



Prise en charge des fentes labio-maxillo-palatines au CHUV

Rev Med Suisse 2009; 5 : 402-8

J. Hohlfeld
 A. de Buys
 Roessingh
 G. Herzog, M. Fabre
 J. Cherpillod
 F. Waridel, P. Pasche
 B. Jaques
 M. Broome
 J. Despars, C. Peter
 C. Zbinden-Trichet
 L. Fleury
 M.-J. Bourgey

Children born with a cleft: treatment at the CHUV in Lausanne

A cleft can be labial, labial-maxillary, unilateral or bilateral labial-maxillary-palatal, or isolated palatal. A multidisciplinary team includes several specialists who will handle the diverse problems of children born with a cleft. This team will follow the child through each developmental stage and assemble an optimal treatment plan, thus reducing the onus on the family. Depending on the type of cleft and the age of the child, feeding, speech, ORL, dental, orthodontic, esthetic and possibly also psychological problems will be taken care of. This is why cleft treatment starts at the time it is diagnosed, before or after birth, and ends when the child is fully grown. It requires a complete interdisciplinary team and the collaboration with obstetricians and geneticists.

Une fente peut être labiale, labio-maxillaire, labio-maxillo-palatine unilatérale/bilatérale ou palatine isolée. Une équipe pluridisciplinaire réunit plusieurs spécialistes et permet une prise en charge des patients nés avec une fente. Cette équipe suit l'enfant à chaque étape de son développement et établit un plan de traitement optimal qui évite une surcharge inutile à la famille. Selon le type de fente et selon l'âge de l'enfant, des problèmes alimentaires, phonatoires, ORL, dentaires, orthodontiques, esthétiques, voire psychologiques vont devoir être pris en charge. Cette prise en charge débute au moment du diagnostic, pré- ou postnatal, et se termine à la fin de la croissance. Elle nécessite une équipe pluridisciplinaire qui collabore avec les obstétriciens et les généticiens.

INTRODUCTION

Un enfant sur 650 est porteur d'une fente en Europe. La fente peut être labiale (figures 1 et 2), labio-maxillaire, labio-maxillo-palatine unilatérale/bilatérale (figures 3 et 4) ou palatine isolée (figure 5). Les fentes labio-maxillo-palatines unilatérales représentent 50% des cas, avec une prépondérance chez les garçons (75%) et 6% de malformations associées. Les fentes palatines isolées représentent 25% des cas, avec une prépondérance chez les filles (70%) et 15% de malformations associées. Leur étiologie est multifactorielle pour les formes isolées et souvent génétique pour les formes syndromiques.

Un diagnostic anténatal aide à préparer les parents. Les échographies actuelles sont performantes mais les images, même en 3D, doivent être interprétées avec précaution, une fente palatine étant difficile à visualiser. Une amniocentèse est le plus souvent recommandée ainsi qu'une recherche d'autres

malformations associées, le plus souvent cardiaques. Un consilium avec le chirurgien lors du diagnostic anténatal peut se poursuivre selon le désir des parents par des rendez-vous mensuels jusqu'à la naissance qui peut se faire là où les parents habitent.¹

A la naissance de l'enfant, les chirurgiens se déplacent dans les 48 heures pour confirmer le diagnostic et clarifier le plan thérapeutique. L'orthodontiste accompagne le chirurgien quand l'enfant présente une fente palatine qui nécessite une prothèse d'obturation (plaque de tétée) (figure 6). Tout transfert au CHUV est si possible évité. Selon le type de fente, l'enfant et les parents devront faire face à des problèmes alimentaires (inefficacité de succion et d'occlusion labiale) et parfois respiratoire (séquence de Pierre Robin).² L'allaitement au sein est possible pour les fentes labiales ou labio-maxillaires. Pour les fentes incluant le palais, l'alimentation se fait à l'aide d'un biberon normal dont la tétine a parfois un orifice un peu allongé. L'utilisation d'une sonde gastrique reste exceptionnelle et concerne les enfants syndromiques (rétrognathisme, malformations cardiaques et neurologiques). L'information aux parents est primordiale pour leur implication dans cette prise en charge parfois complexe.



Le but de l'article est de faire connaître la prise en charge multidisciplinaire d'enfants nés avec une fente afin d'en minimiser les séquelles fonctionnelles et psychologiques.



Figure 1. Fente labiale

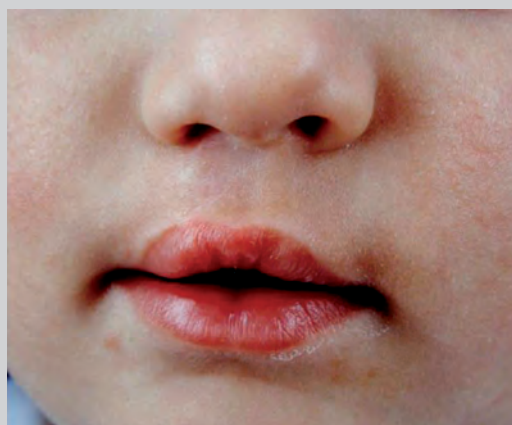


Figure 2. Fente labiale après chirurgie



Figure 3. Fente labio-maxillo-palatine

CHIRURGIE PRIMAIRE

A trois mois, nous fermons la fente labiale (labio-maxillaire) quand elle est isolée (figure 1 et 2) ; pour les fentes complètes, la fermeture précoce du voile du palais est primordiale pour l'acquisition du langage et nous réalisons en premier une véloplastie. A 5-6 mois, nous fermons le palais dur et la lèvre pour les fentes complètes (2^e temps). A 8-9 mois, nous fermons la lèvre du deuxième côté pour les fentes bilatérales (3^e temps). Cette séquence de réparation (tableau 1), décrite par le Pr René Malek à Paris, favorise la croissance osseuse, l'équilibre musculaire bucco-pharyngé, l'acquisition d'un langage et la croissance osseuse à long terme.³

ORTHODONTIE ET CHIRURGIE MAXILLO-FACIALE

En présence des séquelles d'une fente faciale, la question est «quand» intervenir sur le plan orthodontique. Le timing de cette prise en charge est particulièrement criti-

Tableau 1. Chronologie de la prise en charge des patients avec fentes par l'équipe pluridisciplinaire de Lausanne (CHUV)

Quand	Quoi	Qui
Anténatal	<ul style="list-style-type: none"> • Information • Aide psychologique si nécessaire 	<ul style="list-style-type: none"> • Chirurgien pédiatre • Psychologue
Naissance	<ul style="list-style-type: none"> • Information • Prise en charge alimentaire • Plaque de tétée 	<ul style="list-style-type: none"> • Chirurgien pédiatre • Orthodontiste
3 mois	<ul style="list-style-type: none"> • Fermeture du palais mou pour fente complète • Fermeture lèvre pour fente labiale isolée 	<ul style="list-style-type: none"> • Chirurgien pédiatre
5-6 mois	<ul style="list-style-type: none"> • Fermeture du palais dur et de la lèvre pour fente complète 	<ul style="list-style-type: none"> • Chirurgien pédiatre
8 mois	<ul style="list-style-type: none"> • Fermeture de la lèvre de l'autre côté (fente bilatérale) 	<ul style="list-style-type: none"> • Chirurgien pédiatre
18 mois-3 ans	<ul style="list-style-type: none"> • Contrôle de routine • Atelier de guidance orthophonique 	<ul style="list-style-type: none"> • Chirurgien pédiatre • Pédiatre, ORL • Orthophoniste
3 ans	<ul style="list-style-type: none"> • 1^{er} colloque pluridisciplinaire • Bilan orthophonique • Bilan psychologique 	<ul style="list-style-type: none"> • Equipe complète
3-9 ans	<ul style="list-style-type: none"> • Bilans tous les 2-3 ans • Suivi orthophonique • Suivi orthodontique • Chirurgie secondaire précoce 	<ul style="list-style-type: none"> • Equipe complète • Chirurgien pédiatre, ORL
9 ans	<ul style="list-style-type: none"> • Bilan orthodontique et maxillo-facial 	<ul style="list-style-type: none"> • Equipe complète
9-10 ans	<ul style="list-style-type: none"> • Greffe osseuse alvéolaire 	<ul style="list-style-type: none"> • Chirurgien maxillo-facial • Orthodontiste
12-18 ans	<ul style="list-style-type: none"> • Bilans tous les 2-3 ans • Suivi orthodontique • Chirurgie secondaire 	<ul style="list-style-type: none"> • Equipe complète • Chirurgien pédiatre, ORL
18-20 ans	<ul style="list-style-type: none"> • Bilan final • Conseil génétique 	<ul style="list-style-type: none"> • Equipe complète



Figure 4. Fente labio-maxillo-palatine bilatérale

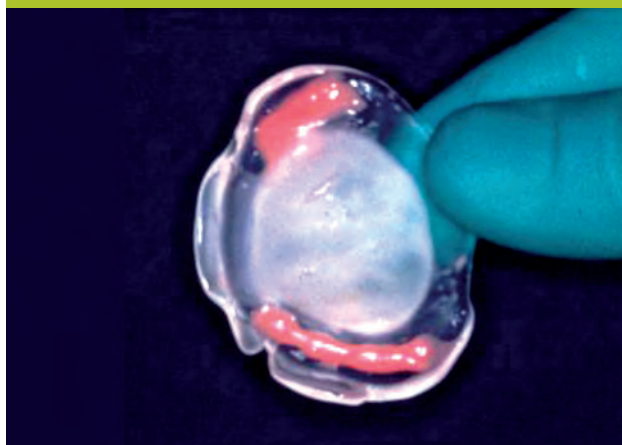


Figure 6. Plaque de tétée

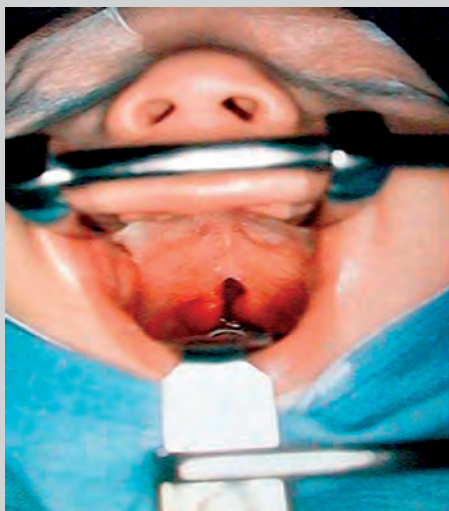


Figure 5. Fente palatine

que et une prise en charge précoce risque de maintenir ces patients en traitement actif durant une période trop longue. Au niveau chirurgical, le complexe cranio-facial peut être touché de façon plus ou moins étendue. Dans notre équipe,

la chronologie orthodontique suit le schéma suivant :

1. Dès la naissance, confection d'une *plaque de tétée* (figure 6). Elle sépare le nez et la bouche et positionne la langue pour une déglutition et une croissance meilleures du palais. Elle sera portée encore un mois après la dernière opération.
2. Planification de la *greffe osseuse alvéolaire* (GOA) (figure 7). Les fentes alvéolaires (fentes labio-maxillo-palatines unilatérales et bilatérales) doivent être comblées par une greffe d'os spongieux prélevé sur la crête iliaque, afin de permettre le développement harmonieux de la denture et l'alignement ultérieur des dents au moyen d'un appareillage orthodontique.⁴ La seule façon de garantir la bonne prise de l'os transplanté et d'éviter un rejet de la greffe est d'utiliser de l'os autologue. Chronologiquement, il est capital de procéder à la greffe osseuse avant l'éruption de la canine définitive, soit entre 9 et 10 ans.
3. *Traitement orthodontique précoce (Ortho I)*. Alignement des incisives et canines supérieures. Ce traitement ne répond qu'à un souci esthétique et doit rester limité dans ses objectifs et sa durée.
4. *Deuxième phase de traitement orthodontique (Ortho II) et chirurgie orthognathique*. Si le pronostic de croissance, les relations inter-maxillaires et le profil sont favorables tant sur les plans esthétiques que fonctionnels, une solution impliquant uniquement des moyens orthodontiques sera indiquée.^{5,6}



Figure 7. Greffe osseuse alvéolaire (GOA)

A. Fente alvéolaire avant GOA; B. Trois mois après GOA; C, D, E. Eruption de la canine à travers l'os greffé et intégration de celui-ci.



Figure 8. Illustration de quelques problèmes rencontrés

A, B, E. Sur les plans dentaire et orthodontique dans un cas de fente labio-maxillo-palatine gauche.
C, D, F. Résultat du traitement orthodontique. Le recours à une intervention de chirurgie maxillo-faciale n'a pas été nécessaire dans ce cas.

Dans 10 à 20% des cas, on constate un déficit de croissance du maxillaire par rapport à la mandibule. Une analyse céphalométrique permet d'établir un pronostic, mais celui-ci peut varier au cours de la croissance du patient.^{7,8} Une situation équilibrée et satisfaisante du point de vue squelettique et dentaire à l'âge de 12 ans peut se détériorer durant la période de croissance pubertaire (figure 8). Si le maxillaire supérieur ne s'est pas développé en phase avec la mandibule, une dysharmonie intermaxillaire en résulte. Une telle évolution peut rendre les efforts orthodontiques vains, voire contre-productifs. L'opération correctrice consistera en un avancement du maxillaire (ostéotomie Lefort I), associé ou non à un recul mandibulaire (ostéotomie sagittale de recul de la mandibule). Elle est planifiée en coordination avec le traitement orthodontique et réalisée en fin de croissance, soit entre 16 et 18 ans.

OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE

Les répercussions des fentes labio-palatines sur la sphère ORL sont considérables et concernent les fonctions essentielles, telles que l'alimentation, la phonation et l'audition.

Environ deux tiers des enfants présentent une otite séro-muqueuse secondaire à un dysfonctionnement de la trompe d'Eustache. Celle-ci peut entraîner une perte auditive risquant de perturber l'acquisition de la parole et du langage et de limiter l'action de la rééducation orthophonique. Elle peut aussi être à l'origine de surinfections à répétition.^{9,10} Non traitée, elle peut aboutir à des pathologies tympaniques ou de la chaîne ossiculaire et entraîner des séquelles définitives. Une surveillance otoscopique et audiologique stricte et une prise en charge adéquate sont impératives.¹⁰ Pour cela, nous demandons aux pédiatres de contrôler régulièrement les oreilles des patients et tous les enfants même asymptomatiques sont convoqués à l'âge de 15 mois pour bénéficier d'un bilan complet (tympo-gramme et audiogramme). Par la suite, le suivi est personnalisé selon les besoins. Un déficit de l'oreille interne doit évidemment être exclu.

Pour les enfants nés avec une fente qui concerne le palais, l'indication à une adéno-amygdalectomie doit être bien discutée, car ces opérations peuvent provoquer une rhinolalie lorsque le voile du palais est court ou peu mobile.

PRISE EN CHARGE ORTHOPHONIQUE

L'intervention orthophonique dans le traitement des fentes labiopalatines débute dès l'âge d'un an, par la mise en place de guidances parentales. Elle se poursuit par des évaluations phonétiques régulières mais espacées jusqu'à l'adolescence (tableaux 2 et 3). Les guidances parentales précoces permettent de stimuler et de favoriser la fonction vélaire et l'éclosion de la parole et du langage. Elles sont menées par groupes de quatre à six enfants, accompagnés de leurs deux parents, si possible. Des conseils et des exercices adaptés à l'âge et aux possibilités des enfants sont donnés au cours de trois sessions (à 18, 24, 30 mois).

Le suivi orthophonique objectif débute vers l'âge de trois ans par des bilans réguliers et des nasométries. La phonation est ainsi quantifiée et qualifiée (tableaux 2 et 3).^{11,12} Ces bilans permettent d'orienter l'enfant vers une

Tableau 2. Différents troubles rencontrés dans les fentes labio-palatines ou palatines

Troubles simples d'articulation	Troubles graves d'articulation	Troubles de la voix	Mouvements compensatoires	Bruits ajoutés
• Les sigmatismes (non liés à l'incompétence vélaire)	Les compensations articulatoires	Nasonnement	Les syncinésies faciales	Ronflement nasal
• Les postérieures (non liées à l'incompétence vélaire)	Les coups de glotte : remplacent les consonnes occlusives	Nasillement		Souffle nasal
• Le manque d'éclat des consonnes	Les souffles rauques : remplacent les consonnes constrictives	Raucité		Clics
• Confusions sourdes/sonores • Confusions orales/nasales • Les attaques dures				



Tableau 3. Classification de la phonation

(Adaptée, selon Madame Borel-Maisonnny).

Phonation 0	Jargon : pas de mots significatifs
Phonation 1	Bonne phonation : aucune déperdition nasale
Phonation 1/2	Présence occasionnelle de déperdition nasale
Phonation 2	Déperdition nasale permanente
Phonation 2/1	Déperdition nasale avec possibilité de fermeture vélaire
Phonation 2b	Déperdition nasale constante : non audible
Phonation 2m	Déperdition nasale constante : gênante à l'intelligibilité
Phonation 2/3	Déperdition nasale constante avec présence de compensations articulatoires
Phonation 3	Présence de compensations articulatoires : coups de glotte et/ou souffles rauques

rééducation orthophonique, si possible près du domicile. Ils peuvent conduire, dans certains cas, à l'indication d'une chirurgie secondaire. La précocité des interventions et la participation active des patients sont des éléments essentiels à la qualité du résultat final.

CHIRURGIE SECONDAIRE

L'insuffisance vélaire (figure 9) est une séquelle fréquente dans les fentes palatines car le voile opéré est souvent court et présente une mobilité réduite due à la cicatrice.¹³ Outre la brièveté du voile, l'insuffisance de fermeture peut être due à une contraction inefficace de la musculature pharyngée postérieure et latérale. Plusieurs examens contribuent à l'évaluation clinique de ce problème : l'orthophoniste effectue une nasométrie ; l'ORL fait un examen du pharynx au repos et en phonation, notamment par naso-

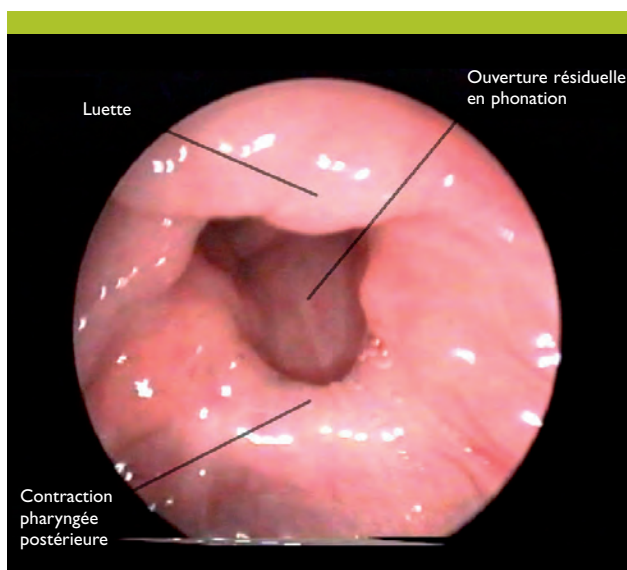


Figure 9. Insuffisance vélaire vue à 90° depuis l'oropharynx

fibroscopie ; des examens radiologiques complémentaires, par vidéofluoroscopie et probablement à l'avenir IRM dynamique, complètent l'évaluation. L'ensemble donne une vision dynamique de la fermeture vélopharyngée dans les trois plans, permettant de choisir le traitement orthophonique ou la technique chirurgicale adaptés. La chirurgie secondaire peut être réalisée en créant un lambeau pharyngé, une pharyngoplastie ou une injection de graisse autologue rétropharyngée pour des cas peu sévères.^{13,14}

La chirurgie secondaire concerne aussi la fermeture de fistules bucco-nasales résiduelles (20% des cas), fermées au cours d'une intervention ambulatoire dès l'âge de 5 ans. Les retouches esthétiques de cicatrices labiales se font quand l'enfant le demande.

Dans les cas extrêmes ou sur demande de l'enfant et des parents, une rhinoplastie conservatrice consistant en une réorientation des cartilages alaires peut être proposée dès l'âge de 6 ans. Souvent, elle ne permet pas de surseoir à une intervention plus invasive dès l'adolescence. Cette dernière intervention consiste à rectifier la cloison nasale et à rendre symétriques les narines et la pointe du nez au moyen de greffons cartilagineux prélevés sur le septum et sur la conque. L'équipe essaie de grouper les interventions pour perturber le moins possible la vie familiale et scolaire de l'enfant (figure 10).

PRISE EN CHARGE PSYCHOLOGIQUE

L'annonce de la découverte d'une fente représente toujours un moment de choc pour les parents. C'est un événement pénible, qui se surajoute à celui de la naissance et entraîne souvent des troubles psychiques chez les parents. Certains parents ressentent un sentiment de culpabilité, de perte de maîtrise et se sentent affectés au niveau de

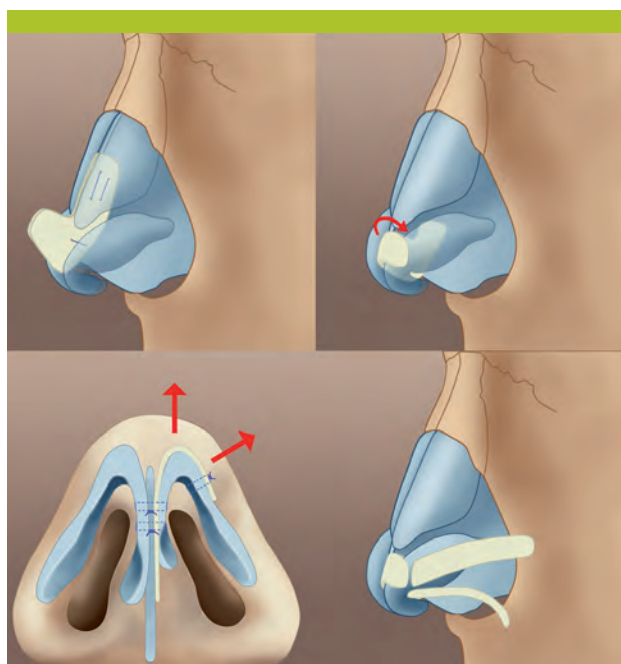


Figure 10. Septorhinoplastie définitive : la symétrisation des narines et de la pointe du nez est réalisée au moyen de greffons cartilagineux



leurs représentations parentales, ce qui risque d'avoir une incidence sur le développement psychoaffectif de l'enfant. Un soutien aux parents peut alors s'avérer utile et est offert dès le diagnostic prénatal. L'enfant, ou l'adolescent, peut aussi être affecté au niveau de ses compétences sociales, avec pour résultat des manifestations d'anxiété, une mauvaise estime de soi ou des affects dépressifs.

La consultation psychologique offerte par des spécialistes à chaque consultation pluridisciplinaire permet de repérer des situations à risque et d'organiser si nécessaire une prise en charge adaptée à chaque enfant.

CONCLUSIONS

L'équipe pluridisciplinaire élargit son activité grâce au relais offert par les acteurs suivants :

«Le bouche à oreilles» est le nom de l'Association suisse romande d'enfants nés avec une fente. Cette association dynamique permet aux parents de se réunir. Une réunion scientifique par année animée par un spécialiste traite un sujet proposé par les parents.

«Le sourire aux lèvres» est un livre écrit par l'équipe multidisciplinaire de Lausanne sous l'égide du Dr Georges Herzog. Il a été publié en 2003 par JPM Publications. Il décrit en détail la prise en charge des fentes.

Il existe un site Web (www.flmp.ch) qui fournit des renseignements sur les fentes prises en charge au CHUV et sur l'équipe pluridisciplinaire.

La multiplicité, la diversité et la gravité des séquelles des fentes faciales rendent leur prise en charge par une équipe pluridisciplinaire indispensable. La centralisation contribue fortement à l'efficacité de la prise en charge dans ce domaine. ■

Implications pratiques

- Il existe plusieurs types de fentes dont l'évolution et le traitement peuvent être très variables
- Chaque enfant avec fente doit bénéficier d'une prise en charge personnalisée et centralisée
- Une équipe pluridisciplinaire est indispensable pour une prise en charge efficace des fentes
- L'organisation de la prise en charge doit offrir des soins spécialisés en minimisant l'impact sur la famille

Adresses

Drs Judith Hohlfeld, Anthony de Buys Roessingh, Chantal Zbinden-Trichet, Marie-José Bourgey et Louise Fleury
Service de chirurgie pédiatrique
Drs Jacques Cherpillod, François Waridel et Philippe Pasche
Service d'oto-rhino-laryngologie
Pr Bertrand Jaques
Dr Martin Broome
Division de chirurgie maxillo-faciale
Josée Despars
Camille Peter
Service de pédopsychiatrie
CHUV, 1011 Lausanne
judith.hohlfeld@chuv.ch
anthony.debuys-roessingh@chuv.ch

Drs Georges Herzog et Maïke Fabre
Orthodontistes consultants
chemin des Osches 75, 1009 Pully

Bibliographie

- 1 Rey-Bellet C, Hohlfeld J. Prenatal diagnosis of facial clefts: Evaluation of a specialised counselling. *Swiss Med Wkly* 2004;134:640-4.
- 2 de Buys Roessingh AS, Herzog G, Hohlfeld J. Respiratory distress in Pierre Robin: Successful use of pharyngeal tube. *J Ped Surg* 2007;42:1495-9.
- 3 * Malek R. Cleft and lip palate. Lesions, pathophysiology and primary treatment. London: Martin Dunitz, 2000.
- 4 Bergland O, Semb G, Abyholm FE. Elimination of the residual alveolar cleft by secondary bone grafting and subsequent orthodontic treatment. *Cleft Palate J* 1986; 23:175-205.
- 5 * DeLuke DM, Marchand A, Robles EC, Fox P. Facial growth and the need for orthognathic surgery after cleft palate repair: Literature review and report of 28 cases. *J Oral Maxillofac Surg* 1997;55:694-7.
- 6 Scolozzi P, Verdeja R, Herzog G, Jaques B. Maxillary expansion using transpalatal distraction in patients with unilateral cleft lip and palate. *Plast Reconstr Surg* 2007; 119:2200-5.
- 7 Semb G. A study of facial growth in patients with unilateral cleft lip and palate treated by the Oslo CLP Team. *Cleft Palate J* 1991;28:1-21.
- 8 Ross RB. Treatment variables affecting facial growth in complete unilateral cleft lip and palate. Parts 1 to 7. *Cleft Palate J* 1987;24:5-77.
- 9 * Valtonen H, Dietz A, Qvarnberg Y. Long-term clinical, audiologic, and radiologic outcomes in palate cleft children treated with early tympanostomy for otitis media with effusion: A controlled prospective study. *The Laryngoscope* 2005; 115:1512-6.
- 10 Zanzi M, Cherpillod J, Hohlfeld J. Phonetic and otological results after early palate closure in 18 consecutive children presenting with cleft lip and palate. *Int J Pediatr otorhinolaryngol* 2002;66:131-7.
- 11 * Borel-Maisonny S. L'insuffisance vélaire, point de vue de l'orthophoniste. *Reeduc Orthophon* 1975;13: 61-81.
- 12 Persson C, Elander A, Lohmander-Agerskov A, et al. Speech outcomes in isolated cleft palate: Impact of cleft extent and additional malformations. *Cleft Palate Craniofac J* 2002;39:397-408.
- 13 de Buys Roessingh AS, Cherpillod J, Trichet C, Hohlfeld J. A comparison of the effect of a cranial-based pharyngeal flap on the speech of children born with a total cleft, an isolated cleft palate or a short palate. *J Oral Maxillo Surg* 2006;12:1736-42.
- 14 Fischer-Brandies E, Nejedlo I. A modification of the Sanvenero-Rosselli velopharyngoplasty. *J Craniomaxillofac Surg* 1991;21:19-21.

* à lire

** à lire absolument