

Préface

Chaque minute, quelque part dans le monde, un enfant naît, porteur d'une des multiples formes de fentes faciales. En Amérique du Sud, un nouveau-né porteur voit le jour chaque demi-heure; en Europe, c'est un bébé par heure. Chaque année, près de 5000 familles aux Etats-Unis sont concernées par la naissance d'un bébé présentant une fente faciale. Chaque fois, des parents sont traumatisés effondrés et angoissés par une malformation qui ne se cache pas. La malformation aura gâché la fête qu'aurait dû être la naissance, tant attendue.

**Les nouveaux parents
et leur bébé sauront-ils
retrouver le sourire?**

**Aurait-on pu prévoir?
Prévenir?**

**De quoi sera fait
l'avenir? Comment
pourra-t-on réparer les
suites de cet accident
embryologique?**

**Quelle sera la qualité
de vie de ce petit être?**

Tant de questions...

Aux USA, les statistiques montrent que, chaque année, 150'000 bébés naissent avec une malformation congénitale. Cela représente un bébé sur 28! On peut supposer que l'Europe connaît une incidence comparable. Parmi les milliers de malformations connues, seul un pourcentage faible a une origine ou une cause connue. La génétique et l'environnement jouent un rôle déterminant, parfois individuellement, souvent conjointement.

De la conception jusqu'au terme de la grossesse, d'innombrables troubles et accidents de parcours, à tous les stades du développement, peuvent être responsables de la mort de l'embryon ou du fœtus. Les plus graves malformations, incompatibles avec la survie, surviennent durant les toutes premières semaines et touchent donc l'embryon. Les malformations congénitales les plus fréquentes affectent le cœur, le système nerveux central, le système uro-génital et les membres. Certaines d'entre elles laissent des séquelles fonctionnelles graves, affectant la qualité de la vie. On pense en particulier aux malformations cardiaques, à celles du système nerveux central (*infirmité motrice cérébrale, spina bifida*). Les fentes faciales sont les malformations faciales congénitales les plus fréquentes. Leurs séquelles sont multiples et variées, en nombre comme en gravité; elles nécessitent l'intervention de nombreux spécialistes, exigent des traitements parfois longs, mais elles ne mettent pas la vie du bébé en danger et une qualité de vie tout à fait normale est possible dans l'immense majorité des cas.

Une fente faciale frappe l'entourage du bébé par sa visibilité. Cette visibilité quelque peu agressive est relayée par la brutalité de son appellation populaire: le bec de lièvre. Ce terme devrait être abandonné, tant il choque par sa cruauté et son caractère indigne. Indigne du petit être humain qui en est affecté, victime d'un accident embryologique dont personne - ni ses parents ni, encore

moins, le bébé lui-même - ne peut être tenu responsable. Le bébé et ses parents méritent le respect et un soutien efficace, compatissant. Le public, au sens large, doit être mieux informé. L'ignorance et les superstitions ont trop longtemps aggravé la douleur des familles dont un ou plusieurs membres ont été affectés par cette malformation. Il n'y a ni tare ni malédiction. Il y a eu accident embryologique, dont les causes ne sont pas encore parfaitement connues mais dont les séquelles, plus ou moins sévères, peuvent désormais être très efficacement traitées, corrigées, voire éliminées.

Les séquelles des fentes faciales, multiples, touchent de nombreux tissus, organes et systèmes. Sur le plan esthétique: les dents, les lèvres, le nez. Du point de vue fonctionnel: l'alimentation, l'élocution, la respiration. Et aussi la personnalité, le bien-être psychique et, parfois, l'intégration sociale. Le traitement de ces multiples séquelles doit donc être pluridisciplinaire. Assuré par une équipe réunissant des spécialistes des différents domaines concernés, se concertant pour offrir les meilleurs soins en fonction des priorités, des besoins et des demandes du patient et de ses parents. Le concept pluri-disciplinaire, ayant largement fait la preuve de son efficacité, est aujourd'hui universellement accepté. Encore faut-il que l'équipe ait l'expérience et la compétence la plus élevée. Ces deux qualités, à l'évidence, ne s'acquièrent que grâce à une centralisation et une organisation rigoureuses. Pour maintenir ce niveau élevé de compétence, l'équipe pluridisciplinaire doit pouvoir suivre un grand nombre de patients, car les séquelles sont non seulement multiples, mais encore très variables selon le type de fente et la gravité de celle-ci. Une équipe qui ne suivrait que quelques cas nouveaux par année ne pourrait malheureusement pas prétendre offrir les soins réparateurs les plus performants.

Un "état des lieux" des méthodes de prise en charge a fait l'objet d'un projet commun (*Projet Eurocleft 1996-2000*)¹. Ce projet a réuni environ 30 pays dans le but d'identifier les centres de traitements pluridisciplinaires, de répertorier leurs différentes méthodes de prise en charge et enfin, de tenter de parvenir à un consensus concernant les moyens d'améliorer la qualité globale de la prise en charge. Les travaux de cette commission européenne ont permis d'établir certains principes fondamentaux qui devraient être respectés. Par contre, il n'était pas dans les prérogatives de cette commission de démontrer quelle technique ou méthode chirurgicale donnerait les meilleurs résultats. Cette question reste largement ouverte et fait l'objet de constantes controverses depuis des décennies. Une étude internationale d'une envergure sans précédent (*Ross, 1987*)² a tenté d'analyser les différents facteurs pouvant affecter la croissance craniofaciale des individus porteurs d'une fente labio-maxillo-palatine unilatérale complète, sans pouvoir trancher et donner une réponse définitive. Cette étude a toutefois pu établir que la technique chirurgicale (*qui varie grandement parmi les centaines de centres de soins spécialisés en Europe et dans le monde*) ne constitue pas en soi l'élément le plus déterminant. La compétence et l'expérience du chirurgien influenceront de manière bien plus significative les résultats esthétiques et fonctionnels à long terme. Le Projet Eurocleft, avec les comparaisons entre les différents centres qu'il a pu entreprendre, a permis de démontrer un certain nombre d'évidences qu'il est intéressant de relever ici.

Ainsi au Royaume-Uni, pour une population de 59,1 millions d'habitants et une incidence de 1172 fentes faciales par année, on dénombrait en 1998 57 centres où les patients étaient pris en charge par une équipe pluridisciplinaire. Un tiers des chirurgiens dans ces centres effectuaient moins de 5 opérations par année, alors que seuls six chirurgiens opéraient plus de 30

nouveaux patients chaque année. On s'est rendu compte que, dans les centres où un nombre trop petit de patients étaient suivis, ceux-ci "bénéficiaient" d'un nombre beaucoup trop grand d'interventions chirurgicales. Cela veut dire qu'une équipe et, particulièrement, un chirurgien opérant trop peu de nouveaux patients (*moins de 20 à 30 par année*) n'a pas la "routine" suffisante pour obtenir des résultats optimaux. En conséquence, les enfants et adolescents suivis par cette équipe et opérés par ce chirurgien gardent des séquelles esthétiques et fonctionnelles nécessitant de multiples opérations qui, en fin de compte, ne donnent pas de résultats satisfaisants.

Forcés de cette certitude, les autorités sanitaires du pays ont décidé d'imposer une centralisation et de limiter le nombre de centres à 8 à 15 au maximum, chacun comptant deux chirurgiens opérant chacun entre 40 et 50 nouveaux cas par année. Cela constituera un progrès pour les patients qui subiront moins d'interventions chirurgicales. L'Etat y trouvera aussi des avantages, puisque moins d'opérations signifient des coûts moins élevés, pour une efficacité améliorée.

En Norvège, pays ayant une population de 4,4 millions d'habitants, il y a en tout et pour tout 2 équipes pluridisciplinaires, traitant l'ensemble des patients (*100 à 130 par année*). Et leurs résultats, en terme de qualité, sont reconnus comme étant parmi les meilleurs du monde (*Projet Eurocleft*¹; *études multi-centres Ross 1987*², *Shaw et al. 1992*)³. La qualité des résultats obtenus, globalement, par les innombrables petites équipes opérant au Royaume-Uni avant la "restructuration", était malheureusement parmi les plus mauvaises en comparaison européenne... Ces conclusions ont été tirées de nombreuses études scientifiques neutres.

En Suisse, pour une population de 7,2 millions, une incidence de 80 à 120 nouveaux cas par année, il y a 10 équipes pluridisciplinaires. Dont deux seulement à Berne! Les centres les plus importants, affiliés à des Hôpitaux Uni-

versitaires, traitent la majorité des cas. Ceux de Lausanne, Berne et Zurich traitent en moyenne, chacun, de 25 à 30 nouveaux cas par année. Les autres patients sont traités par les sept centres restants, répartis en Suisse. Si l'on déduit les cas traités à Lausanne, Berne et Zurich (75 à 90), de 5 à 30 nouveaux cas par année seraient donc répartis dans ces sept centres. Ce qui représente, en moyenne, entre 0 et 5 patients par centre et par année. Ce nombre est largement insuffisant pour prétendre assurer un haut niveau de prestations.

Les progrès de la chirurgie durant ces cinquante dernières années ont été fantastiques. La diminution des risques liés aux anesthésies générales que doit subir le bébé durant les premiers mois de sa vie a été radicale. De même, les progrès importants dans les domaines des soins ORL et de la logopédie ont permis une sensible amélioration de la qualité de vie pour nos patients, qui entendent et parlent mieux. L'orthodontie, en partie grâce aux techniques chirurgicales maxillo-faciales modernes, permet d'envisager des solutions aux problèmes les plus complexes et d'offrir au patient une réhabilitation esthétique et fonctionnelle le plus souvent complète. Pourtant, la compétence et les performances de l'équipe pluridisciplinaire doivent aussi s'exercer sur le plan purement humain de la prise en charge.

C'est précisément sur le plan humain que la technologie a apporté un des progrès les plus spectaculaires et utiles: le diagnostic anté-natal par échographie. L'imagerie d'investigation intra-utérine par ultra-sons, qui ne cesse de progresser et de s'affiner, permet aujourd'hui, dans de nombreux cas de fentes labio-maxillaires, de poser un diagnostic anté-natal. Cette technologie permet désormais à de nombreux futurs parents de mieux se préparer à affronter et à assumer la malformation faciale du bébé qu'ils attendent.

Ce diagnostic, sans enlever quoi que ce soit à la gravité de la malformation, offre la possibilité au radiologue puis, très rapidement, à l'équipe pluridisciplinaire, de prendre contact avec les

futurs parents afin de leur fournir informations et soutien. Une aide psychologique importante et de grande valeur peut être ainsi apportée avant la naissance. La malformation sera expliquée, les diverses formes qu'elle peut prendre seront illustrées et, surtout, les possibilités de réparations seront démontrées, grâce notamment à des photos avant/après. Un dialogue s'installera entre un représentant de l'équipe (*à Lausanne, c'est le rôle assumé par la doctoresse Hoblfeld, cheffe du Service de Chirurgie Pédiatrique du CHUV*) et les parents. Des relations de confiance se développeront grâce à ce dialogue et cette disponibilité.

Les parents sauront qu'ils disposeront désormais d'un interlocuteur auquel ils pourront exposer leurs problèmes et duquel ils obtiendront des informations et des réponses. Le jour de la naissance, lorsqu'ils verront enfin leur bébé, les parents seront mieux armés pour accepter la réalité et supporter leur chagrin car ils y auront été préparés. Certes, les soucis et incertitudes face à l'avenir de leur enfant resteront bien réels. Mais une partie du choc aura certainement été atténuée. L'angoisse d'une brutale découverte de la malformation à laquelle ils n'auraient pas été préparés leur aura été épargnée. Le diagnostic anté-natal, même s'il n'est pas (*encore?*) infaillible et possible dans tous les cas (*les fentes palatines isolées ne sont pas souvent visibles à l'échographie*), représente un progrès extrêmement appréciable pour les futurs parents.

Pour les membres de l'équipe pluridisciplinaires comme pour les parents et leur enfant, ce diagnostic sera le début d'un long parcours, souvent difficile et parfois pénible. Puisse ce livre contribuer à mieux éclairer ce parcours, à le rendre moins chaotique, peut-être un peu plus serein.

L'équipe pluridisciplinaire FLMP

Introduction

Les fentes faciales (labiales, labio-maxillaires, labio-maxillo-palatines et les fentes palatines isolées ou, pour utiliser un terme généralisateur: les FLMP) (Fig. 1) représentent l'une des malformations congénitales les plus fréquentes.

Le fait que cette malformation soit si fréquente ne saurait la banaliser aux yeux des parents. Ils accueilleront leur enfant avec des appréhensions et craintes légitimes quant à son développement et aux séquelles futures que cette affection congénitale pourrait avoir sur les plans esthétique et



Fig. 1

Un bébé sur 500 à 700 naît avec une fente labiale et/ou palatine

fonctionnel. Le but de cette publication est de présenter l'équipe FLMP, d'en résumer le fonctionnement en traçant les grandes lignes de son implication dans la prise en charge des enfants et adolescents atteints d'une fente labio-maxillo-palatine. Elle tente aussi d'aborder, de la manière la plus complète possible mais sans vouloir ou pouvoir prétendre être exhaustive, une partie des problèmes que cette malformation congénitale peut causer et des séquelles qu'elle peut avoir.

La raison d'être de l'équipe pluridisciplinaire est de réunir des spécialistes impliqués dans la réhabilitation des patients présentant ce type de malformation, afin d'optimiser les soins que cette équipe pourra dispenser. Mais avant d'agir, l'équi-

pe a un devoir d'information à remplir: fournir aux parents une information complète, individualisée et, avant tout, compréhensible.

Pour assister les parents et l'enfant, offrir des soins optimaux en fonction des priorités (*objectives*) et des demandes (*subjectives*), seule une équipe pluridisciplinaire pourra se révéler performante. Cette équipe doit associer des spécialistes de toutes les disciplines médicales et paramédicales que les séquelles des fentes pourraient intéresser, à un moment ou à un autre du développement du nourrisson, du jeune enfant, de l'adolescent et, enfin, du jeune adulte.

Le bébé, dès sa naissance, sera pris en charge par le chirurgien pédiatrique et l'orthodontiste de l'équipe. Les premiers besoins sont des besoins d'**information**. Celle-ci peut être directe et personnelle et/ou écrite comme cette publication.

De plus, avec le développement extraordinaire du réseau Internet, des possibilités étendues et prometteuses s'offrent à tous ceux qui sont à la recherche d'information.

Des problèmes alimentaires se posent très tôt pour le bébé et il est très fréquent que l'on doive confectionner une **plaque palatine** (Fig. 2, 4) qui facilitera l'alimentation du bébé durant les premiers mois et sera utile jusqu'au moment où le palais et la lèvre auront été fermés chirurgicalement. Ces interventions chirurgicales doivent être programmées de manière individuelle et selon un "timing" assez strict. Plus tard, l'enfant devra être suivi, comme tous les enfants, par son pédiatre, mais aussi par l'équipe pluridisciplinaire FLMP, car son état et les séquelles de sa malformation requerront l'intervention de spécialistes entraînés et expérimentés. En page 14, un tableau présente l'organisation pluridisciplinaire de la prise en charge, les diverses interventions et traitements dont un enfant porteur devra (*peut-être*) bénéficier.

Le fonctionnement de l'équipe s'articule sur deux plans: une activité de consultation commune (*colloques organisés à intervalles réguliers*)



et une activité thérapeutique directe. Les avantages du travail en équipe sont multiples, aussi bien pour le patient, son entourage et particulièrement ses parents, que pour les divers praticiens appelés à offrir leurs services thérapeutiques. Les fentes faciales présentent une très grande variabilité. Cette variabilité au niveau de la forme (*au moment de la naissance*) sera associée, logiquement, à une grande diversité au niveau des conséquences (*séquelles*) qu'elles peuvent avoir sur l'anatomie, le développement, l'esthétique et la fonction de l'appareil masticateur et, au-delà, sur tout le complexe craniofacial. La diversité des fentes faciales est illustrée dans le chapitre 2.

L'alimentation et la respiration du bébé

Les fonctions vitales que sont l'alimentation et la respiration doivent être assurées en priorité. Une FLMP peut rendre la succion et, par conséquent, l'alimentation du bébé (*allaitement ou biberon*) difficile. La lèvre et le palais divisés sont pratiquement incapables d'assurer un joint étanche, du fait de la communication entre les cavités buccale et nasale. Le nourrisson n'est pas en mesure de produire le vide d'air nécessaire à l'aspiration du lait maternel ou à l'alimentation au biberon. La fonction respiratoire peut être perturbée, en particulier chez les enfants présentant une anomalie connue sous le nom de "**Séquence Pierre Robin**", une anomalie congénitale associant micromandibulie, glossoptose et fente palatine. (Fig. 3 et p.24). Chez ces bébés, la langue est placée très en arrière (*glossoptose*); elle en-

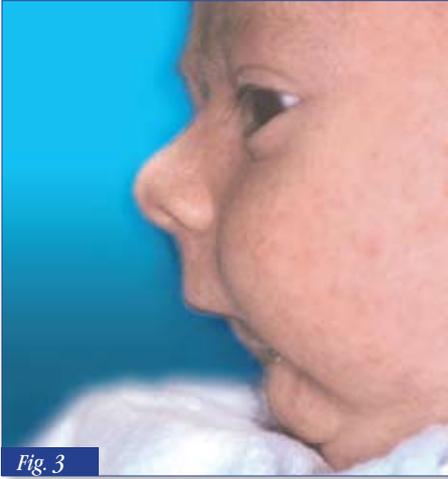


Fig. 3

Micromandibulie dans la Séquence Pierre Robin

combre les voies aériennes supérieures dans la région de l'oro-pharynx et interfère ainsi avec la respiration.

Le chirurgien pédiatrique entre le premier en contact avec les parents (*parfois déjà avant la naissance lorsqu'un diagnostic anté-natal par ultra-sonographie a pu être établi*). Le chirurgien et l'orthodontiste discuteront dès la première semaine de vie de la nécessité de confectionner une prothèse en cas de difficultés prévisibles ou avérées de l'alimentation et/ou de la respiration du bébé. Une orthèse (*plaque de tétée ou plaque palatine*) nécessite la prise d'une **empreinte** par l'orthodontiste. Cette empreinte se fait au cabinet dentaire ou à l'hôpital, dès que possible après la naissance.

La plaque palatine (Fig. 4) est confectionnée en résine mixte (*partie externe en résine rigide et partie interne, qui est en contact avec la muqueuse, en résine molle, flexible*). Elle est parfaitement adaptée au palais du bébé et celui-ci s'y adapte en quelques heures voire quelques jours au plus. La plaque palatine permet une alimentation plus facile, car elle sert d'**obturateur** et comble ainsi la communication oro-nasale. Une pression négative peut être produite et le nourrisson peut téter, sucer et aspirer le lait de manière pratiquement normale.

La **première intervention** précoce que subira le bébé est la fermeture de la fente du palais postérieur (*voile du palais*), vers l'âge de 3-4 mois. Les sutures qui permettront cette fermeture chirurgicale sont, comme on peut l'imaginer, très délicates et relativement vulnérables. La plaque palatine remplira un rôle important dans la **protection de ces sutures** contre toute agression extérieure (*lolette, doigts, biberon, jouets, etc.*). Après la **deuxième intervention chirurgicale** (*fermeture du palais antérieur ou palais dur, et fermeture de la lèvre*), la plaque n'est plus nécessaire. Les contacts avec les membres de l'équipe s'espaceront car une prise en charge ne s'impose plus dès lors et pour quelque temps. Après ces interventions chirurgicales primaires, des contrô-



Fig. 4

Plaque palatine

les de routine auprès du pédiatre, du chirurgien pédiatrique, de l'orthodontiste et de l'ORL seront organisés.

Vers l'âge de 3 ans, un premier examen-bilan sera nécessaire. Il sera organisé sous la forme d'un **colloque pluridisciplinaire**, avec l'équipe au complet réunie pour examiner l'enfant, déterminer ses besoins et planifier la prise en charge thérapeutique active, si elle s'impose.

A cet âge, la priorité n'est pas (*encore*) **orthodontique**. Les dents de lait sont encore toutes en *place (même si elles n'ont pas toujours assez de place...)*, mais on se limite à observer la

situation, à discuter des problèmes réels ou potentiels et à fournir des conseils, notamment d'hygiène. La priorité est **logopédique**. L'enfant va bientôt entrer à l'école. Une FLMP est parfois associée à des problèmes de développement, d'acquisition du langage. Souvent, un certain degré de **rhinolalie** ouverte est observé. Le voile du palais (*palais mou*), responsable de la fermeture physiologique des voies aériennes postérieures, n'est parfois pas en mesure d'assurer cette fermeture lorsque le patient essaie d'articuler certains sons. Si une trop grande quantité d'air s'échappe par le nez, les sons subissent une altération audible: la rhinolalie.

Le voile, bien que réparé (*à l'âge de trois mois environ*) en utilisant une technique chirurgicale peu traumatique, attentive à la reconstruction d'un réseau musculaire normalisé, présente des séquelles cicatricielles limitant sa mobilité.

Des phénomènes de compensation peuvent être développés naturellement ou grâce à la **thérapie logopédique**. Cette prise en charge s'impose comme une priorité absolue à l'âge préscolaire, et cela pour des raisons évidentes d'intégration sociale de l'enfant. La plupart du temps, la thérapie logopédique permet une réduction sensible voire même une élimination de la rhinolalie.

Dans certains cas malheureusement résistants à cette thérapie, une intervention chirurgicale (*la Vélo-Pbaryngo-Plastie*) pourrait être envisagée. Elle consiste à créer un pont muqueux entre le palais mou et la partie postérieure du pharynx, réduisant "anatomiquement" le flux d'air expulsé lors de l'articulation des sons. C'est au cours des colloques pluridisciplinaires que se discutent ces options. La logopédiste de l'équipe pluridisciplinaire participe aux colloques et peut déterminer les indications thérapeutiques logopédiques de chaque enfant examiné lors de ces colloques.

Oto-rhino-laryngologie (ORL): la spécialité nez-gorge-oreilles. Les fentes faciales affectent la sphère ORL de diverses manières et à plu-

sieurs niveaux. Les déviations du septum (*cloison nasale*), que l'on rencontre fréquemment et qui peuvent être parfois importantes, affectent la respiration. Il y a des risques accrus d'*otites de l'oreille moyenne*. Toute perte de l'**acuité auditive** durant la prime enfance peut avoir des conséquences néfastes sur *le développement et l'acquisition du langage*. Pour ces raisons, des contrôles réguliers chez le médecin spécialiste ORL de l'équipe, qui est également spécialisé en audio-phonologie, revêtent une importance primordiale.

A tout moment, au cours du développement de l'enfant puis de l'adolescent, des *problèmes psychologiques* liés aux séquelles physiques de sa malformation peuvent surgir. Des difficultés d'adaptation, si elles sont plutôt rares, n'en demeurent pas moins handicapantes et doivent pouvoir trouver une oreille attentive et recevoir des conseils spécialisés. Les parents eux-mêmes peuvent avoir besoin de soutien et de conseils psychologiques, afin de surmonter des difficultés passagères liées à l'état de leur enfant. La **psychologue** de l'équipe, spécialisée dans les problèmes de la jeunesse et de l'adolescence, saura être cette oreille attentive: les parents et/ou l'enfant pourront à tout moment avoir recours à ses conseils et/ou à ses services thérapeutiques.

En définitive, ces colloques pluridisciplinaires sont surtout l'occasion de faire un bilan périodique de l'état de santé de l'enfant et de surveiller son développement sous ses multiples facettes. Pour les parents, ces bilans offrent l'occasion d'exprimer leurs demandes, de poser de nombreuses questions, de recevoir une information diversifiée, individualisée et la plus complète et directe possible. Ils leur permettront aussi de connaître toutes les personnes susceptibles de venir en aide à leur enfant ou de les aider à affronter certaines difficultés, qu'elles soient d'ordre physique ou psychologique.

Chronologie de la prise en charge des patients FLMP par l'équipe pluridisciplinaire de Lausanne (CHUV)

Quand?	Quoi?	Qui?
Naissance	Premier contact et information Confection de la plaque palatine	Chirurgien pédiatrique Orthodontiste
3 mois	Fermeture chirurgicale du palais mou	Chirurgien pédiatrique
4-6 mois	Nouvelle plaque si nécessaire. Fermeture chirurgicale du palais dur et de la lèvre	Orthodontiste Chirurgien pédiatrique
8 mois	Fermeture de la lèvre (<i>2^{ème} opération pour les fentes bilatérales</i>)	Chirurgien pédiatrique
18 mois-3 ans	Contrôles de routine	Chirurgien pédiatrique, pédiatre, orthodontiste, ORL
3 ans	1 ^{er} colloque pluridisciplinaire Eventuelle prise en charge logopédique	L'équipe au complet Logopédiste
6 et 9 ans	2 ^{ème} et 3 ^{ème} colloques pluridisciplinaires Bilan dentaire/orthodontique	L'équipe au complet Orthodontiste
9-10 ans	Grefte osseuse alvéolaire Traitement orthodontique si nécessaire (<i>expansion de l'arcade dentaire supérieure</i>)	Chirurgien maxillo-facial Orthodontiste
12 ans	4 ^{ème} colloque pluridisciplinaire	L'équipe au complet
12-18 ans	Traitement orthodontique (<i>durée variable</i>) Colloque en cas de besoins	Orthodontiste L'équipe au complet
18-20 ans	Dernier colloque Dernières interventions	L'équipe au complet

NB: les âges auxquels sont réalisés les différents contrôles et interventions sont approximatifs et peuvent varier un peu, suivant les besoins particuliers de l'enfant.

Les fentes labio-maxillo-palatines

Chapitre 1

*A*utrefois connue sous le terme de "bec-de-lièvre", la fente labiale, labio-maxillaire ou labio-maxillo-palatine reste une malformation congénitale très répandue. Si l'on a, heureusement, abandonné ce terme disgracieux de "bec-de-lièvre", cette malformation n'en a pas moins gardé son caractère douloureux, notamment sur le plan psychologique, pour les parents et leur enfant.

Malformation *congénitale* ne signifie pas malformation *héréditaire*, même si la génétique joue un rôle important dans l'étiologie des fentes faciales. "Congénital" signifie que le problème est présent à la naissance. Le terme n'implique aucune détermination quant à la cause de l'anomalie. D'ailleurs, les causes des fentes faciales ne sont pas toutes connues et la recherche se poursuit de manière très active dans ce domaine.



Fig. 1

Diagnostic anté-natal: fente labiale gauche visible à l'échographie

Il est parfois possible de diagnostiquer une fente labiale ou labio-maxillaire avant la naissance (*diagnostic anté-natal par échographie, pratiqué pendant le deuxième trimestre de la grossesse*) (Fig. 1). Ce diagnostic anté-natal permet d'informer les futurs parents et d'atténuer le choc émotionnel et psychologique qui serait engendré par l'annonce d'un tel diagnostic au moment de la naissance du bébé.

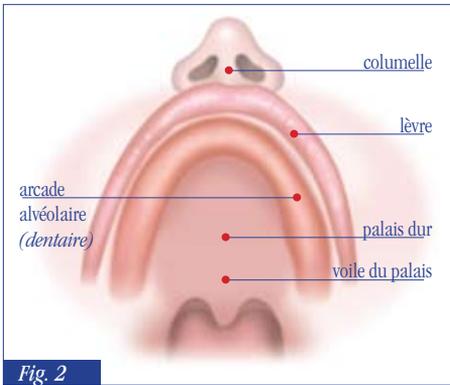


Fig. 2

Anatomie normale

Nous avons traité, dans l'introduction, de la prise en charge globale, pluridisciplinaire, qui est la seule méthode efficace de traiter toutes les séquelles de cette affection congénitale. Cette prise en charge pluridisciplinaire doit être assurée de manière continue et intensive durant tout le développement et la croissance du patient.

Ce chapitre tente de décrire, en détail, les différentes formes que peuvent prendre ces malformations. On y décrit les mécanismes de leur apparition au cours du développement fœtal. Leurs causes, qui ne sont pas toutes connues, y sont brièvement discutées. Enfin, les aspects épidémiologiques (*fréquence avec laquelle cette malformation apparaît*) et les probabilités d'une nouvelle apparition de cette anomalie dans une famille où un membre est déjà porteur d'une fente faciale, sont abordés.

Un peu de terminologie pour commencer.

Embryologie

- *comment apparaît une fente au cours du développement du fœtus?*
- *quelles sont les diverses formes de fentes oro-faciales que l'on peut rencontrer?*

Etiologie

- *quelles en sont les causes?*

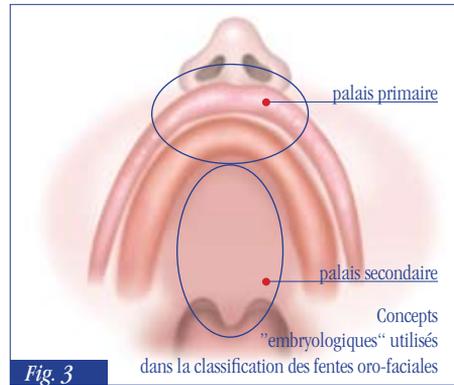


Fig. 3

Zones du palais primaire et secondaire

Epidémiologie

- *avec quelle fréquence ces malformations apparaissent-elles dans la population?*

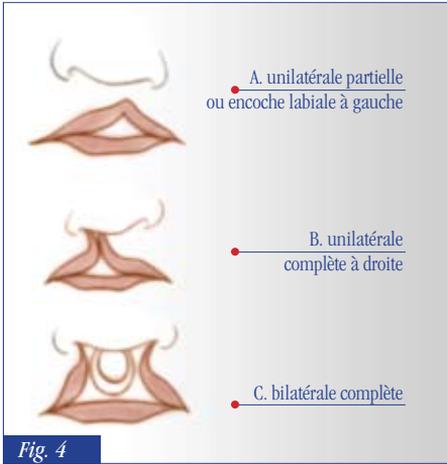
Hérédité

- *risques de récurrence (nouvelle grossesse à risque): quels sont les risques qu'une telle anomalie se reproduise lors de futures grossesses?*

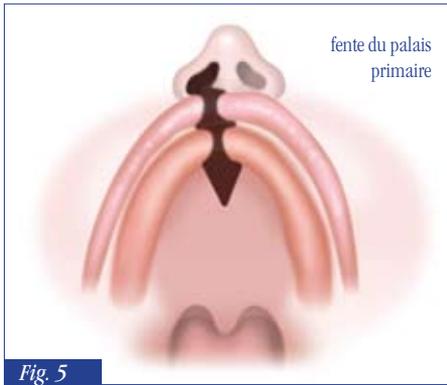
Embryologie

L'embryologie est l'étude du développement de l'embryon puis du fœtus humain. De manière stricte, la période embryonnaire s'étend de la conception à la huitième semaine. Après la huitième semaine, on ne parle plus d'embryon mais de fœtus.

A partir de la huitième semaine, les principaux tissus, organes et systèmes anatomiques du futur bébé sont formés. Ils poursuivront leur développement et leur croissance au-delà de la huitième semaine mais dès ce moment-là, on peut dire que, pratiquement, "tout est en place". Avant de décrire les mécanismes qui mènent à l'apparition d'une fente oro-faciale, il est important de définir quelques termes et structures anatomiques, ce qui permettra de rendre plus claires les descriptions ultérieures. La Fig. 2 illustre la morphologie normale du palais, de la mâchoire et de la lèvre su-



Fentes labiales



Fente labio-maxillaire unilatérale

périeure. On peut considérer la région qui nous intéresse (*lèvre-mâchoire-palais*) en deux parties (Fig. 3):

Palais primaire

C'est la région de la lèvre supérieure et de la crête alvéolaire antérieure, partie de la mâchoire qui servira de support aux dents. Le palais primaire se forme en premier (*vers la septième semaine de la vie intra-utérine déjà*).

Fentes du palais primaire

- *Encoche labiale ou fente labiale partielle* (Fig. 4 A)
- *Fente labiale complète (FL)* (Fig. 4B et 4C)
- *Fente labio-maxillaire (FLM)* (Fig. 5, 6)

Palais secondaire

C'est le palais proprement dit, qui est constitué d'une partie antérieure osseuse (*le palais dur*) et d'une partie postérieure (*palais mou ou voile du palais*). Le palais secondaire se forme entre la septième et la onzième semaine.

Toutes les combinaisons peuvent se présenter, selon la région touchée par la malformation. On peut avoir une fente complète, bilatérale, des structures du palais primaire et du palais secondaire ou, à l'opposé, une fente partielle ne touchant qu'une partie de la lèvre d'un côté ou une partie du voile du palais seulement. Les Fig. 4 à 9 illustrent les formes les plus courantes que peu-



Fente labio-maxillaire unilatérale complète à droite

vent prendre les fentes faciales. Toutes peuvent être uni- ou bilatérales. Par ordre ascendant de gravité, on peut citer les formes suivantes:

Fentes du palais secondaire

- *Luette bifide, c'est une forme "minime" touchant seulement la luette. Une forme encore plus discrète est la fente palatine sous-muqueuse, qui n'est pas dé-*

L'alimentation du nourrisson La plaque palatine

Les premières préoccupations et inquiétudes des parents et, tout spécialement, de la mère d'un bébé porteur d'une fente faciale congénitale concernent son alimentation. Les problèmes que l'on craint sont amplifiés, exagérés avant d'avoir pu trouver une réponse satisfaisante et rassurante. Ce n'est qu'à partir du moment où elle aura pu constater qu'effectivement l'alimentation de son bébé est possible, avec certes quelques adaptations dictées par le type et la gravité de la fente faciale, que la mère pourra retrouver une certaine sérénité. Chaque mère éprouve de l'appréhension devant les difficultés réelles ou supposées que risque de rencontrer son enfant.



Elle craint qu'il ne souffre, qu'il ne prenne pas assez de poids assez vite, qu'elle-même ne soit pas "à la hauteur", qu'elle ne puisse s'adapter à son enfant et répondre à tous ses besoins. Ces craintes créent et entretiennent un état de stress qui, en lui-même, n'est pas propre à établir d'emblée une relation sereine dans le cadre du premier besoin du bébé: s'alimenter. Malgré un départ parfois difficile, l'expérience prouve que, très vite et, particulièrement après la pose de la plaque palatine, la situation peut se normaliser.

Les difficultés que le bébé aura à s'alimenter dépendront du type et de la sévérité de la malformation. Elles varieront aussi suivant les capacités propres du bébé et de ce que l'on pourrait appeler son "tonus" neuro-musculaire en général.

Les séquelles dentaires L'orthodontie

Chapitre 3

Une fente labiale, alvéolaire (maxillaire) et/ou palatine peut affecter la denture de diverses manières. Les dents de lait et les dents permanentes peuvent être altérées dans leur forme, leur dimension, leur nombre et leur position. Le plus souvent, ce sont les dents situées dans le voisinage direct de la fente qui sont affectées: les incisives. La fente alvéolaire se situe en général à l'emplacement de la future canine et de l'incisive latérale.

Les séquelles dentaires d'une FLMP affectent l'esthétique et la fonction masticatoire du patient. Le traitement de ces séquelles constitue donc pour le patient et ses parents une priorité absolue, à laquelle l'orthodontiste et le chirurgien maxillo-facial de l'équipe contribuent activement.

L'efficacité de leurs soins dépend d'une parfaite coordination et planification, tenant compte des besoins exprimés par le patient, mais également de facteurs liés à sa croissance et à son développement cranio-facial. En d'autres termes, toute intervention doit s'imposer en raison de son utilité et des bénéfices à long terme qu'elle peut apporter au patient.

Le traitement orthodontique, qui peut être long, ne doit pas être commencé trop tôt, afin de ne pas lasser le patient, dont la coopération sera indispensable durant les ultimes phases du traitement, c'est-à-dire vers la fin de sa croissance.

Certaines dents proches de la fente présentent une malformation de leur couronne, avec par exemple des anomalies de la minéralisation ou de la calcification de l'émail (*couche superficielle de la dent*), donnant un aspect irrégulier à la surface ou se manifestant par des taches brunâtres. On parle d'**hypoplasie de l'émail** (Fig. 1, flèches).

Les dents antérieures (*incisives, canines*) (Fig. 1, 2 et 3) font souvent leur éruption dans une position anormale et peuvent présenter un degré de **rotation** (*o*) plus ou moins important, une **inclinaison** anormale et/ou être en relation d'**articulé croisé** (*x*) avec leurs antagonistes de l'arcade dentaire inférieure.

Quelques exemples des possibilités offertes par l'orthodontie

Avant traitement



Après traitement



La fente alvéolaire La greffe osseuse

Chapitre 4

Conséquences de la fente alvéolaire (maxillaire) sur l'arcade dentaire

Parmi les séquelles des fentes labio-maxillo-palatines, celles qui touchent la région alvéolaire (*maxillaire*) affectent de manière spécifique les dents, pendant leur formation jusqu'à leur éruption, ainsi que le développement et la qualité de leurs tissus de soutien. Dans la région concernée (*située entre l'incisive et la canine*), l'absence d'os aura des répercussions négatives sur la dentition et la qualité du support parodontal (*tissus de soutien de la dent*). Il est extrêmement important d'y remédier en agissant au moment opportun, afin de minimiser ces séquelles et permettre un développement dentaire harmonieux.



Fig. 1

Au-delà de la région alvéolaire directement concernée et influencée par la présence de la fente, celle-ci peut avoir un impact défavorable sur le développement et la stabilité de la mâchoire supérieure, du fait de l'absence de continuité entre les segments séparés par la fente. La greffe osseuse alvéolaire, dont il est question dans ce chapitre, représente une étape décisive et indispensable de la réhabilitation dentaire des jeunes patients présentant ce type de malformation.

Traitements orthodontiques

Denture de lait

(jusqu'à 7 ans environ Fig. 1)

Durant cette période, on n'entreprend jamais de traitement orthodontique. Les malpositions dentaires diverses que l'on rencontre en denture lactéale, même si elles peuvent être sévères ne sont en principe pas corrigées étant donné le caractère transitoire de ce stade de la dentition (Fig. 1). Nous voulons éviter de solliciter trop tôt la coopération du jeune enfant en lui imposant un appareillage qui n'est, le plus souvent, pas indispensable. Nous nous contentons d'une surveillance de l'évolution, par des contrôles tous les 18 mois environ. Nous nous limitons à prodiguer des conseils aux parents et à les rendre attentifs aux soins d'hygiène bucco-dentaire indispensables dès le plus jeune âge.

Denture mixte (7 à 12 ans)

Chez les enfants présentant les séquelles d'une fente labio-maxillaire uni- ou bilatérale, la priorité, en denture mixte, est de favoriser une harmonisation spontanée de l'arcade, dans la mesure du possible sans appareillage lourd.

La priorité au niveau dentaire et orthodontique, se situe dans la préparation et la planification de la greffe osseuse alvéolaire, intervention prioritaire chez ces jeunes patients.

Denture permanente

Les traitements orthodontiques en denture permanente sont abordés dans le chapitre précédent. Chaque cas présente des difficultés particulières et nécessite un traitement individualisé, parfois long et difficile.

On peut toutefois affirmer que le traitement sera toujours plus facile et donnera de meilleurs résultats lorsqu'une greffe osseuse alvéolaire aura pu être réalisée au bon moment et par un chirurgien maxillo-facial spécialisé. Le succès de la greffe en dépend.

Malheureusement, on rencontre encore des patients qui n'ont pas pu bénéficier de cette intervention, faute de coordination ou de compétences: la Fig. 2 illustre cette situation difficile, où l'absence de greffe osseuse se fait cruellement sentir. Il n'est pas possible de rapprocher les dents adjacentes à la fente et une reconstruction à l'aide d'un implant n'est pas non plus possible, à cause de l'absence d'os et de la persistance d'une fente alvéolaire large. La patiente est "condamnée"



Fig. 2

Fente alvéolaire résiduelle en l'absence de greffe osseuse



Fig. 3

L'incisive latérale • a une forme anormale (conoïde). Canine •• et prémolaire ••• sont encore placées au-dessus des dents de lait

Greffe osseuse alvéolaire

Quand et pourquoi doit-on planifier une greffe osseuse alvéolaire?

Pour déterminer l'âge idéal pour cette opération, on réalisera des **contrôles radiographiques dès l'âge de 8 à 9 ans**. L'âge auquel doit se faire la greffe peut varier d'un cas à l'autre. Cela dépend surtout du stade d'évolution dentaire, propre à chaque enfant: dans la plupart des cas, la greffe est réalisée entre 9 et 10 ans.

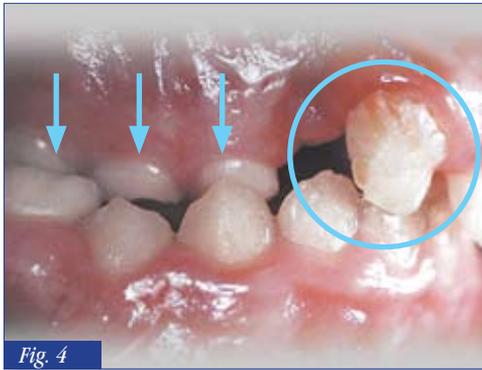


Fig. 4



Fig. 5

Sur la radiographie (Fig. 3), on peut voir une **fente alvéolaire** (•), dépourvue d'os, entre l'incisive centrale et la latérale.

On notera également, sur cette radiographie, l'anomalie de la structure de l'émail de l'incisive centrale (cercle bleu, Fig. 3 et Fig. 4): il s'agit d'une **hypoplasie de l'émail**, une anomalie de la minéralisation (*calcification*) de la couche superficielle de la dent (l'émail). Cette anomalie est fréquemment associée aux fentes alvéolaires (*uni- ou bilatérales*).

Pourquoi une greffe?

À l'âge de 9 ans, le patient se trouve en denture mixte. C'est le moment idéal pour planifier la greffe osseuse car celle-ci doit se faire impérativement avant l'éruption de la canine permanente (*qui a lieu entre 11 et 12 ans*). Grâce à l'apport d'os de greffe, la canine pourra faire son éruption dans un environnement osseux normalisé. Au cours de son éruption, cette dent contribuera activement à l'intégration de la greffe en stimulant son organisation et son remodelage (*voir Fig. 7-11*).

Avant l'intervention, il faudra déterminer si un traitement orthodontique préliminaire est nécessaire. S'il l'est, c'est en général à cause de la présence d'un articulé dentaire croisé: on voit (Fig. 4) les dents de l'arcade supérieure (*du côté de la fente*) s'articuler à l'intérieur (*flèches*) par rapport aux dents de l'arcade inférieure. L'articulé croisé résulte d'une croissance transversale insuffisante (*en largeur*) de l'arcade supérieure. Cette insuffisance est causée par la présence de tissu cicatriciel. Ce tissu cicatriciel constitue l'une des séquelles des premières opérations de fermeture de la fente durant la prime enfance (Fig. 5, *cercle bleu*).

Logopédie

Avec la collaboration de
Chantal Zbinden-Trichet

*Logopédiste des équipes
pluri-disciplinaires FLMP de Paris
(Hôpitaux Trousseau et Robert Debré)
et Lausanne (CHUV)*

Problèmes logopédiques liés à la fente palatine

Les *phonèmes* (sons) que nous émettons sont produits par le flux d'air expiré des poumons à travers les bronches tout d'abord, puis la trachée, le larynx, le pharynx et enfin la cavité buccale. Les cordes vocales se trouvent à l'intérieur du larynx. Pour parler, on met en vibration les cordes vocales en les accolant. C'est cette vibration qui produit le son.

On peut moduler les sons, en contrôler la hauteur, le volume, le ton, etc. en changeant la pression de l'air expiré des poumons ainsi que la longueur et la position des cordes vocales. Les enfants présentant une fente palatine ont des poumons, une trachée, des cordes vocales et un larynx normaux. Pourtant, ils présentent parfois des difficultés spécifiques liées à leur malformation congénitale et à ses multiples conséquences anatomiques et fonctionnelles.

Le problème majeur qu'ils peuvent présenter en parlant est lié à l'une des fonctions du voile du palais, qui consiste à orienter et à réguler le flux d'air expiratoire soit vers la cavité buccale, soit vers les cavités nasales. De cette fonction du voile du palais dépend la compétence vélo-pharyngée. Elle se traduit par la présence ou l'absence d'une déperdition nasale audible et gênante pendant l'émission (*exercice, expression, usage*) de la parole.

Production des phonèmes

Les voyelles

Les voyelles se distinguent principalement par leur timbre et une hauteur caractéristique de base. Essayez vous-même de produire un [a] puis un [i] : vous remarquerez le changement de position de votre langue. Les voyelles sont produites par un jeu de "caisses de **résonance**" : ce sont des cavités anatomiques capables de modifier la nature des sons. Il y a la cavité buccale, la gorge, les

La chirurgie primaire

Chapitre 6

Dr Judith Hohlfeld

*Cheffe du service de chirurgie
pédiatrique du CHUV, Lausanne*

Fermeture chirurgicale des fentes faciales

Si tous les spécialistes s'accordent à dire que les fentes labiales et palatines doivent être opérées relativement tôt, la controverse persiste quant à la technique à utiliser et au timing des opérations. Idéalement, on aimerait pouvoir fermer ces fentes le plus tôt possible, et même avant la naissance. La chirurgie intra-utérine des fentes a été tentée sur des animaux de laboratoire, mais elle comporte encore beaucoup trop de risques et d'inconnues pour être recommandée sur le fœtus humain.

Technique et timing opératoire: la controverse

Dans certains centres, on opère la lèvre dans les premiers jours de la vie du nouveau-né. Nous considérons que les avantages ne justifient pas les risques. Les avantages seraient indéniables, avant tout pour les parents et la mère en particulier, qui pourrait quitter l'hôpital avec son bébé et pourrait le montrer avec fierté et, probablement, assumer elle-même plus facilement la malformation et ses séquelles, au moins à court terme. Ces avantages ne compensent pas, à nos yeux, les risques opératoires.

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

La technique et le timing de la fermeture de la fente palatine sont les éléments qui soulèvent toujours, actuellement, les plus fortes controverses entre spécialistes. Une fermeture trop précoce et une technique traumatique (*fermeture sous une tension trop forte, décollement trop étendu des muqueuses et production de trop de tissu cicatriciel dans les zones de croissance sensibles*) auront des conséquences très défavorables sur la croissance du maxillaire supérieur, l'alignement des dents et l'occlusion dentaire, comme de très nombreuses études l'ont montré. À l'opposé, la fermeture tardive de la fente palatine (*à 4 ou 5 ans, voire plus tard*), si elle offre des avantages au niveau de la croissance du maxillaire qui est plus harmonieuse, aura des conséquences graves sur la qualité de l'élocution du patient. Ses défauts d'articulation, une rhinolalie ouverte sévère seront difficiles voire impossibles à corriger ultérieurement. On doit donc trouver un compromis: opérer le palais assez tôt pour permettre à l'enfant de développer une phonation optimale, mais pas trop tôt pour ne pas compromettre la croissance maxillaire ultérieure. Le timing est un facteur important, certes, mais la technique chirurgicale et sa maîtrise par le chirurgien, maîtrise acquise par une formation spécialisée et entretenue par une expérience soutenue (*grand nombre de cas opérés chaque année*), sont les éléments les plus importants, garants de résultats optimaux, constants et fiables.

L'équipe pluridisciplinaire du CHUV a opté pour la technique et le timing selon le Professeur Malek (*Paris*). Ceux-ci offrent un compromis excellent en proposant une réparation précoce et une technique peu traumatique.

La première intervention, réalisée à 3 mois, consiste en une véloplastie ou staphylorrhaphie: la fermeture du voile du palais. En fermant d'abord la fente vélaire, on obtient une normalisation précoce de sa fonction musculaire, très importante pour le développement ultérieur de la parole. Le voile fermé, on observe systématiquement une rapide diminution spontanée de la largeur de la fente palatine, favorisée par le port de la plaque

palatine durant toute la période comprise entre les deux opérations.

La fente palatine antérieure et la fente alvéolaire, plus étroites au moment où l'on procédera à leur fermeture chirurgicale au moment du deuxième temps opératoire (*6^{ème} mois*), pourront être fermées avec plus de facilité, en décollant une surface de muqueuse moins importante et en exerçant beaucoup moins de tension. La croissance ultérieure du maxillaire en sera favorablement influencée.

Les indications et l'utilisation de la plaque palatine ont été décrites au chapitre 2. Cet obturateur aide l'enfant à manger et l'oblige à mettre sa langue dans une position plus horizontale, position qu'elle adoptera définitivement après la fermeture chirurgicale du palais. Nous observons régulièrement qu'après les opérations, grâce à la plaque, les enfants se sont déjà habitués à leur nouvelle anatomie et mangent plus facilement. Par ailleurs, la plaque protège les sutures contre les mouvements de frottement et succion répétitifs de la langue pendant les quatre semaines nécessaires à la guérison post-opératoire.

Les *fentes labio-maxillo-palatines* seront fermées en deux temps opératoires (*à 3 et à 6 mois*) s'il s'agit d'une fente unilatérale (*un côté*), ou en trois temps (*3, 6 et 8 mois*) s'il s'agit d'une fente bilatérale (*les deux côtés*). Les *fentes palatines* isolées sont fermées entre l'âge de 3 et 9 mois, en fonction de leur importance (*largeur et longueur de la fente*) et le "timing" sera discuté avec le chirurgien pendant les premiers mois de vie du bébé. Les *fentes labiales ou labio-maxillaires simples*, sans atteinte du palais, pourront être fermées dès l'âge de trois mois.

Oto-Rhino- Laryngologie

Dr Jacques Cherpillod

*Spécialiste FMH ORL
Audiophonologie*

Comme on peut l'imaginer, les diverses modifications et anomalies de l'architecture nasale, buccale et pharyngée associées aux fentes faciales peuvent entraîner certains problèmes locaux.

D'autres problèmes peuvent, assez fréquemment, toucher la sphère nez-gorge-oreille:

- *des otites moyennes aiguës à répétition ou une otite sécrétoire de longue durée (chronique)*
- *une obstruction nasale partielle, favorisant la respiration buccale et les rhumes*
- *un voile du palais trop court, parfois un petit trou résiduel (fistule) dans le palais, entraînant une rhinolalie ouverte et occasionnellement un reflux des aliments dans le nez, lors des repas.*

Otites moyennes aiguës et sécrétoires

L'oreille se compose de trois parties (Fig. 1)

- *l'oreille externe, comprenant le pavillon et le conduit auditif externe*
- *l'oreille moyenne, délimitée par le tympan à l'extérieur et comprenant les osselets. Ceux-ci ont un rôle d'amplificateur: s'ils sont détruits, on ne peut plus entendre la voix humaine à intensité normale. L'oreille moyenne est normalement remplie d'air, qui est renouvelé régulièrement par un canal partant de l'arrière-nez: la trompe d'Eustache*
- *l'oreille interne, enfin, où les vibrations sonores sont transformées en signaux électriques, transmis ensuite au cerveau par le nerf auditif. Les organes de l'équilibre en font aussi partie.*

La chirurgie maxillo-faciale

Chapitre 8

Prof. Bertrand Jaques, PD

*Directeur de l'unité de chirurgie
maxillo-faciale, CHUV, Lausanne*

Le rôle de la chirurgie maxillo-faciale

La structure osseuse du ou des maxillaires peut être touchée de façon plus ou moins étendue en fonction du degré de sévérité de la malformation. Celle-ci peut ne concerner qu'une portion mineure du squelette alvéolaire du maxillaire (soit la portion de l'os dans laquelle sont implantées les dents), auquel cas on la définit comme une "encoche alvéolaire". Elle peut par contre toucher le maxillaire dans son entier, soit depuis la portion la plus antérieure, alvéolaire, jusqu'à la limite du palais dur, auquel cas elle est définie comme "fente labio-maxillo-palatine totale". Elle peut également être associée à une portion plus ou moins importante des tissus mous en avant de l'os (lèvre et gencive) et en arrière de l'os maxillaire (voile du palais). Elle est en outre caractérisée par son uni- ou bilatéralité.

Le problème central, c'est qu'il manque de l'os dans une portion plus ou moins étendue du maxillaire. La séquence des interventions osseuses dans le traitement des fentes et malformations apparentées peut se concevoir de manière générale de la façon suivante:

- *la greffe osseuse alvéolaire*
- *la correction des bases osseuses*

Ces deux étapes du traitement ont lieu à des âges très différents.

La greffe osseuse alvéolaire

Cette intervention a pour but le "colmatage" de la fente osseuse sur le bord antérieur du maxillaire, soit dans la portion dans laquelle les dents définitives ont fait ou vont faire éruption. Il s'agit de remplacer la tranche d'os manquante par de l'os prélevé ailleurs.

La rhinoplastie

Prof. Philippe Pasche

*Privat-Docent, spécialiste FMH
ORL, CHUV, Lausanne*

Chez de nombreux individus ayant présenté une fente faciale (labiale, labio-maxillaire ou labio-maxillo-palatine) à la naissance, des séquelles sous forme de déformations de la lèvre et du nez peuvent être observées. Les déformations touchant le nez affectent sa morphologie externe, sa symétrie. Elles résultent d'anomalies de la cloison nasale (en profondeur) et, plus superficiellement, de l'os nasal, des cartilages structurels, des bases osseuses voisines ainsi que de son enveloppe, c'est-à-dire les tissus mous recouvrant le nez.

Les narines peuvent apparaître asymétriques, le côté de la fente étant aplati car l'aile du nez manque de soutien, à cause de la déformation des cartilages latéraux et de la déviation de la base osseuse (*épine nasale antérieure sur la partie antérieure du maxillaire supérieur*). La columelle (*partie médiane séparant les narines*) est raccourcie et déviée vers le côté opposé à la fente, si celle-ci est unilatérale. Dans les cas de fente bilatérale, la columelle est moins déviée mais souvent plus courte encore.

Les déformations nasales n'apparaissent pas toujours dans toute leur ampleur durant la prime enfance ou la pré-adolescence. Elles peuvent parfois s'aggraver durant la période de croissance pubertaire. Dans les cas les moins favorables, si une correction chirurgicale des relations inter-maxillaires (*chirurgie maxillo-faciale orthognathique, cf. chapitre 8*) est indiquée en fin de croissance, la forme du nez risque d'être influencée fortement par ce type d'intervention chirurgicale. C'est la raison pour laquelle il est souvent recommandé de différer la correction chirurgicale des déformations et asymétries nasales (*rhinoplastie*) et de ne la planifier qu'en dernier recours, après la croissance et après une éventuelle correction maxillo-faciale. Il s'agira d'une rhinoplastie tardive (*par opposition à la rhinoplastie précoce ou intermédiaire*).

La rhinoplastie est la correction chirurgicale des malformations ou déformations nasales que l'on peut compter au nombre des séquelles des fentes labio-maxillaires ou labio-maxillo-palatines. Son but est non seulement de corriger la forme du nez mais aussi d'améliorer la fonction respiratoire qui est souvent limitée du côté de la fente. Les difficultés respiratoires proviennent de la réduction de l'ouverture narinaire (*aplatissement de la narine du côté de la fente*) et de la déformation et déviation de la cloison nasale (*septum nasale*). Il s'agit donc, évidemment, d'une chirurgie motivée par des objectifs esthétiques mais qui se justifie, tout autant, par des nécessités fonctionnelles et pour améliorer le confort quotidien du patient.

Anatomie

Le nez repose sur une charpente composée d'os et de cartilages. Le dos du nez est formé dans sa partie supérieure par l'**os nasal** et, dans sa partie inférieure, par le cartilage du **septum** (*cloison nasale*) et par les **cartilages triangulaires**. La pointe du nez est formée de deux cartilages incurvés appelés **cartilages alaires** (*Fig. 1*).

Dans une fente unilatérale, la malformation touche essentiellement la cloison nasale et le cartilage alaire, qui est aplati et abaissé. Il en résulte une asymétrie de la pointe du nez avec une narine élargie (*Fig. 2*). Dans la fente bilatérale, les deux cartilages sont abaissés avec des orifices narinaires presque horizontaux. En conséquence, la pointe du nez est souvent aplatie.

Rhinoplastie

Elle peut être réalisée à différentes périodes et se combiner à une autre intervention (*Fig. 3*).

1. **rhinoplastie précoce**: réalisée avant la fin de la première année de vie du bébé par certains chirurgiens, en même temps que la labioplastie primaire. Elle comporte trop d'inconvénients et de risques, notamment au niveau de son

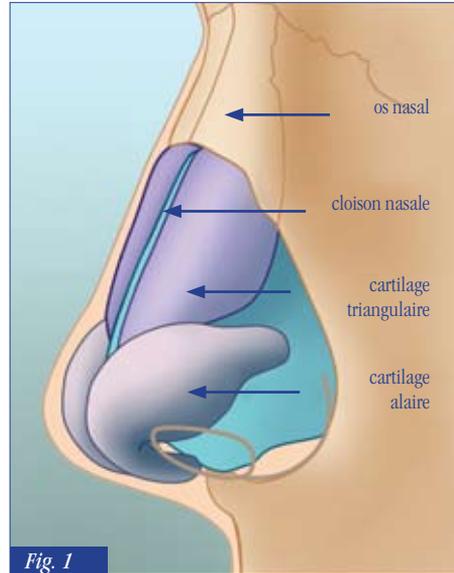


Fig. 1

Structures anatomiques normales du nez

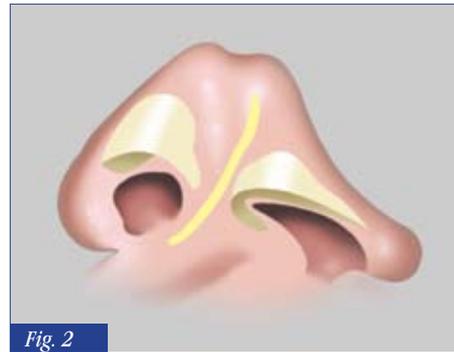


Fig. 2

Déformation du cartilage alaire en présence d'une fente labio-maxillo-palatine unilatérale

influence négative sur la croissance ultérieure du nez chez le bébé et le jeune enfant. Pour ces raisons, elle n'est donc pas pratiquée dans notre centre.

2. **rhinoplastie intermédiaire**: s'effectue entre 5 et 10 ans, à condition que la collaboration de l'enfant le permette. Elle est réservée à des cas de déformations particulièrement sévères. Ou lorsque l'enfant souffre psycho-

Soucis d'adolescents

Chapitre 10

Depuis ta naissance, tes parents ont pris toutes les décisions concernant ton bien-être et les traitements dont tu pouvais avoir besoin. Ils ont dû assumer, seuls et avec le soutien des personnes travaillant dans l'équipe pluridisciplinaire de soins, les responsabilités et les soucis associés aux traitements des séquelles de la fente faciale que tu avais à la naissance. Maintenant que tu es en âge de participer ou même de prendre, toi-même, des décisions qui te concernent, il est important que tu reçoives toutes les informations utiles pour comprendre les problèmes parfois complexes qui entourent la malformation avec laquelle tu es né et ses multiples conséquences.

Ces informations peuvent t'être fournies, d'abord, par tes parents avec lesquels il est indispensable que tu puisses avoir un dialogue ouvert et constant. Ils ont eux-mêmes reçu une quantité d'informations dont ils avaient un grand besoin, dès les premiers jours. Tes parents sont donc très bien placés pour te renseigner sur de nombreux points et détails qui t'intéressent. Il y a aussi les médecins et membres de l'équipe que tu connais bien et à qui tu peux toujours t'adresser pour obtenir des renseignements sur tous les sujets ou problèmes qui te préoccupent. Mais parfois, il est utile de pouvoir lire, dans un livre comme celui-ci, dans une brochure spécialisée ou même sur l'Internet, des choses qui te concernent directement et te touchent intimement. Pour répondre à ce besoin, ce chapitre t'est dédié. C'est pourquoi nous nous adressons à toi directement, en utilisant la deuxième personne du singulier.

Les associations de soutien

À la naissance d'un bébé présentant une malformation congénitale, on peut y avoir été quelque peu préparé si un examen ultra-sonographique anti-natal a pu poser le diagnostic. Très souvent, au contraire, cette malformation n'était pas du tout prévue et les parents la découvrent brutalement, effrayés et inquiets. Dans un premier temps, une multitude de questions se bousculent dans leur esprit sans trouver de réponse immédiate. Ils sont accablés par l'incertitude et inquiets devant l'ampleur des problèmes qui les attendent.

De nombreuses personnes, d'autres parents, parfois très près de chez eux, au coin de la rue, ont connu ce bouleversement dans leur vie. Avant eux, d'autres mères ont pleuré et se sont senties désemparées, en colère, révoltées ou résignées. Tous ces sentiments, d'autres les ont éprouvés, d'autres les vivent aujourd'hui, d'autres, innombrables, les vivront demain, partout dans le monde. Certaines de ces personnes ont pu exprimer leurs sentiments et décrire leur expérience, avec des mots simples et chargés d'émotions, comme cette lettre dont l'auteur est Madame Subtelny, épouse d'un ancien professeur d'orthodontie de l'Université de Rochester (*Etat de New York, USA*) et mère de Greg, né dans les années 50 avec une fente labio-maxillo-palatine. Elle était devenue une logopédiste de renom, spécialisée dans les problèmes liés aux fentes faciales. Son fils est aujourd'hui médecin-dentiste, exerçant en pratique privée depuis de nombreuses années.

Son message est clair: les parents sont souvent démunis, accablés et vivent les premiers mois qui suivent la naissance d'un bébé porteur d'une fente faciale en éprouvant de nombreuses difficultés d'adaptation. Ils ont un grand besoin d'aide. Cette aide existe et ils doivent y recourir, sans hésiter.

Les informations du Net

Chapitre 12

*T*oute personne concernée par l'existence et les conséquences d'une fente faciale, et en premier lieu les parents d'un enfant porteur, voudra naturellement et activement rechercher des informations sur la nature, l'origine et les conséquences de cette malformation congénitale. Il existe une bibliographie très étendue, mais plusieurs problèmes limitent l'accès à ces informations. Les innombrables articles parus dans les revues spécialisées ne sont pas accessibles en dehors des circuits scientifiques et des bibliothèques universitaires. De plus, cette forme de littérature s'adresse prioritairement aux spécialistes médicaux et para-médicaux des équipes pluridisciplinaires. Une abondance de publications empêche parfois le profane de construire une synthèse, de garder une vision d'ensemble de la multiplicité des problèmes liés aux fentes faciales.

Les livres traitant du sujet s'adressent, eux aussi, la plupart du temps aux spécialistes. Ils ne se trouvent pas dans les librairies ou bibliothèques publiques. Beaucoup d'entre eux (*pour ne pas dire la grande majorité*) sont publiés dans des langues étrangères. Il est difficile d'y avoir accès et leur utilité, pour les parents désireux d'obtenir rapidement une information complète et compréhensible, est souvent limitée.

Après avoir appris l'existence d'une fente faciale chez leur futur enfant (*grâce à l'examen ultra-sonographique anté-natal*) ou au plus tard après la naissance du nouveau-né porteur, les parents auront reçu une grande quantité d'informations, un peu "en vrac", parfois relativement vague, souvent utile mais toujours difficile à "digérer". Il peut y avoir trop et trop vite. On a besoin d'un peu de temps pour absorber ce flot d'informations. Pour toutes ces raisons, il est essentiel de pouvoir recourir à l'information écrite, à tout moment, jour et nuit, au gré des besoins et des inquiétudes.

Diagnostic anté-natal: impact psychologique et accompagnement des futurs parents

Josée Despars,
Psychologue FSP, Ph.D.

*Service Universitaire de Psychiatrie
de l'Enfant et de l'Adolescent,
SUPEA, PELL. CHUV, Lausanne*

Des progrès technologiques significatifs dans le domaine du diagnostic (par échographie) ont été accomplis, qui permettent dans certains cas de découvrir, avant la naissance, la présence d'une fente faciale. Le diagnostic anté-natal concerne en premier lieu les fentes labiales et labio-maxillaires, uni- ou bi-latérales. Les fentes palatines isolées ne peuvent qu'exceptionnellement être visualisées par cet examen. Les possibilités de diagnostic restent limitées par certains facteurs comme la position du fœtus ou l'oligoamnios (quantité insuffisante de liquide amniotique). Le moment le plus propice à ce diagnostic se situe au milieu du deuxième trimestre.

Dès le moment où le diagnostic anté-natal d'une malformation faciale est posé, d'innombrables questions se posent aux parents (*voir aussi chapitre 14*). De quoi s'agit-il? Est-ce une fente isolée? Existe-t-il d'autres malformations associées? Pour les parents, cette annonce est source de sidération. Le temps s'élabore différemment. Le présent fait tout à coup place à l'indicible et à l'incertain. Une impossibilité à se représenter l'enfant ou un flot d'images envahissantes parcourt l'expérience des parents. Confrontés à des sentiments de perte et de manque, les parents devront surpasser cette annonce afin d'accueillir leur enfant. L'histoire de la naissance d'un enfant porteur d'une fente est celle d'une rencontre inattendue et singulière. Elle interroge les parents sur la question de l'origine, du pourquoi et du comment. Elle questionne aussi le développement du lien parent-enfant et le futur de l'enfant.

Les progrès de la technologie et les compétences au niveau chirurgical permettent aujourd'hui d'atteindre de très bons résultats sur les plans esthétiques et fonctionnels. Malgré les compétences des différents professionnels et les informations que les parents peuvent recueillir, certaines préoccupations restent souvent évoquées. Elles concernent la qualité esthétique des résultats attendus, les craintes concernant des difficultés d'alimentation, le développement du langage ou encore des

Tant de questions...

Chapitre 14

Une certaine angoisse et de nombreuses incertitudes assaillent les nouveaux parents face à ce qui constitue pour eux, dans la grande majorité des cas, un futur chargé de difficultés largement inconnues pour eux et leur enfant.

Ainsi, des milliers de questions se bousculent dans leur esprit, avec par moment un découragement ou même un certain désespoir devant les problèmes qui seront à résoudre. Cela, d'autant plus que l'absence d'expérience personnelle préalable ne permet pas d'en appréhender ni la complexité, ni l'évolution. Nous proposons ici quelques réponses aux questions qui brûlent de nombreuses lèvres. D'autres viendront préoccuper les parents, à un moment ou à un autre de la croissance et du développement de leur enfant. Toutes les questions qui, malheureusement, ne trouveraient pas leur place ici ne devraient pas rester sans réponse mais devraient être abordées avec les spécialistes de notre équipe, toujours prêts et heureux de tenter d'apporter l'information recherchée, dans la mesure de leurs possibilités et de l'état des connaissances dans le domaine.

Quelle est la cause de l'apparition d'une fente faciale?

Il n'existe pas une cause unique. Il est probable que des facteurs génétiques jouent un rôle majeur. Certaines fentes apparaissent en association avec d'autres malformations (*syndromes*) et ont une origine génétique. Il y a des familles dans lesquelles un ou plusieurs cas sont déjà apparus dans le passé. Cette récurrence peut être expliquée, en partie, par l'existence d'une prédisposition probablement génétique des membres de cette famille. Des facteurs environnementaux sont aussi, dans de nombreux cas, impliqués (*certaines médicaments, drogues, fumée, déficience vitaminique par exemple*) mais leur influence exacte n'est pas connue. Gènes et environnement se combinent dans la majorité des cas.