en forme de U. Cette fente est la conséquence de l'inclusion persistante de la langue dans la cavité bucco-nasale, empêchant la fermeture du palais secondaire.

La séquence de Pierre Robin peut être isolée (sans malformations associées) ou associée à un syndrome (syndrome de Stickler, syndrome de Di-George, syndrome de Franceschetti, anomalies chromosomiques ou syndromes teratogéniques). Les formes isolées sont de bon pronostic, les troubles tendant à disparaître après l'âge de deux ans. En revanche, le pronostic développemental des formes associées est plus réservé.

Le syndrome de Pierre Robin n'est que très rarement décelé avant la naissance. Certains signes peuvent l'évoquer, mais ce ne sont pas des signes spécifiques. Les deux principaux sont l'hydramnios du fait des troubles de déglutition, et une microgastrie. Ceux-ci peuvent amener le médecin à observer plus précisément les caractéristiques de la langue et le profil du fœtus afin de mettre en avant une éventuelle retrognathie.

Si le syndrome de Pierre Robin est suspecté, une recherche plus poussée des malformations associées pourra être réalisée, ainsi qu'un caryotype et une analyse familiale.

A la naissance, le diagnostic est clinique et se pose grâce à l'observation des signes cliniques marqueurs de la séquence.

2. Le syndrome de Di-George ou monosomie 22q11 :

La prévalence du syndrome de Di-George est de 1/5000.

Le diagnostic de ce syndrome se base sur un ensemble de malformations qui regroupe une dysmorphose faciale, une hypoplasie du thymus et des parathyroïdes, ainsi qu'une cardiopathie congénitale.

Ces enfants présentent donc une dysmorphose faciale caractéristique : la bouche est incurvée vers le haut, le menton est peu développé, les yeux sont déviés vers le bas, les oreilles basses et on note parfois des défauts au niveau des lobes auriculaires.

Cependant, l'importance de ces anomalies faciales est à relativiser car elles peuvent différer considérablement d'un patient à l'autre.

L'insuffisance valvulaire est un autre signe clinique majeur, qui se caractérise par un ronflement important, il est d'ailleurs à noter que ce trouble est pratiquement systématique, que l'enfant soit porteur d'une fente palatine ou non.

À l'examen de la sphère oro-faciale on observe souvent que les praxies bucco-faciales sont déficitaires, notamment en raison d'une hypotonie. À cela peuvent s'ajouter des troubles du langage (retard de parole et ou retard de langage).

Le syndrome velocardiofacial est une forme de la monosomie 22q11. Il est composé de quatre troubles majeurs : une cardiopathie congénitale, une fente palatine, une dysmorphose faciale et des troubles de l'apprentissage principalement liés au retard de langage.

3. Le syndrome de Franceschetti ou Treacher-Collins :

Avec une incidence d'une naissance sur 50 000, ce syndrome se caractérise notamment par une dysmorphose faciale sévère entraînant d'autres troubles.

Les malformations faciales sont bilatérales et symétriques. L'enfant naît avec une dysostose faciale et mandibulaire. L'hypoplasie mandibulaire entraîne une retrognathie qui explique en partie la becasse. Au niveau oculaire on peut noter une obliquité générée par le développement insuffisant des fentes palpébrales, mais également un colobome de la paupière inférieure. L'enfant peut présenter une fente palatine, ainsi qu'une malformation auriculaire se caractérisant par une triade de troubles ; une hypoplasie des pavillons de l'oreille, une atresie des conduits

auditifsexternes et des anomalies au niveau de la chaîne des osselets causant une surditéde transmission.

D'un point de vue cognitif il n'y a pas de troubles notables.

4. Le syndrome ODF (oro-digito-facial) :

Ce syndrome peut se définir par l'association d'anomalies oro-faciales, digitalesprincipalement et d'autres malformations moins systematiques.

Il regroupe un ensemble de syndromes polymalformatifs tels que le Papillon léage etpsaume, le syndrome de Gorlin-psaume pour le type 1. Le type 2 se denommesyndrome de Mohr.

Dans les deux types, l'enfant presente une dysmorphose au niveau de la machoire,des yeux, des oreilles et du nez. Il presente egalement une fente labiale, velaire, etdes anomalies au niveau de la langue et de l'implantation des dents.

Les autres anomalies sont renales et cardiaques.

D'un point de vue cognitif l'enfant presente une deficiencie intellectuelle.

La prise en charge sera pluridisciplinaire.

5. Le syndrome C.H.A.R.G.E. :

Cinq groupes de symptomes entrent dans le cadre du syndrome C.H.A.R.G.E. : les problemes de croissance, les troubles alimentaires et respiratoires, les troublesensoriels (colobome oculaire, atresie des choanes, surdite), les problemes cognitifset comportementaux, les malformations (anomalies genitales, auriculaires...).

Les personnes atteintes ne presentent pas necessairement tous les symptomes,mais des signes secondaires peuvent s'ajouter.

D'autres criteres dits mineurs peuvent exister frequemment, dont les fentes labiopalatines.

Le degre de retard mental est tres variable ; l'intelligence peut etre normale maispeut parfois aller jusqu'a un retard profond.

XI. Les conséquences anatomo-fonctionnelles des fentes labio-palatines

1. Les conséquences sur l'alimentation :

Les difficultés d'alimentation sont fréquentes chez les jeunes enfants porteurs de fente. Ainsi, dans une étude effectuée en 2006 par Julie Reid et coll., on retrouve des compétences alimentaires déficitaires chez un tiers de ces enfants (fente labiale, labio-palatine et palatine).

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.

✓ Les difficultés alimentaires dans le cadre des fentes antérieures

Les fentes labiales ne gênent ni la déglutition, ni la ventilation, et ne gênent que modérément la succion.

Effectivement, les lèvres ensèrent le mamelon ou la tétine lors de la tétée, et l'étanchéité de cette prise associée au va-et-vient lingual permet de réaliser le vide intra-buccal nécessaire à une succion de qualité.

La particularité anatomique de la lèvre peut donc constituer une gêne mécanique, mais l'étude évoquée précédemment montre que les 4/5 des enfants porteurs de fente labiale avaient une alimentation correcte.

✓ Les difficultés alimentaires dans le cadre des fentes postérieures

Les fentes postérieures exposent à des difficultés plus importantes sur le plan alimentaire que les fentes antérieures. D'une part, la communication bucco-nasale entraîne une mauvaise pression intra-buccale, celle-ci étant nécessaire à une succion efficace. D'autre part, la contraction réflexe du voile qui permet d'orienter le bol alimentaire tout en isolant le rhinopharynx est perturbée.

Les reflux de lait par le nez sont donc fréquents.

✓ L'allaitement maternel

L'allaitement maternel n'est pas contre-indiqué, cependant il s'avère en réalité souvent compliqué.

2. Les conséquences sur le langage :

Les troubles de la voix concernent les enfants ayant une fente velo-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.

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.

✓ Plusieurs facteurs peuvent expliquer ce phénomène :

- les renforcements positifs sont apportés plus difficilement par les parents
- 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 peuvent également amener les enfants à être économes
- la sensibilité aux otites sero-muqueuses entraîne parfois une perte auditive qui peut gêner le développement du langage oral

La symptomatologie n'est en aucun cas atypique, elle se présente comme un retard de parole « classique ».

Les retards de langage sont rarement isolés, ils coexistent avec les retards de parole.

3. 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 (pre-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. Cet hypodéveloppement peut être tridimensionnel. On note souvent une endognathie maxillaire, un développement du schéma facial en classe III squelettique.

Par ailleurs les enfants porteurs de fente peuvent présenter des troubles de l'occlusion (articule inverse unilatérale ou bilatérale ou guidage antérieur dysfonctionnel) et/ou des troubles fonctionnels (troubles de la ventilation, perturbation du comportement lingual...).

4. Les conséquences psychologiques :

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 et petits-amis, la confiance en soi et les taquineries subies.

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 posent 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.

5. Les conséquences au niveau ORL :

La plupart des hypoacusies qui touchent les enfants porteurs de fente concernent l'oreille moyenne.

Les problèmes sont causés essentiellement par un dysfonctionnement tubaire et plusieurs facteurs en sont responsables.

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 déficiente.

Les éléments en cause sont la communication avec la cavité buccale dans les cas de fente palatine et la dysperméabilité nasale que l'on peut retrouver dans les cas de fente labiale et labio-narinaire (anomalies des cartilages alaires).

L'oreille moyenne, hypoventilée, aboutit à la formation d'otites sero-muqueuses ; la muqueuse s'épaissit et le nombre de cellules à mucus augmente, sécrétant ainsi un liquide provoquant une otite chronique à tympan ferme.

XII. Traitement chirurgical :

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

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

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

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

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

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

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

1) Objectifs du traitement initial sur le socle osseux :

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

2) Objectifs du traitement sur les muscles :

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

3) Objectifs du traitement initial sur les téguments :

a. Lèvre :

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

b. Nez :

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

La chéiloplastie

Age de la chéiloplastie :

Le calendrier opératoire est très variable selon les auteurs.

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

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

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

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

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

Les différents procédés techniques pour les fentes unilatérales :

A. Méthode de Veau :

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

Deux correspondent aux points homologues du seuil narinaire,

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

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

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

Cette technique ne peut donner qu'un mauvais résultat car ne tient pas compte de l'hypoplasie en hauteur de la lèvre supérieure, il survient donc une encochure disgracieuse du bord libre (aspect en chapeau de gendarme). Si l'on veut augmenter la hauteur de la lèvre, cela ne peut être réalisé que par une incision plus oblique entraînant une résection plus étendue de la ligne cutané-muqueuse, l'arc de Cupidon est plus ou moins sacrifié. La hauteur n'étant obtenue qu'au détriment de la largeur, la lèvre apparaît bridée près du bord libre, ce qui n'est pas sans conséquence sur le maxillaire sous-jacent.

Cette technique d'avivement-suture n'est donc valable uniquement dans les cas de fente labiale simple sans hypoplasie en hauteur.

C'est le cas le plus rare: fissure que l'on a coutume d'appeler fente labiale cicatricielle. De plus, cette technique ne donne pas de bons résultats sur le plan dynamique, car les fibres musculaires restent mal orientées.

La muqueuse interne est sacrifiée

B. Procédé de Millard : (figure 24)

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

Repères

– Sur l'arc de Cupidon: d'abord les points 1 (médián), 2 et 3 (sommet de l'arc), 6 et 7 (commissuraux) sont placés. Le point 8 est le pendant du point 3 sur l'hémilèvre opposée. Ces deux points [3, 8] sont attirés vers le haut de même que la ligne 2-3 normalement horizontale. La hauteur des lambeaux B et C devra donc prévoir le repositionnement de ces trois points: 2, 3 et 8 selon une ligne horizontale.

– Sur la base du nez : les points 4, 10 et 5 respectivement partie basse des ailes nasales et base de la columelle sont repérés. Le point 9 sur le plancher narinaire est placé tel que: $8-9 = 3-5 + 5-5'$ (back-cut).

– Sur le plan vestibulaire X et Y équivalent muqueux des points 2 et 3.

Tracés et incisions

Ainsi les lambeaux A (interne = 5'-5-3), B (externe = 8-9-10) et C (bergeexterne entre les deux) sont déterminées. Après infiltration, l'incision est franche, transfixiante au niveau de la peau comme de la lèvre rouge. L'incision cutanée en 3 reste à 1 mm de la jonction cutanéomuqueuse. L'hémostase de l'artère coronaire sera parfois nécessaire. L'incision du back-cut (5-5'), sa longueur et son orientation sont déterminants dans l'horizontalisation de l'arc de cupidon par rotation de l'hémilèvre vers le bas. En profondeur, le muscle orbiculaire sera libéré de l'épine nasale et du plan osseux. Le lambeau A est ainsi dissocié de la columelle. Il est nécessaire de réséquer les tissus atrophiques le long des berges de la fente osseuse. Le temps musculopériosté reste à réaliser: libération en regard de l'orifice piriforme (libérant l'aile du nez) et remontant vers le plancher orbitaire.

Sutures

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

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

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

La jonction labiale cutanéomuqueuse est réalisée au niveau des points 3 et 8.

Une plastie en Z est réalisée sur la muqueuse vestibulaire.

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

Les avantages de la plastie à lambeau triangulaire sont nombreux :

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

Figure 24 : procédé de Millard

- Repères
- Tracés
- Incisions
- Libération des lambeaux
- Aspect final

Certains défauts lui sont reprochés :

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

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

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

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

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

En fin, dès que l'hypoplasie en hauteur est un peu conséquente, l'agrandissement du lambeau externe entraîne un sacrifice de la ligne cutanéomuqueuse. Seule la réinsertion des fibres musculaires hautes est satisfaisante.

C. Procédé de Tennisson-Malek :

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

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

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

Figure 25: Technique de Tennisson-Malek.

.Critique du procédé de Tennisson :

Inconvénients:

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

Avantages:

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

- Une cicatrice discrète sur la lèvre blanche.
- Une bonne hauteur de la lèvre blanche.
- Un étoffement de la lèvre rouge parfait.
- Une bonne ouverture de la lèvre près du bord libre.
- Une bonne réinsertion musculaire à la partie haute en améliorant le contour de la columelle et l'orientation de la racine externe de l'aile du nez aboutissant à un bon écoulement narinaire.

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

Figure 26 : procédé de Malek (double Z)

E. Techniques modifiées

- **Nakajima et Davies** placent le lambeau triangulaire (procédé de Tennisson) à la base de la columelle car moins visible.
 - Procédé de **Millard** en deux temps: le premier temps (très précoce: 1 mois), lipoadhésion, reconstruit le plan cutané et musculaire sans plastie de réhaussement de la lèvre supérieure. Un second temps vers l'âge de 3 mois reconstruit la hauteur labiale selon une technique classique de Millard.
 - **Armstrong et al** proposent la réalisation simultanée d'un procédé de Millard et d'une correction nasale primaire en technique ouverte avec suture du cartilage alaire à son homologue triangulaire. **Nakajima et Yoshimura** (1993) réalisent également un temps nasal concomitant avec suture des deux alaires entre eux après les avoir libérés.
- NB: une des difficultés de la chirurgie des fentes labiales réside dans le fait que les techniques ne peuvent être jugées immédiatement mais seulement en fonction de l'évolution.

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

Les différents procédés utilisés pour les fentes labiales Bilatérales :

Actuellement le résultat de chéiloplastie doit être presque parfait dans les fentes unilatérales quelque soit leur gravité. Il n'en est pas de même dans les fentes bilatérales, du fait de l'hypoplasie du lambellule (partie médiane de la lèvre) et de la columelle. Il semble dans ce cas, que la majorité des auteurs soit d'accord pour admettre la nécessité pratiquement inévitable d'interventions correctrices ultérieures. On retrouve ici les techniques à incision rectilignes et celles utilisant des lambeaux plastiques, dont les uns ont rôle labial et les autres ont pour but d'allonger la columelle.

A. La technique de Veau :

C'est celle de la fente unilatérale répétée de chaque côté. La partie centrale de la ligne cutané-musculaire lambellule va tenir lieu d'arc de Cupidon. La suture musculaire n'est pas très satisfaisante car le lambellule est presque toujours dépourvu de muscle. La lèvre obtenue peut avoir une bonne hauteur et une bonne largeur. Cependant, il existe plusieurs défauts: la ligne cutané-muqueuse dessine généralement un double chapeau de gendarme, car la lèvre n'est pas ouverte près du bord libre sur la vue de profil, celle-ci est avalée près de la lèvre rouge. Par contre la technique de Veau présente l'avantage d'être plus facile en cas de décalage notable des berges et surtout de ne pas compromettre en rien l'avenir pour la réparation de la brièveté columellaire.

B. Les techniques à lambeaux :

1. Les procédés à destinée labiale :

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

La technique de Millard (figure 27) :

Figure 27 : Lambeau en fourche de Millard

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

Les techniques à lambeaux triangulaires inférieurs Tennisson, Bacier, Malek donnent de meilleurs résultats quand à la hauteur et à la largeur.

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

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

□ Le procédé de WYNNLE

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

□ Le procédé de MILLARD en trois temps.

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

□ Le procédé de SKOOG.

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

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

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

3. L'opération en deux temps :

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

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

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

Fentes syndromiques : approche multidisciplinaire

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

Une consultation multidisciplinaire existe avec au moins un chirurgien, un orthophoniste et un orthodontiste. Des avis oto-rhino-laryngologique et psychologiques complètent le plus souvent cette prise en charge. Chaque enfant peut être vu après la chéiloplastie primaire à la consultation multidisciplinaire pour programmer un plan de traitement adapté à l'enfant, à sa fente et à son entourage. La suite de la prise en charge peut se faire dans un service de chirurgie maxillofaciale et plastique. Vers l'âge de 5 ans débute un traitement orthodontique

afin de préparer la gingivopériostoplastie réalisée vers 6 ans. Les éventuels troubles phonatoires sont aussi pris en charge à cet âge. A partir de 9-10 ans, le traitement orthodontique est poursuivi sur les dents définitives avec des appareils multiples.

Enfin, à la fin de l'adolescence, les séquelles résiduelles dentosquelettiques, labiales et/ou nasales sont opérées.

Chéilorhinoplasties primaires

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

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

McComb (1994) décrit une technique en deux temps :

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

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

Les séquelles naso-labiales :

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

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

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

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

– Dans les formes bilatérales, le nez est droit (dans les formes symétriques dumoins), aplati au niveau de la pointe par défaut de développement de lacolumelle. L'allongement de celle-ci est le but principal de la rhinoplastie. Il est obtenu, soit à l'aide de plasties locales, de suture des cartilages alaires et de greffons cartilagineux ou osseux, soit dès que la déformation est sévère en utilisant un lambeau de glissement pour allonger la columelle. Il peut s'agir d'une plastie d'Abbé-Estlander qui utilise la partie médiane de la lèvre comme lambeau, la lèvre étant reconstruite à l'aide d'une portion pédiculée de lèvre inférieure. Cette intervention est choisie lorsque la lèvre présente également des défauts rédhibitoires (défaut de hauteur, défaut de largeur). L'autre plastie de la columelle est faite grâce à un lambeau de peau dorsale (Technique de V-Y de Marel-Fatio-Lalardrie) qui est indiquée lorsque la lèvre a un bon aspect.

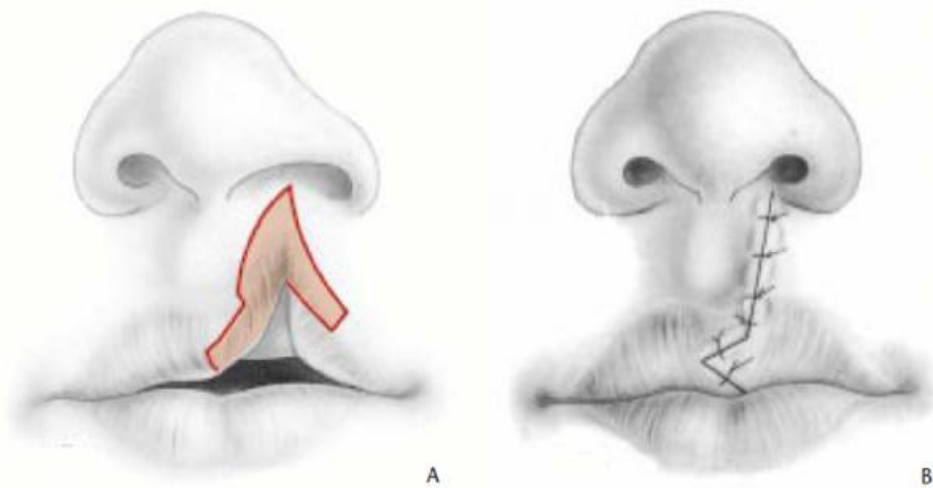


FIGURE 23 : technique de veau

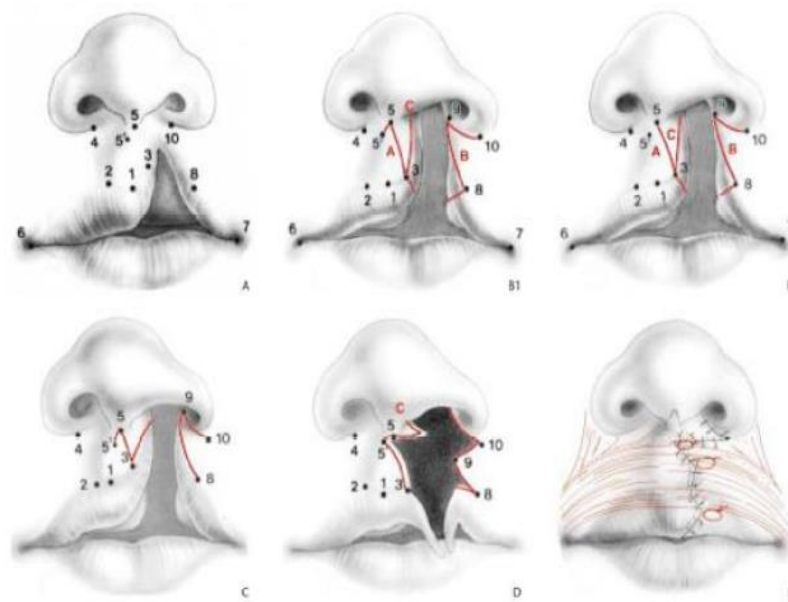


Figure 24 : procédé de Millard

A. Repères
B. Tracés
C. Incisions

D. Libération des lambeaux
E. Aspect final



FIGURE 25 : techniqe de tennis-malek

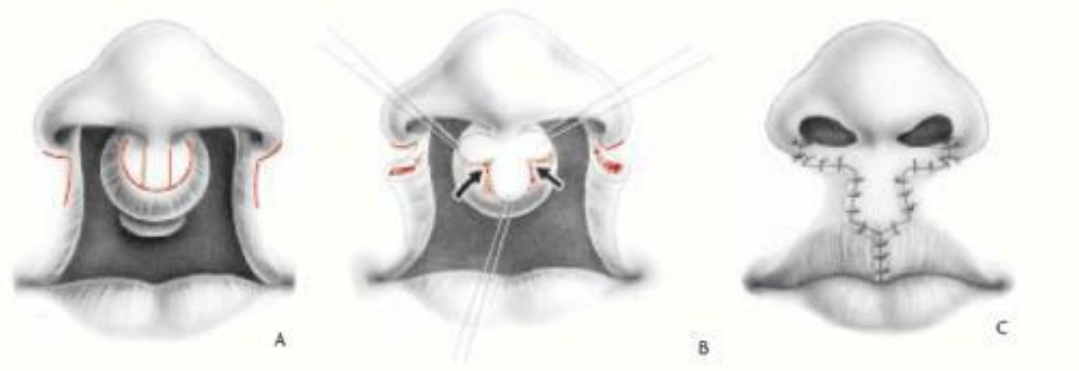
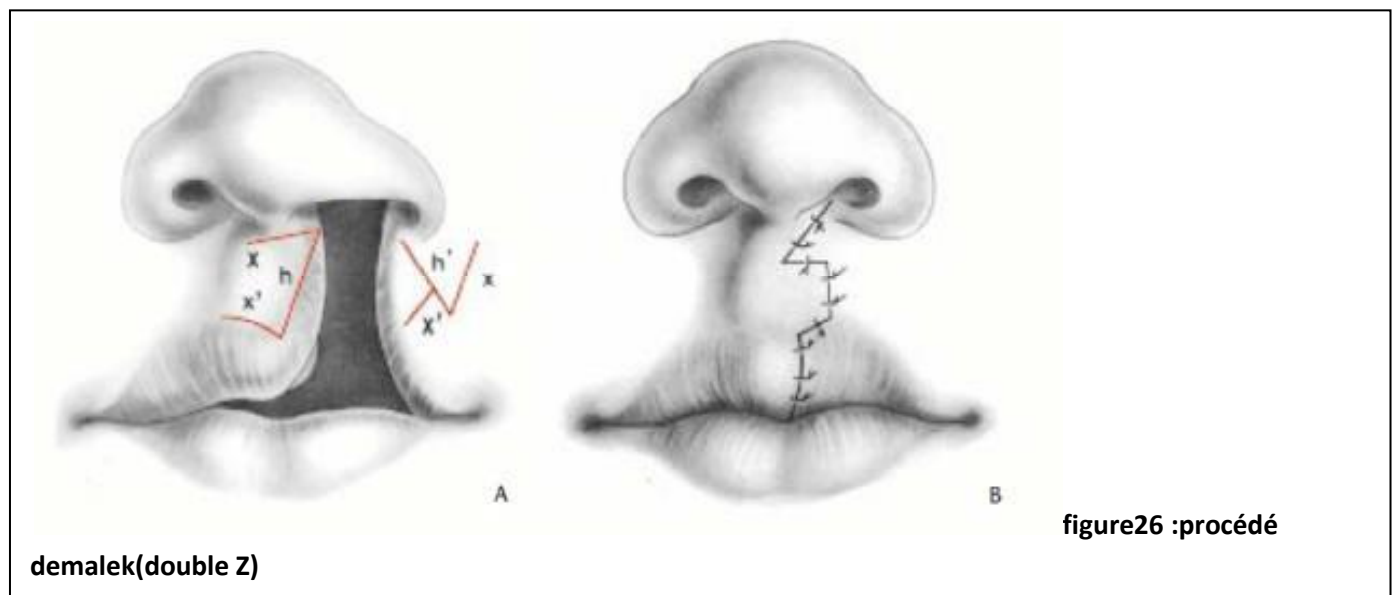


Figure 27 : Lambeau en fourche de Millard

XIII. APPROCHE PRATIQUE :

Profil épidémiologique des fentes labio palatines :

Observation intéressant la période 2012_2014 au niveau de Service de chirurgie infantile d'EHS Tlemcen.

1-Introduction.

2-Etude analytique.

3-Matériels et méthodes.

4-Résultats : étude séquentielle annuelle des fentes labiopalatines

* Discussion.

* Conclusion.

Introduction:

Différents critères intéressants les fentes labiopalatines ont été analysés afin de dresser le profil épidémiologique tel qu'il est apparu au fil de ces 03 dernières années.

Cette étude permet de figurer le reflet épidémiologique des fentes labiopalatines. Les critères : sexe, le type des fentes, l'année, l'âge, l'origine, les antécédents, l'évolution.....

Matériels et méthodes :

Nous avons étudié rétrospectivement une population faite des Enfants atteints des fentes labiopalatines.

Méthodes : Cette étude rétrospective incluait 70 enfants ayant une fente.

Ces enfants ont été hospitalisés au niveau du service de chirurgie infantile de EHS Tlemcen .

Matériels :comptes rendus(fiches cliniques) relevés à partir des dossiers des malades.

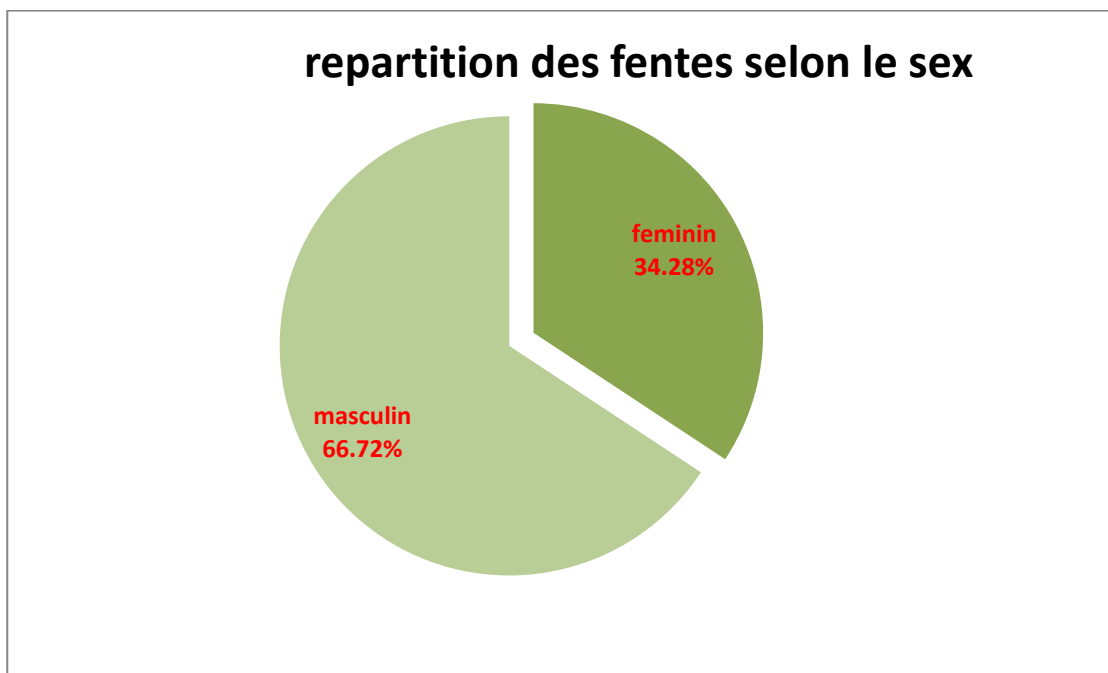
résultats:

Etudes séquentielle annuelle des fentes labiopalatines(2012_2014) au niveau de E.H.S Tlemcen.

Figure01 :

Fréquence des fentes labiopalatines selon le sexe au niveau de service de chirurgie infantile d'EHS Tlemcen :

sexe	Le nombre	Le pourcentage
fèminin	24	34.28%
masculin	46	65.72%

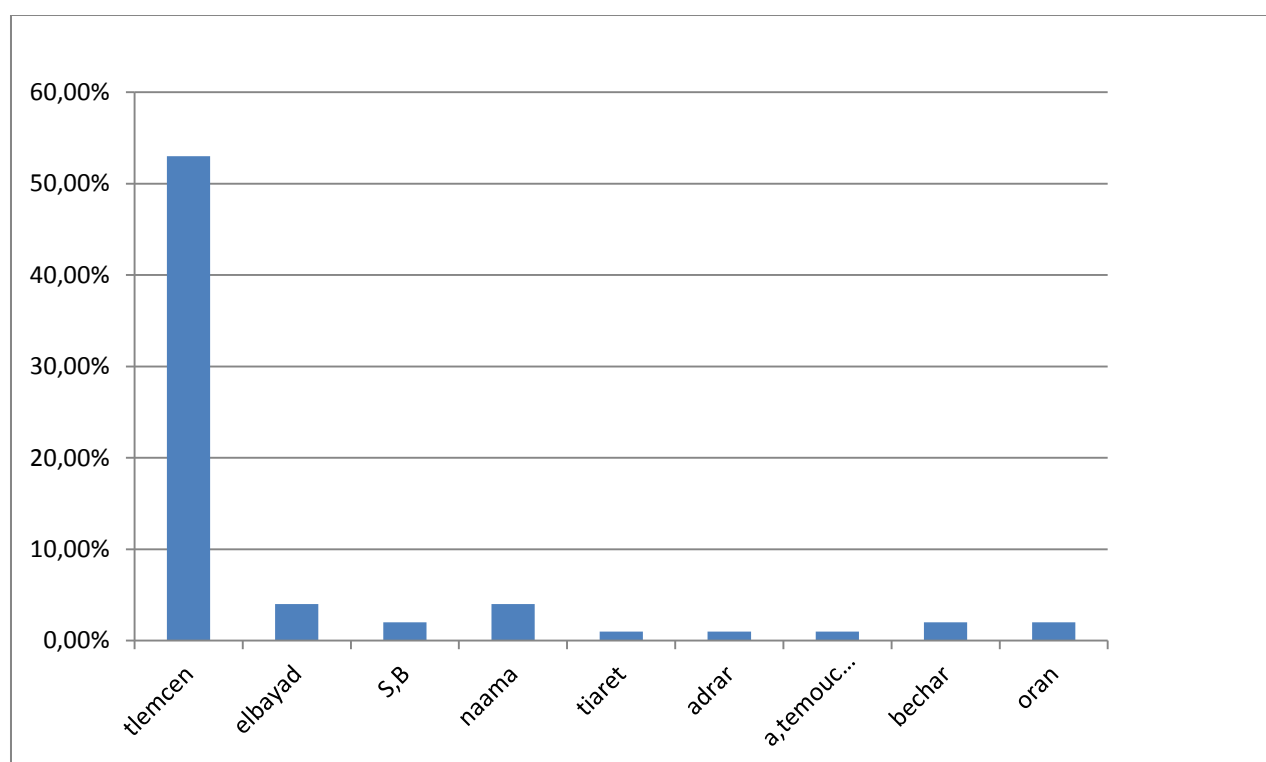


Discussion :cette anomalie est plus frèquente chez le sex masculin.

Figure 02

Répartition des fentes selon leur origine au niveau de service de chirurgie infantile d'EhS Tlemcen:

tlemcen	elbayad	S.B	naama	tiaret	adrar	A.T	bechar	oran
53%	4%	2%	4%	1%	1%	1%	2%	2%

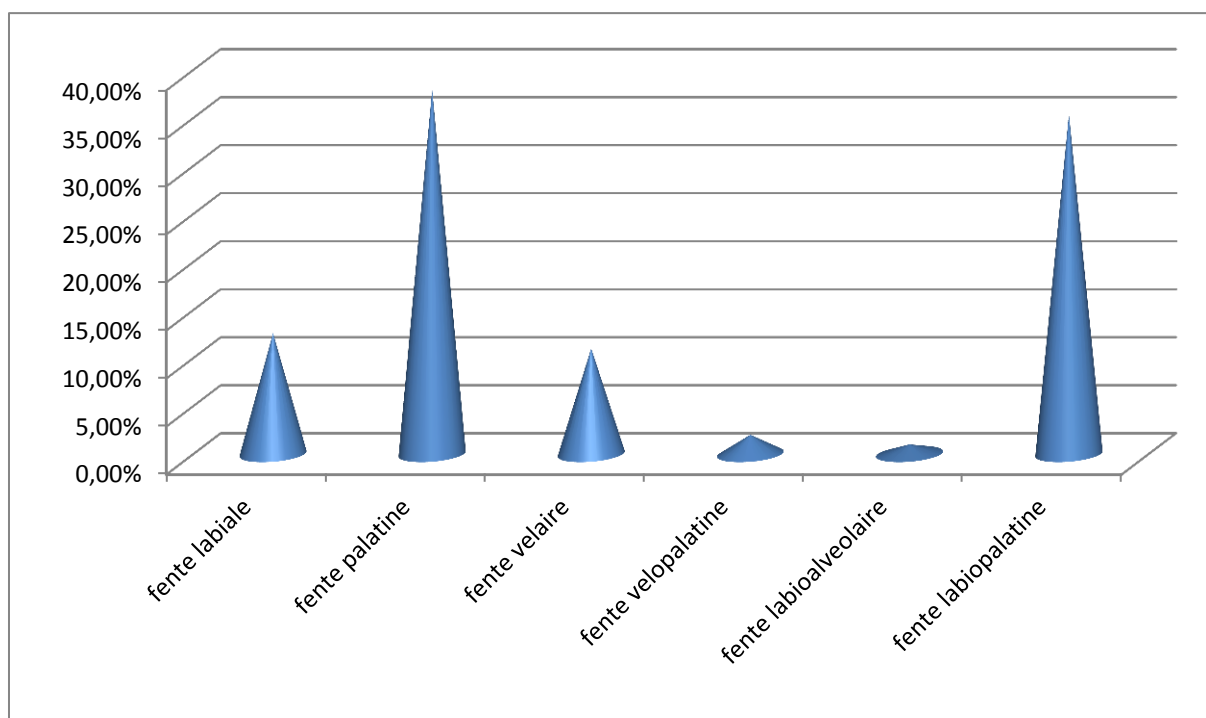


Discussion :la wilaya de tlemcen occupe la 1 ère place suivie respectivement de Elbayad et Naamaen 2 ème place et le reste des wilayas de l'ouest.

FIGURE 03

Répartition des fentes selon leurs types au niveau de Service de Chirurgie Infantile d'EHS Tlemcen:

fente labiale			Fente palatine	Fente velaire	Fente velopalatine	Fente labioalveolaire	Fente labiopalatine
<u>DT</u>	<u>GH</u>	<u>bilatérale</u>	38%	11%	2%	1%	35.4%
4.6%	4.7%	3.3%					



Discussion :

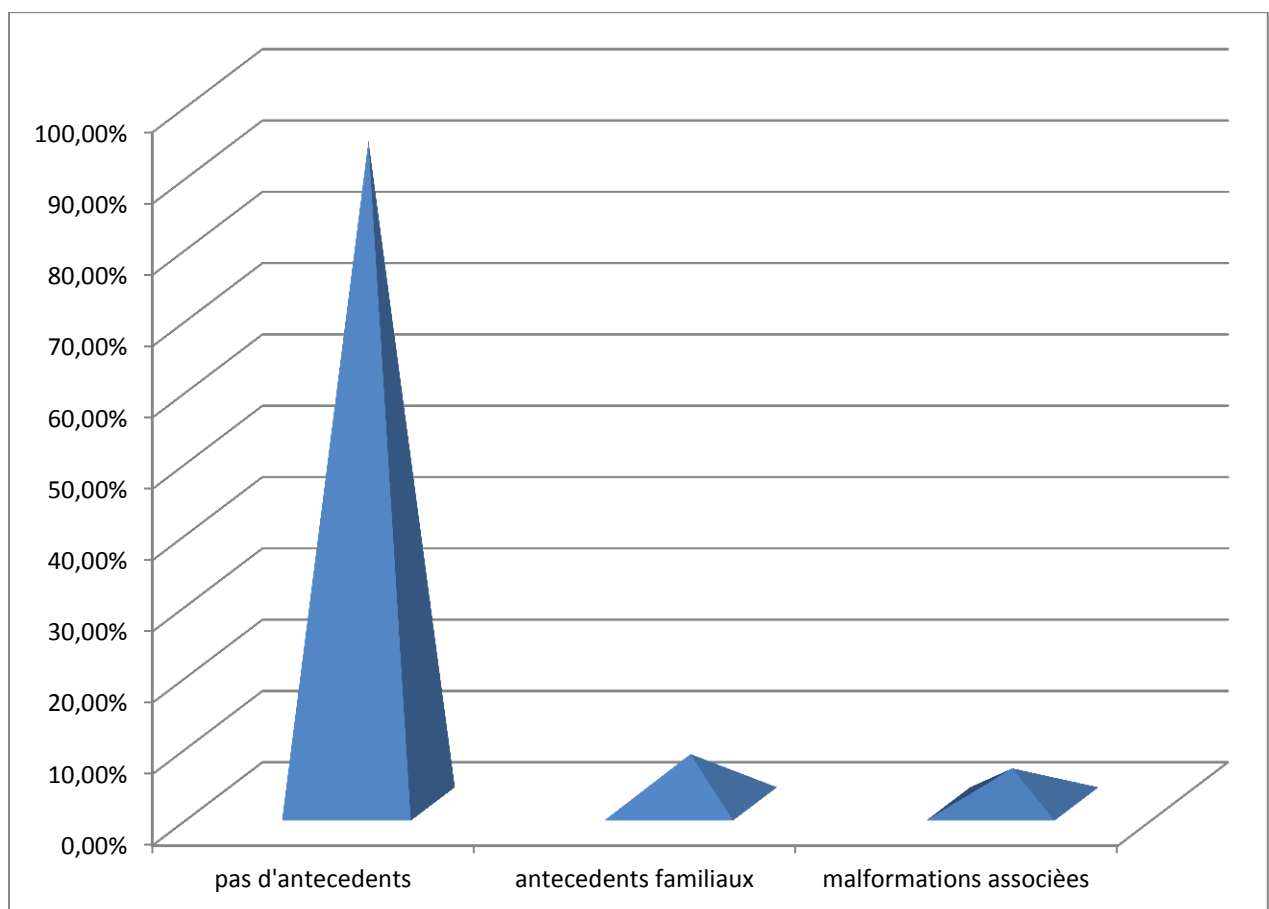
On note par ordre de croissance :

- 1.fentes palatines
- 2.fenteslabiopalatines
- 3.fentes labiales
- 4.fentesvelaires
- 5.fentesvelopalatines
- 6.fenteslabioalveolaires

Figure 04

Fréquence des fentes labio-palatines selon les antécédents familiaux au niveau de service de chirurgie infantile de E.H. S Tlemcen.

Les antecedents	Pas d'antecedents	Antecedents familiaux	Malformations associées
pourcentage	93%	7%	5%



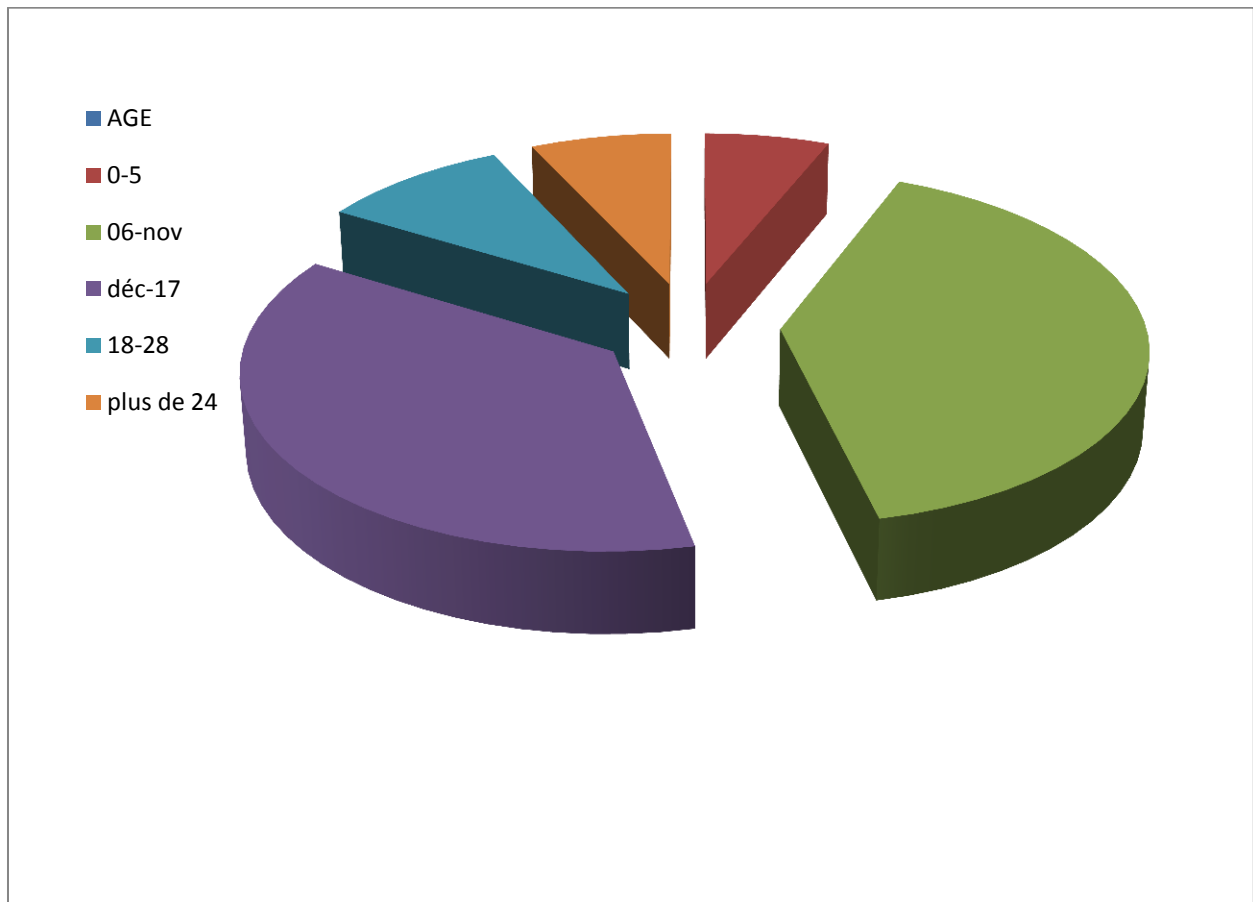
Discussion:

à partir de ce diagramme: on voit qu'il y'a une influence très minime des antécédents familiaux sur la survenue des fentes vueleurs pourcentages moins de 7%.

Figure 05 :

Determinations de l'age de l'interventions sur les fentes :

Age(mois)	0-5	6-11	12-17	18-28	Plus de 24
pourcentage	6.2%	40.3%	37.1%	9.4%	7%



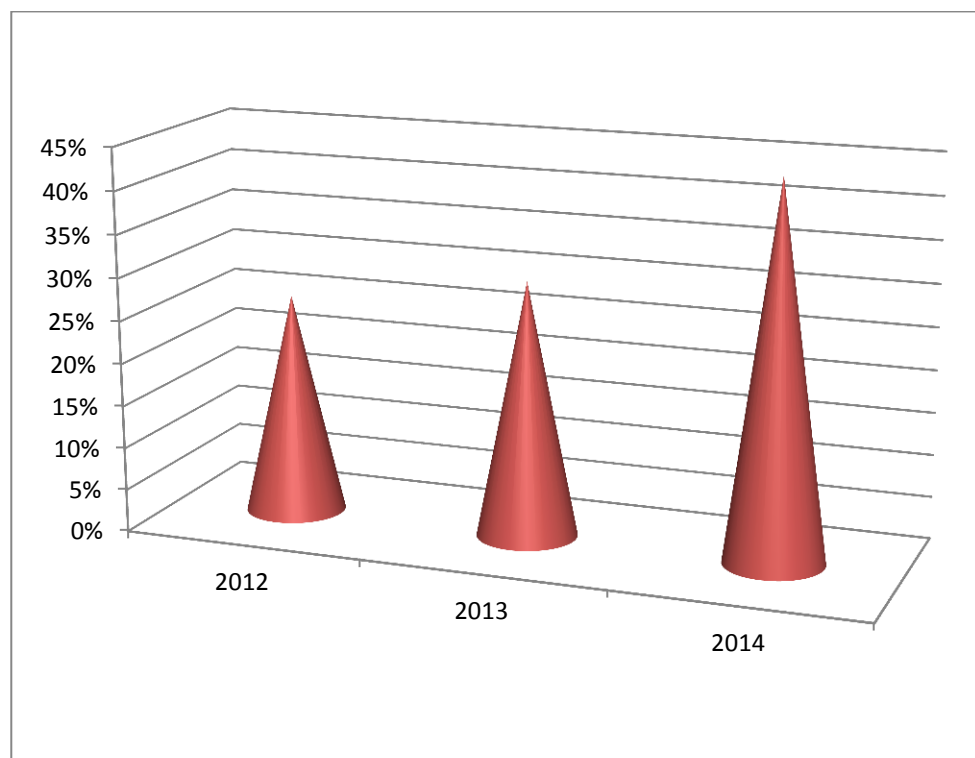
Discussion:

L'âge de la première intervention chirurgicale des fentes se situe majoritairement entre 6 et 17 mois.

FIGURE 06

Répartition des fentes selon les années au niveau de Service de Chirurgie Infantile d'EHS Tlemcen:

2012	26%
2013	30%
2014	44%



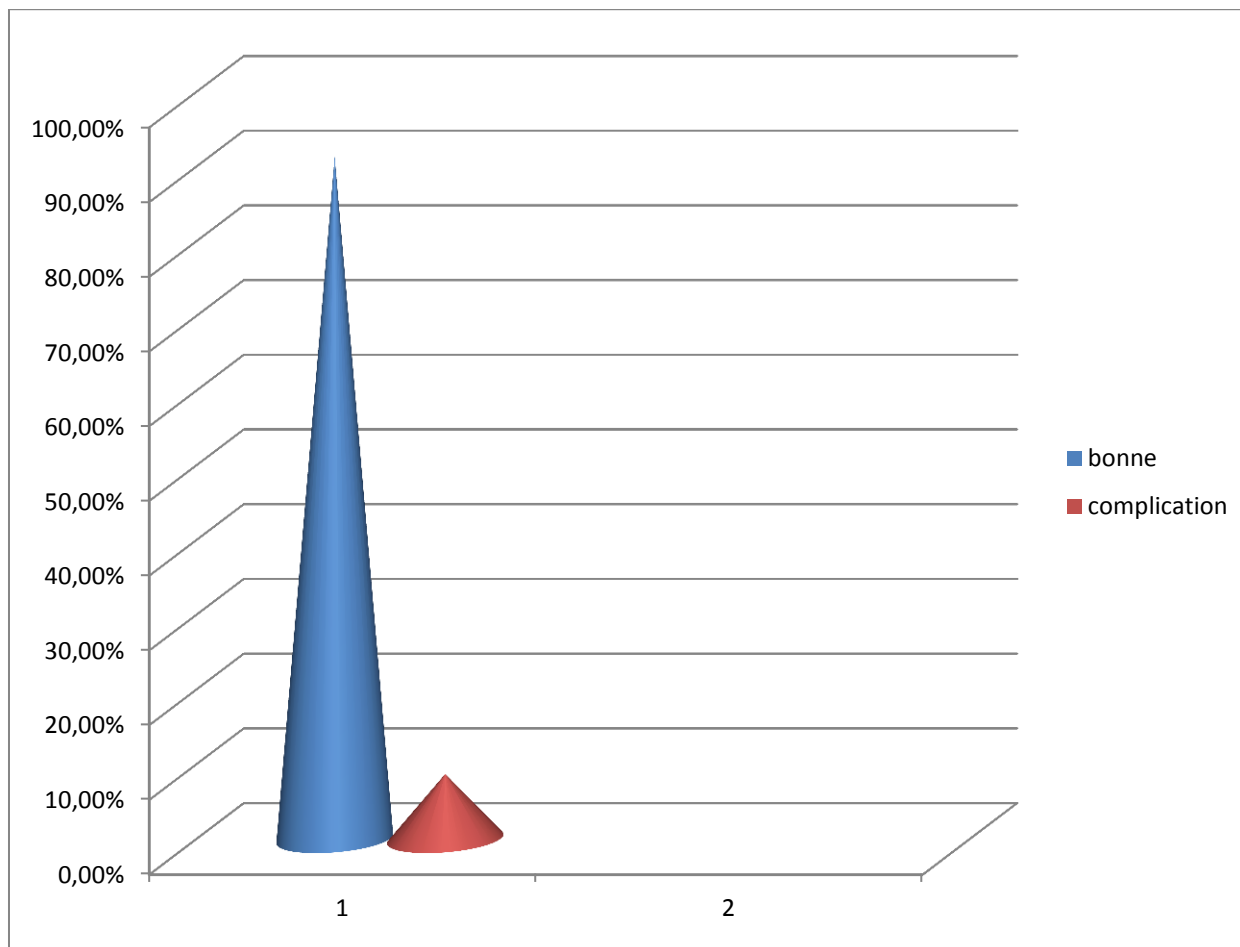
Discussion :

Selon les études épidémiologiques faites ces 3 dernières années on apprécie la fréquence élevée des fentes en 2014 peut être que c'est en rapport avec l'augmentation parallèle du produit national brut.

Figure 07

L'évolution post opératoire des fentes labio palatine:

L'évolution	bonne	Complications
pourcentage	91.3%	8.7%



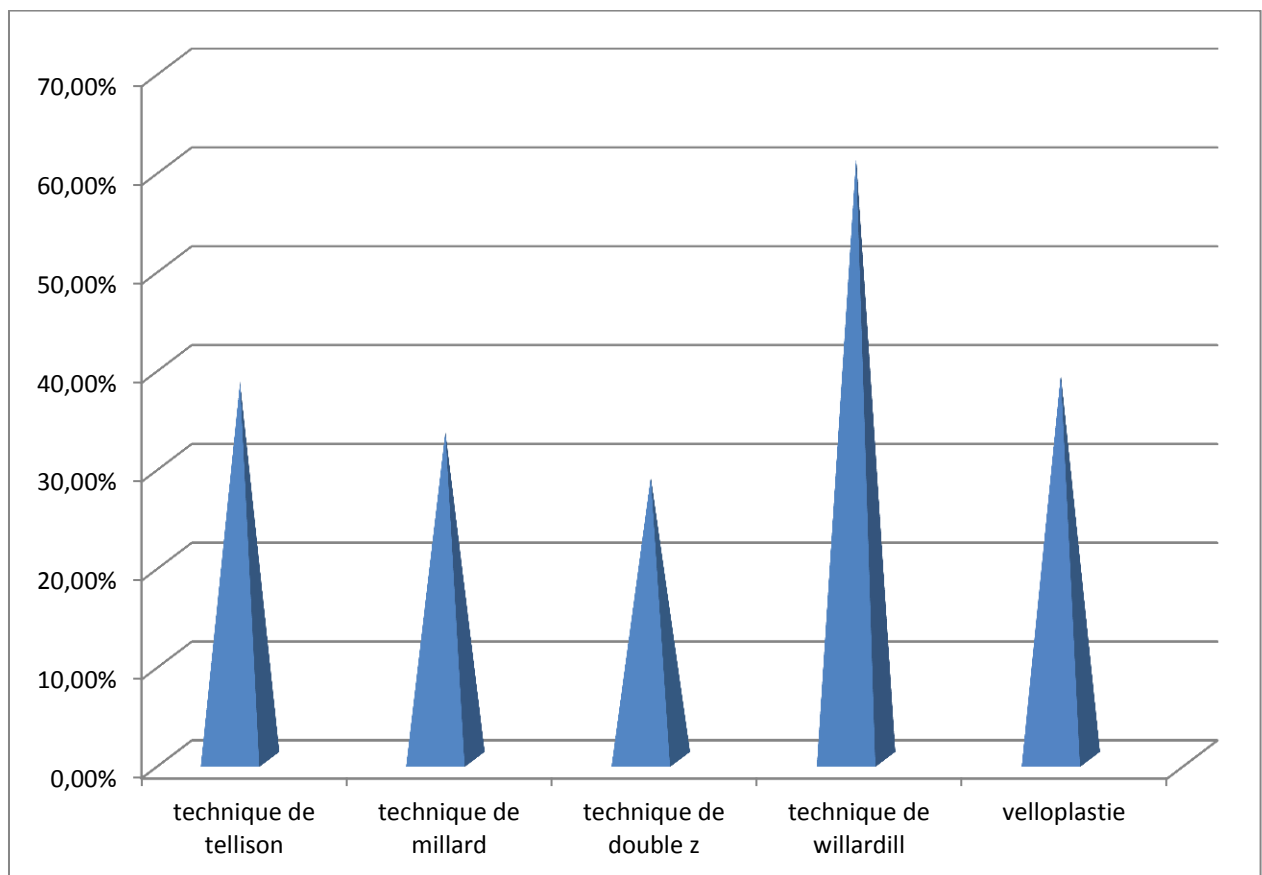
Discussion:

Selon les statistiques réalisées, on observe une bonne évolution du traitement chirurgicale des fentes avec des bonnes cicatrices esthétiques sauf quelques cas de complication (fistule et lâchage de point).

Figure 09 :

Les techniques chirurgicales des fentes labiopalatines :

Fentes labiales			Fentes palatines	
Techniques de tellison	Techniques de millard	Techniques de double z	Technique de willardill	Velloplastie
38.2%	33.2%	28.6%	61%	39%



Discussion :

Plusieurs techniques ont ètè mises en place pour traiter ces types d'anomalies et parmi les plus utilisèes au niveau du service de chirurgie infantile de tlemcen, on a :

Pour les fentes labiales ,c'est surtout la technique de tellison à 38.2% suivi de celle de millard à 33.2% puis de double z à 28.6%. Pour les fentes palatines ,willard à 61% suivi de la velloplastie à 39%.

XIV. Conclusion :

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

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

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

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

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

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

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

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

Bibliographies :

.couly.G :

Cretes neurales ; morts cellulaires ; fentes labio-maxillaires
Chirurgie pediatrique .vol.24 ;N4-5 ;1983 ;P225-227

.EPOIS 5 :

Anatomie et evolution du squelette facial dans les fentes labio-maxillo-palatines
Chirurgie pediatrique .vol.24 ;N4-5 ;1983 ;P240-245

.VEAU. V., BOREL. S. (1931). Division palatine. Paris : Masson and Cie
Editeurs.

. 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.

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

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

Journal de Gynécologie Obstétrique et Biologie de la Reproduction.

Vol. 20, n°3, 1991, p : 325-331.

. PELLERIN. D, BERTIN. P

Techniques de chirurgie Pédiatrique.

MASSON. Paris. 1978.

. J. M. Rival, A. David

Génétique des fentes labio-palatines.

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

. F Chaudré, EN Garabédian.

Chirurgie des fentes labio-vélo-palatines.

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