

République Algérienne Démocratique et Populaire

Ministère de l'Enseignement Supérieur et de la Recherche Scientifique

Université Mouloud Mammeri de Tizi-Ouzou

Faculté de médecine de Tizi-Ouzou



Thèse de Doctorat d'Etat en Sciences Médicales
Chirurgie pédiatrique

LES FENTES LABIO - PALATINES

**INCIDENCE ET PRISE EN CHARGE DES MALFORMATIONS
CONGENITALES ASSOCIEES
PROTOCOLE D'UN TRAITEMENT PRIMAIRE PRECOCE**

Présentée par : Dr. Mourad ALLALOU
Maître assistant hospitalo-universitaire

Composition du jury :

Pr. Y. LADJADJ	Directrice de thèse
Pr. D. HANTALA	Président
Pr. S. TOUABTI	Membre
Pr. N. BENSAADI	Membre
Pr. Z. CHETOUANE	Membre

Soutenue publiquement le 28 – 06 - 2018

REPUBLIQUE ALGERIENNE DEMOCRATIQUE ET POPULAIRE

MINISTERE DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR

ET DE LA RECHERCHE SCIENTIFIQUE

UNIVERSITE MOULOUD MAMMERI – TIZI OUZOU

FACULTE DE MEDECINE

LES FENTES LABIO - PALATINES :

- INCIDENCE ET PRISE EN CHARGE DES MALFORMATIONS CONGENITALES ASSOCIEES
- PROTOCOLE D'UN TRAITEMENT PRIMAIRE PRECOCE



Un homme n'est jamais si grand que lorsqu'il est à genoux pour aider un enfant.

PYTHAGORE

Pensées

A ma mère.

A mes grands parents.

Dédicaces

A ma femme

A mes enfants Ramy et Anis

A mon père

A mes sœurs et frères

A ma belle famille

Remerciements

Au Professeur Ladjadj Y.

Je tiens à vous exprimer toute ma gratitude et ma profonde reconnaissance pour avoir bien voulu m'encadrer pour ce travail, et de m'avoir fait confiance.

Merci de votre enseignement, de votre disponibilité et de votre patience.

Au Professeur Hantala D.

J'ai connu cette pathologie grâce à vous.

Il est, donc, naturel que l'évaluation de mon travail vous revienne.

Merci de m'avoir fait l'honneur de présider mon jury de thèse.

Au Professeur Touabti S.

Au Professeur Benssadi N.

Au Professeur Chetouane Z.

Merci d'avoir accepté de siéger dans mon jury de thèse et d'avoir consacré de votre précieux temps pour juger ce travail.

Au Professeur Vazquez MP et son équipe de l'hôpital Necker-enfants malades

Merci d'avoir eu l'amabilité de m'accueillir dans votre service.

Collaborer avec votre équipe fût un privilège.

Au personnel médical et paramédical du service de chirurgie pédiatrique du CHU de Tizi-Ouzou pour leurs efforts afin que ce travail aboutisse.

A tous mes amis, qui m'ont encouragé et soutenu le long de ce chemin.

SOMMAIRE

PREMIERE PARTIE : ETUDE THEORIQUE

Introduction.....	18
Problématique.....	21
Embryogénèse de la cavité buccale.....	29
a. Embryogénèse des palais primaire et secondair.....	29
a.1 palais primaire.....	30
a.2 palais secondaire.....	30
b. Odontogénèse.....	32
Anatomie.....	33
a. anatomie normale.....	33
a.1 lèvre supérieure.....	33
a.1.1 lèvre rouge.....	33
a.1.2 lèvre blanche.....	34
a.1.3 septum médian.....	35
a.2 région palatine.....	35
a.2.1 voute palatine.....	35
a.2.2 voile du palais.....	36
a.2.3 vascularisation.....	36
a.3 le nez.....	37
a.3.1 squelette osseux.....	37
a.3.2 charpente cartilagineuse.....	37
b.anatomie pathologique.....	39
b.1 plan squelettique.....	39
b.2 plan cutanéomuqueux.....	40
b.3 anomalies orthodontiques.....	41
Pathogénie malformative de la cavité buccale.....	42
a- Pathogénie des fentes buccales.....	42
a-1 Fente du palais primaire.....	42
a-2 Fente du palais secondaire.....	42
a-3 Fentes des palais primaire et secondaire et fente complète.....	42
b- Pathogénie des anomalies dentaires liées à une fente buccale.....	43
Classification anatomo-clinique des fentes buccales.....	44
a- Classification de VEAU.....	44
a-1 Division simple du voile.....	44

a-2 Division du voile et de la voute palatine.....	45
a-3 Division du voile et de la voute palatine associée à une fente labio- alvéolaire unilatérale.....	45
a-4 Division du voile et de la voute palatine associée à une fente labio-alvéolaire bilatérale totale.....	46
b- Classification de KERNAHAN et STARK et ses modifications.....	46
b-1 Palais primaire.....	46
b-2 Palais secondaire.....	47
b-3 Association palais primaire et secondaire.....	47
c- Classification de BENOIST.....	49
d - Classification de CHANCHOLLE.....	49
d-1 Formes bénignes.....	50
d-2 Formes graves.....	50
Epidémiologie.....	52
Etiopathogénie.....	55
a. facteurs environnementaux.....	55
b. facteurs génétiques.....	56
Fentes et malformations congénitales associées.....	58
A-Classification selon le type de la malformation associée.....	60
A.1 fente et anomalies cranio-faciales.....	60
A.1.1 fente et anomalies faciales.	60
A.1.2.fente et anomalies craniofaciales.....	62
A.1.2.1 les cranio-sténoses.....	62
A.1.2.2 les dysraphies craniofaciales.....	63
A.1.2.3 les dysplasies.....	66
A.2 fentes et anomalies du SNC.....	67
A.2.1 dysneurulation céphalique.....	67
A.2.1.1 du prosencéphale.....	67
A.2.1.2 du mésencéphale et rhombencéphale.....	69
A.2.2 dysraphies de l'axe nerveux.....	70
A.2.2.1 les céphalocèles.....	70
A.2.2.2 les dysraphies vertébrales et craniorachidiennes.....	71
A.2.3 les autres malformations du SNC.....	72
A.2.4 retard mental.....	72
A.2.5 troubles neurosensoriels.....	73
A.3 anomalies des extrémités.....	73

A.3.1 anomalies des mains et des pieds.....	75
A.3.2 anomalies des membres.....	77
A.4 cardiopathies congénitales.....	78
A.5 autres anomalies.....	80
A.5.1 malformations urinaires.....	80
A.5.2 malformations digestives.....	80
A.5.3 dysplasies ectodermiques.....	80
A.5.4 anomalies squelettiques.....	80
B. Formes syndromiques.....	81
Fentes et traitement primaire.....	97
Techniques chirurgicales.....	100
I. Repères anatomiques.....	100
II. fente labiale.....	101
II.1 fente labiale unilatérale.....	101
II.2 fente labiale bilatérale.....	107
III. fente palatine.....	108

SECONDE PARTIE : ETUDE PRATIQUE

A- Patients et méthodes.....	111
B- Répartition des patients.....	113
B.1 origine géographique	113
B.2 âge au moment du diagnostic	114
B.2.1 diagnostic anténatal	114
B.2.2 diagnostic post-natal.....	116
B.3 âge des parents	117
B.3.1 âge maternel.....	117
B.3.2 âge paternel.....	117
B.4 consanguinité parentale	118
B.5 antécédents de fentes dans la famille.....	119
B.6 facteurs de risque.....	119
B.6.1 père.....	119
B.6.2 mère.....	120
B.7 Profession des parents.....	120
B.7.1 père.....	120
B.7.2 mère.....	121
B.8 ATCD médico-chirurgicaux des parents.....	121
B.8.1 père.....	121

B.8.2 mère.....	122
B.8.2.1 affections chroniques.....	122
B.8.2.2 ATCD d'avortements.....	122
B.8.2.3 déroulement de la grossesse.....	123
induction de la grossesse.....	123
gémellité.....	124
existence d'une fièvre au 1 ^{er} trimestre de la grossesse.....	124
prise médicamenteuse au 1 ^{er} trimestre de la grossesse.....	124
B.9 Nouveau-né.....	125
B.9.1 rang dans la fratrie.....	125
B.9.2 mode d'accouchement	126
B.9.3 poids de naissance	126
B.9.4 sexe.....	127
B.9.5 type de la fente	127
B.9.5.1 type de la fente et sexe.....	128
B.9.5.2 type de la fente et groupe sanguin	129
B.9.5.3 coté de la fente labiale.....	129
B.9.5.4 symétrie des fentes labiales bilatérales.....	130
B.9.5.5 type de la fente palatine.....	131
B.9.5.6 fentes médianes.....	131
B.9.6 malformations associées.....	132
B.9.6.1 types de malformations associées.....	134
B.9.6.1.1 malformations craniofaciales.....	134
B.9.6.1.2 malformations orthopédiques.....	135
B.9.6.1.3 malformations cardiovasculaires	136
B.9.6.1.4 malformations uro-génitales.....	137
B.9.6.1.5 malformations cérébrales.....	138
B.9.6.1.6 autres malformations.....	139
B.9.6.2 malformations associées uniques.....	141
B.9.6.3 malformations multiples ou syndromiques.....	142
C- Calendrier thérapeutique.....	148
C.1 âge de la chéiloplastie.....	150
C.2 âge de la 2 ^e chéiloplastie en cas de fente bilatérale.....	151
C.3 véloplastie associée à la chéiloplastie.....	152
C.4 âge de l'urano-staphylorrhaphie.....	152
D- Protocole chirurgical.....	153
D.1 anesthésie.....	155
D.1 période pré-opératoire.....	155

D.2 période opératoire.....	155
D.2 techniques opératoires.....	156
D.2.1 instrumentation.....	156
D.2.2 chéiloplastie.....	157
D.2.3 uranostaphyloraphie.....	160
D.2.4 incidents per-opératoires.....	161
D.2.5 période post-opératoire.....	162
D.3 Résultats.....	163
D.3.1 Résultats labiaux.....	164
D.3.1.1 aspect de la cicatrice.....	165
D.3.1.2 continuité de la ligne cutanéomuqueuse.....	167
D.3.1.3 symétrie de l'arc de cupidon.....	168
D.3.1.4 hauteur de la lèvre opérée.....	169
D.3.1.5 épaisseur du vermillon.....	171
D.3.1.6 profondeur du vestibule.....	173
D.3.1.7 aspect global de la lèvre.....	173
D.3.2 résultats narinaux.....	175
D.3.2.1 pointe et nez et longueur de la columelle.....	175
D.3.2.2 affaissement narinaire.....	177
D.3.3 résultats palatins.....	178
D.3.3.1 véloplastie.....	179
D.3.3.2 urano-staphylorraphie.....	179
E- Prise en charge des malformations associées.....	182
E.1 malformations craniofaciales.....	182
E.1.1 appendices prétragien.....	182
E.1.2 strabisme et nystagmus congénital.....	182
E.1.3 oreilles décollées.....	182
E.1.4 craniosténose.....	182
E.1.5 agénésie de l'oreille.....	183
E.1.6 angiomes.....	183
E.2 malformations orthopédiques.....	183
E.2.1 PBVE.....	183
E.2.2 LCH.....	183
E.2.3 malformations des doigts.....	184
E.2.4 malformations vertébrales.....	184
E.2.5 malformations thoraciques.....	185
E.2.6 genu recurvatum.....	185

E.3 malformations cardiovasculaires.....	185
E.3.1 foramen ovale perméable.....	185
E.3.2 persistance du canal artériel.....	186
E.3.3 tétralogie de Fallot.....	186
E.3.4 canal atrio-ventriculaire	186
E.3.5 communication interventriculaire asymptomatique.....	186
E.3.6 trajet aberrant de l'artère sous clavière.....	186
E.3.7 communication inter-auriculaire.....	186
E.4 malformations uro-génitales.....	187
E.4.1 cryptorchidies.....	187
E.4.2 hypospadias.....	187
E.4.3 reflux vésico-urétéral.....	187
E.4.4 micropénis et agénésie rénale.....	187
E.5 malformations cérébrales.....	188
E.5.1 atrophie corticale.....	188
E.5.2 agénésie du corps calleux.....	188
E.5.3 kyste du septum pellucidum.....	188
E.5.4 hypotrophie cerebelleuse.....	188
E.5.5 anomalies cérébrales complexes.....	188
E.6 autres malformations associées.....	189
E.6.1 omphalocèle.....	189
E.6.2 severe neonatal episodic laryngospasm (SNEL).....	189
E.6.3 comblement oto-mastoidien.....	190
E.6.4 dilatation de bronches.....	190
E.6.5 trachéomalacie.....	190
E.6.6 hernie inguinale.....	190
E.6.7 hernie ombilicale.....	190
E.7 malformations syndromiques.....	191
E.7.1 syndrome de Pierre Robin.....	191
E.7.2 syndrome de Van der Woude.....	191
F- Fentes palatines et otites séro-muqueuses.....	192
G- Discussions.....	206
H- Annexes.....	256
1- Fiche analytique des patients.....	258
2- Abréviations, figures et photographies.....	276
3 - Bibliographie.....	284

INTRODUCTION

Les fentes, dans leur forme partielle, labiale, labio-alvéolaire, vélaire, vélo-palatine ou complète labio-palatine, uni ou bilatérale, sont des dysmorphoses congénitales résultant d'une embryopathie par défaut d'accolement entre les bourgeons faciaux maxillaire et fronto-nasal pour les fentes labio-alvéolaires et entre les processus palatins des bourgeons maxillaires et le septum nasal pour les fentes vélo-palatines. [1]

Ces anomalies de fusion des bourgeons faciaux, toujours très stables topographiquement, se produisent entre les 4° et 7° semaines au moment de la formation du palais primaire et entre les 6° et 12° semaines pour le palais secondaire. [2,3]

Le terme de « bec de lièvre » instauré par Ambroise Paré au XVI° siècle ne doit plus être utilisé dans le langage médical. Il correspondait à la fente labiale (FL), opérée par avivement-suture avec encoche résiduelle en « V » évoquant une lèvre de lièvre.

A proscrire aussi le terme de « gueule de loup », allusion botanique à une fleur : le mufler des jardins, correspondant à la fente labio-palatine bilatérale (FLPB) complète opérée.

La FLP représente la fente faciale congénitale la plus fréquente dans toutes les populations et tous les groupes ethniques. Elle revêt des aspects cliniques variables sous forme de FL, FLP ou FP.

Il naît chaque jour 700 enfants avec une FL, FLP ou une FP.

Chaque 2 minutes, il naît un enfant avec une fente.

Il naît 240 000 enfants porteurs d'une fente par année. [4]

En Europe, l'incidence des FL, FLP et FP varie entre 1 et 2,21 pour mille selon les séries. [5]

Affection connue depuis l'antiquité, elle a été et demeure toujours un challenge pour les équipes soignantes

Ces malformations vont être source, à des degrés divers, de troubles à la fois esthétiques (souvent aggravés pendant la croissance) et fonctionnels, avec un retentissement direct sur la vie de relation par dysfonction de l'alimentation, de la phonation, de l'occlusion dentaire et de l'audition.

La répercussion psychologique est très importante, au début sur les parents, puis sur l'enfant, l'adolescent et enfin sur le patient adulte.

Elles sont souvent isolées, plus rarement associées à d'autres malformations pour devenir un des éléments d'un syndrome malformatif complexe. Ces malformations associées alourdissent la prise en charge et le pronostic et les compliquent.



Photo 1. Une fiole typique en étrier de la période de Moche (200–600) du musée archéologique à Lima montrant une fente labiale incomplète. Il est remarquable la précision avec laquelle l'artiste a reproduit la déviation nasale vers la droite et l'étalement narinaire gauche avec une bande de Simonart typique d'une lèvre d'une fente labiale incomplète

La prise en charge thérapeutique doit veiller à rétablir l'anatomie et la fonction des lèvres, du voile, de la cavité buccale et du nez.

Ce traitement nécessite la collaboration étroite de différentes spécialités au sein de l'équipe pluridisciplinaire et ce afin d'optimiser les résultats et de réduire au maximum les risques de séquelles.

Le traitement chirurgical primaire des FLP représente le temps essentiel du traitement de la malformation. De la qualité du traitement initial, du calendrier de celui-ci et de l'expérience de l'équipe soignante vont dépendre l'avenir et la croissance maxillo-faciale de l'enfant.

La complexité de cette malformation fait que les attitudes ne sont pas univoques et sont source de longs débats.

Les publications et travaux concernant cette affection sont très nombreux et variés de par le monde.

Des équipes algériennes se sont intéressées à cette malformation. On peut citer certaines tables rondes qui lui sont consacrées :

- Congrès maghrébin en 1989 à Rabat
- 1^o journée nationale sur les fentes labio-palatines en mai 2001 à Oran
- Journées du CHU Mustapha en 2005

Contrairement à ces travaux, nous ne retrouvons pas de publications algériennes concernant les fentes, à l'exception des thèses de DESM [6] du Pr D.HANTALA et du Pr N.MELLAH.

PROBLEMATIQUE

L'étiologie des fentes de la lèvre, de l'alvéole et du palais est très complexe : facteurs environnementaux avec prédisposition génétique.

Les enfants nés avec des fentes orales ont souvent d'autres anomalies congénitales associées. L'existence de malformations congénitales associées aux fentes est bien documentée dans la littérature avec une discordance concernant l'incidence annoncée et le type des malformations associées.

Le tableau suivant donne un aperçu de cette discordance :

Région ou pays	Taux de malformations Associées	Référence
Singapour	1,5 %	Tan et al. ;Yin et al. [7,8]
Chine	2,5 %	Zhiwen et al.Zhou et al.[9-10]
Thaïlande	4,3 %	Chuangsuwanish et al. [11]
Iran	7,73 %	Rajabian et al. [12]
Jordanie	14,3 %	Rawashdeh et al. [13]
Malaisie	15,6 %	Boon et al. [14]
Nigeria	18 %	Ireqbulem et al. [15]
Philippines	21 %	Murray et al. [16]
Suède	21 %	Milerad et al. [17]
Finlande	21,8 %	Lilius et al. [18]
Arabie saoudite	23 %	Kumar et al. [19]
Croatie	24,4 %	Magdalenic et al. [20]
Japon	25,8 %	Natsume et al. [21]
Arabie saoudite	26,7 %	Aljohar et col. [22]
Eurocat (23registres)	27,4 %	Calzolari et al. [23]

Portugal	27,5 %	Duarte et al. [24]
Pakistan	29 %	Shafi et al. [25]
USA	30 %	Shprintzen et al. [26]
Strasbourg	32,3 %	Stoll et al. [27]
Ecosse	32,7 %	Fitzpatrick et al. Womersley et al. [28, 29]
Allemagne	33 %	Rustemeyer et al. [30]
New York	35 %	Druschel et al. [31]
Alsace	36,7 %	Stoll et al. [32]
Ontario	40 %	Shah et al. [33]
Canton du Vaud	45 %	Addor et al. [34]

Tableau 1 : Taux de malformations associées aux fentes selon les pays

L'incidence des malformations associées varie de 1,5 % (à Singapour) à 45 % (en suisse) [7-34]. Cette variabilité selon les séries est expliquée par :

- Les critères d'inclusion- exclusion de chaque série
- Les différentes techniques d'exploration utilisées
- Les variations existantes entre les différentes populations
- L'âge de l'enfant examiné
- La variabilité de l'expression clinique des anomalies associées

Il existe, donc, une spécificité géographique des malformations congénitales associées aux FL, FLP et FP.

Mieux, les différentes littératures montrent qu'au sein d'un même pays, cette incidence varie d'une région à une autre [19, 22,23, 26, 31,35-37] Cette variabilité concerne, non seulement, l'incidence des malformations associées mais aussi le type de ces dernières.

Le tableau suivant en donne un aperçu :

Population étudiée	Malformations associées les plus fréquentes	Référence
Jordanie	Malformations cardio-vasculaires	Rawashdeh et al. [13]
Suède	Malformations vertébrales	Milerad et al. [17]
Finlande	Malformations des extrémités	Lilius et al. [18]
Luxembourg	Malformations cérébrales	Stoll et al. [27]
Allemagne	Malformations cérébrales	Rustemeyer et al. [30]

Tableau 2 : Malformations associées, les plus fréquentes, selon les pays

Il est indispensable de différencier les fentes isolées de celles associées à d'autres malformations. Certaines de ces malformations forment des syndromes dont la transmission est spécifique.

Le diagnostic doit être posé très précocement afin d'y adapter la prise en charge [38,39].

L'avenir de l'enfant présentant une FL, FLP ou FP est modifié par la présence de malformations additives.

Quelles malformations rechercher devant un enfant porteur d'une fente ? Toutes à priori, même si certaines comme celles de la face, du système nerveux central et des extrémités sont les plus fréquentes.

Le bilan clinique de l'enfant doit impérativement être systématique et complet pour ne pas laisser passer une anomalie, même mineure en apparence, pouvant être majeure en conséquence.

Quoi de plus banal, en effet, qu'une consultation, souvent tardive : quelques jours, quelques semaines après la naissance, souvent rapide, les parents nous montrent un enfant emmaillotté dont nous examinons aussitôt le visage, la fente labiale, la difformité nasale, la cavité buccale.

Fente, dont nous mesurons, d'un coup d'œil, la largeur et la distorsion ; soucieux comme les parents de la lésion.

IL nous suffit de quelques minutes pour énoncer le diagnostic et les différents

temps opératoires.

Mais en ces quelques minutes, sans l'avoir voulu, l'enfant est réduit à une fente (quand ce n'est pas à un bec de lièvre), c'est-à-dire : un objet à réparer, qui fait oublier l'enfant et les autres malformations qu'il pourrait présenter et qui pourrait changer le pronostic, aussi bien immédiat qu'ultérieur [40-42] Dans un souci d'harmonisation et de hiérarchisation de l'examen d'une FL,FLP ou FP et de la recherche des différentes malformations associées (aussi minimales soient-elles) ,l'existence d'une référence (représentée par un registre des malformations faciales ou un document analogue)est primordiale.

Ses objectifs se déclinent en 3 grands axes :

1- La surveillance sanitaire (épidémiologie descriptive)

- Disposer de taux de référence régionale et nationale sur l'incidence générale des malformations associées aux FL, FLP et FP.
- Etudier les variations spatiales et temporelles de ces taux d'incidence pour guider la recherche étiologique dans ce domaine [43-46]

2 - La recherche (épidémiologie analytique)

- Etudes écologiques : recherche de corrélations entre l'incidence des malformations associées et certaines situations [47-59]

3 – Evaluations des soins :

- mise en place d'études sur les séquelles et la qualité de vie d'enfants ayant présenté des fentes labiales, labio-palatines ou palatines et les fluctuations en rapport avec la présence ou l'absence de malformations associées [60-65]

Il n'y a pas de publication algérienne concernant les malformations congénitales associées aux FL, FLP ou FP. En effet, durant notre recherche dans pub Med, nous avons été confrontés à un vide bibliographique concernant cette donnée dans notre pays (aucun article), contrastant avec une richesse bibliographique quand il s'agit des autres pays (2129 articles).

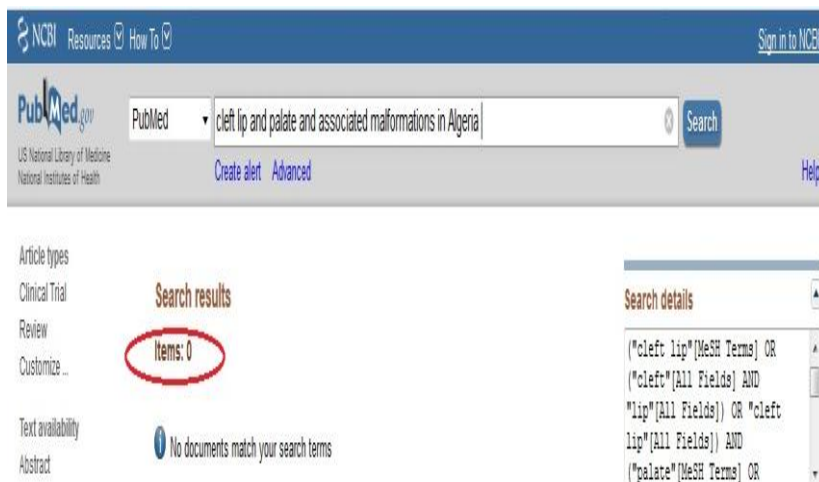
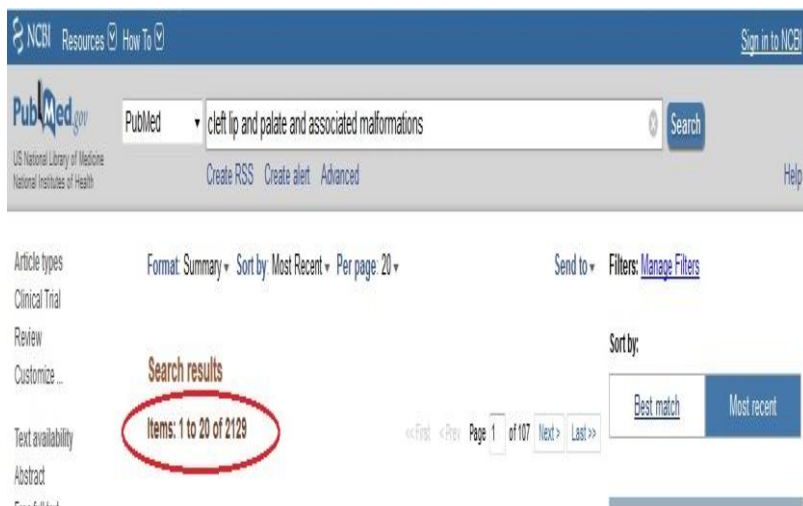


Photo 2 : Nombre d'articles concernant les malformations congénitales associées aux fentes(en Algérie et dans les autres pays), dans PubMed.

Connaitre l'incidence, le type et la prise en charge des malformations congénitales associées aux fentes, chez nos patients, est l'un des objectifs de ce travail.

Dépassée cette phase de l'examen clinique et de la recherche minutieuse des malformations associées à ces fentes, le médecin aura à répondre à la première question fondamentale posée par les parents : le calendrier thérapeutique et notamment le déroulement du traitement primaire ?

Le calendrier et les techniques de traitement des fentes labiales, palatines ou labio-palatines sont aujourd'hui très différents selon les équipes.

L'association EUROCLEFT, qui a recensé 250 équipes traitant les fentes labio-palatines compte 153 protocoles différents parmi celles-ci [66]

Les objectifs sont globalement les mêmes, à savoir : [67, 68,69]

- une anatomie restituée, condition sine qua none d'une morphologie la plus normale possible
- un langage normal permettant une communication personnelle, sociale et professionnelle (scolaire) de qualité ; ce qui implique l'absence de troubles articulatoires, d'incompétence vélo pharyngé et de retard de parole ou de langage
- une audition de qualité
- une croissance maxillo-faciale la moins perturbée possible par les différentes interventions chirurgicales
- un état dentaire satisfaisant avec un articulé correct spontanément ou après un éventuel traitement d'orthopédie dento-faciale
- un éveil psychomoteur normal et une souffrance psychologique la plus réduite possible pour le patient et sa famille avec en corollaire une bonne intégration sociale.

En revanche, chaque équipe a une approche différente pour la réalisation de ces objectifs.

On peut identifier 3 groupes de protocoles :

1^{er} groupe : défendant la chirurgie néo-natale, notamment sur la lèvre

La fermeture de la fente palatine : entre 3 et 10 mois, avec des décollements de La fibro-muqueuse palatine tolérée. [66, 68,70-74]

2^{ème} groupe : défendant un protocole intermédiaire avec :

Chirurgie labiale entre 3 semaines et 3 mois

Réparation palatine entre 6 et 18 mois avec décollement de la fibro-muqueuse palatine tolérée. [68, 73,75-79]

3^{ème} groupe : partisans d'une chirurgie un peu plus tardive :

Chirurgie labiale entre 3 et 6 mois

Fermeture du palais simultané ou ultérieur

Dans ce groupe, afin d'être respectueux de la croissance osseuse, les décollements de la fibro-muqueuse palatine sont par principe évités

C'est dans ce groupe, aussi, que nous retrouvons les adeptes du protocole du "palais précoce" :

Fermeture du voile à 3 mois

Réparation de la lèvre et du palais dur à 6 mois sans soulèvement des fibro-muqueuses palatines. [4,68 ,73 ,80-84]

Cette multiplicité de protocoles prouve l'absence d'un protocole universellement admis. Le choix d'un protocole dépend aussi bien des convictions personnelles du chirurgien (et par extension, de la cleft team) que des moyens locaux dont dispose cette équipe pour proposer le meilleur traitement qui soit avec le minimum de risques.

La fente labiale :

Si les opinions divergent au sujet du moment idéal de la chéiloplastie, chacun apportant des arguments tout à fait valables, on assiste actuellement à un regain d'intérêt en faveur de la chéiloplastie néo-natale.

Cette réparation labiale néo-natale n'est pas nouvelle puisque le Pr. Paul Dubois défendait déjà, à la fin du 18^{ème} et le début du 19^{ème} siècle l'intérêt de la chéiloplastie

néo-natale. [39]

En faveur de cette dernière :

- bénéfice de la polyglobulie néonatale [39]
- cicatrisation meilleure chez le nouveau né [68]
- un enfant différent est difficile, voire impossible à accepter [85], il faut rétablir l'apparence du visage au plus tôt.

La dislocation de celui-ci n'est pas longtemps tolérable pour les parents. Certaines mamans se désintéressent de l'enfant et ne souhaitent pas le montrer à ses frères et sœurs, à la famille et aux amis.

Les parents demandent une réparation le plus rapidement possible [86] Mais abaisser d'une façon brutale l'âge des chéiloplasties peut comporter des risques pour une équipe n'ayant pas eu le temps de s'adapter à ce nouveau protocole.

Nous pensons, donc, que le choix d'une date d'une chéiloplastie doit tenir compte de la demande des parents ainsi que de la sécurité de l'enfant. C'est là un équilibre à trouver.

La fente palatine :

Les divers schémas de prise en charge font toujours l'objet de fervents débats.

De nombreuses techniques sont envisageables, allant de la fermeture dite classique en 2 plans au niveau du palais dur ou en 3 au niveau du palais mou, jusqu'aux lambeaux libres (Stricker).

L'arsenal thérapeutique est très vaste, mais là encore, point de consensus concernant la date d'intervention.

Parce que la période la plus active de mise en place des praxies de langage débute à 12 mois, il semble important que l'enfant dispose d'un effecteur vélo-palatin efficace à cet âge.

Il y a, donc, là aussi, un équilibre à trouver entre l'acquisition d'une bonne phonation et les troubles de croissance maxillo-faciales secondaires aux cicatrices chirurgicales [72].

La réparation du palais avant 10 mois semble, donc, une date logique.

Proposer un protocole opératoire pour les FL, FLP et FP, qui prenne en considération l'angoisse des parents et la sécurité de l'enfant malformé est l'autre objectif de ce travail.

EMBRYOGENESE DE LA CAVITE BUCCALE

a. EMBRYOGENESE DES PALAIS PRIMAIRE ET SECONDAIRE

[2 , 87 -91]

Même si leur développement se fait d'une manière séparée, la face et le cerveau proviennent d'une structure embryonnaire commune, l'ectoblaste. Ceci explique la fréquence habituelle des associations des anomalies du système nerveux central et celles de la face.

Le développement de la face est organisé autour de la bouche primitive ou stomodeum. Vers la 4^e semaine, des cellules ectodermiques de la crête neurale céphalique vont migrer vers le pôle céphalique de l'embryon dans le tissu mésodermique et former les arcs pharyngiens, eux-mêmes à l'origine de tout le massif facial.

Ainsi, le tissu à l'origine de la face est un tissu ecto-mésenchymateux.

Durant les 4^e et 5^e semaines, le premier arc pharyngien va se diviser en 2 arcs supérieurs et inférieurs formant avec leurs homologues du côté opposé la maxillaire et la mandibule.

A la 6^e semaine, les deux placodes olfactives s'invaginent et deviennent gouttières olfactives. De chaque côté de chaque gouttière se forment le bourgeon nasal interne et le bourgeon nasal externe.

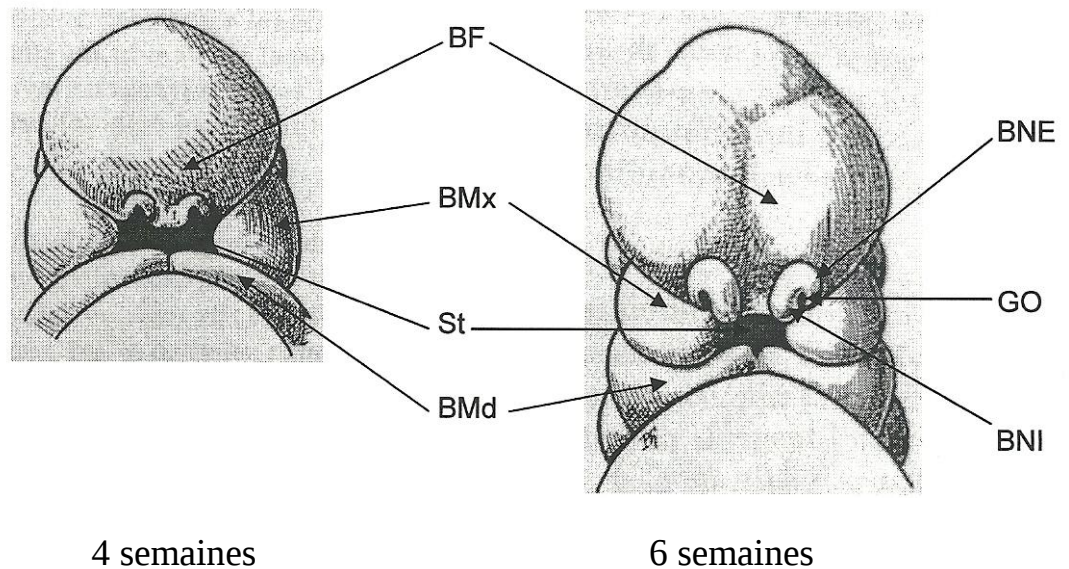
Le développement de ces bourgeons entraîne leur entrée en contact ainsi que leur fusion et va déterminer l'architecture du massif naso-maxillaire (figure 1).

Après leur soudure, ces bourgeons sont séparés par des sillons :

- Le sillon naso-ophtalmique (entre le bourgeon frontal et le bourgeon maxillaire)
- Le sillon inter-globulaire (médian entre les bourgeons nasaux externe droit et gauche).
- Le sillon oro-nasal (entre les deux bourgeons nasaux et le bourgeon maxillaire)
- Le sillon inter-maxillaire (entre les bourgeons maxillaire et mandibulaire).

Trois conditions sont nécessaires pour que la soudure se réalise :

1. Le volume des bourgeons doit être suffisant ;
2. Le liquide amniotique doit avoir des propriétés physico-chimiques permettant le contact ectodermique ;
3. La mort cellulaire doit être possible au niveau des cellules de recouvrement ectodermique pour permettre l'adhérence des bourgeons (apoptose).



BF : bourgeon frontal
 BMx : bourgeon maxillaire
 BMd : bourgeon mandibulaire
 BNE : bourgeon nasal externe

BNI : bourgeon nasal interne
 St : stomodéum
 GO : gouttière olfactive

Figure1. Formation de la face en vue antéro-externe.

REDON et coll. [90]

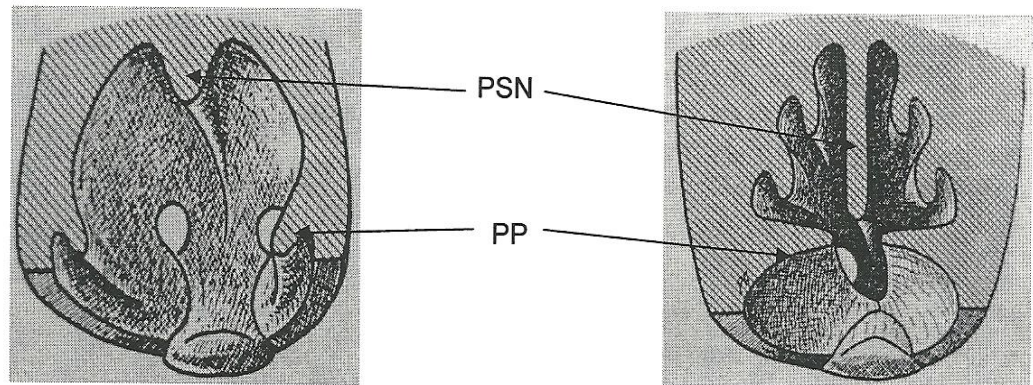
a-1 Palais primaire

Au cours des 6^{eme} et 7^{eme} SA, les deux bourgeons nasaux internes se rencontrent pour former le sillon inter-globulaire qui disparaît à la suite pour former le bourgeon inter- maxillaire .Le processus du bourgeon maxillaire fusionne ensuite avec les bourgeons nasal externe, nasal interne et inter-maxillaire.En avant, cette fusion correspond au futur emplacement distal des incisives latérales, et en arrière à celui du foramen incisif.

a-2 Palais secondaire

Le palais secondaire se forme en arrière du palais primaire au cours des 8^{eme} et 9^{eme} SA. Les bourgeons maxillaires poursuivent leur fusion sur la ligne médiane par la croissance des lames palatines des maxillaires en avant et les processus

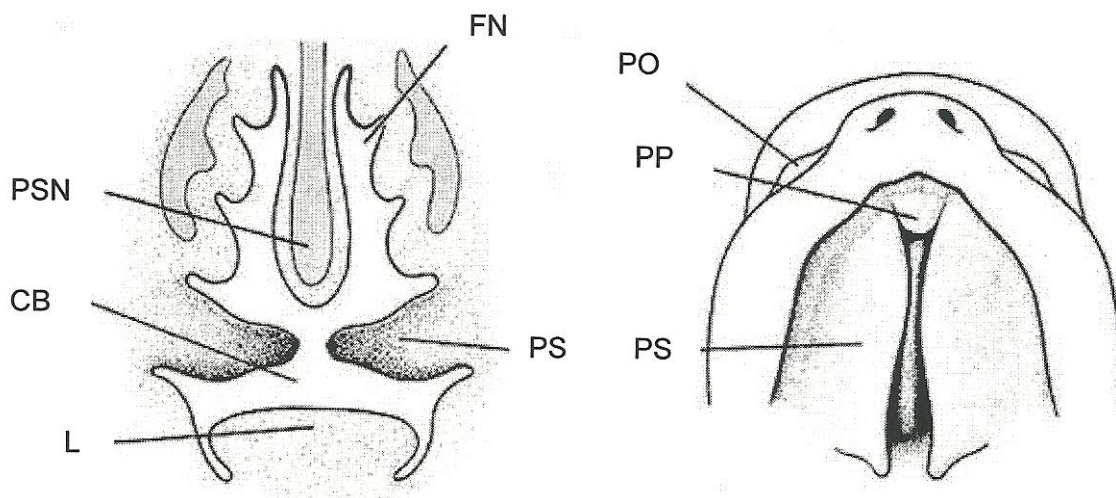
horizontaux des os palatins en arrière. Elles rencontrent verticalement le septum primaire issu du bourgeon naso-frontal (Figures 2 et 3)



PSN : processus du septum nasal

PP : processus du palais

Figure2.Formation du palais. Coupe en vue postérieure.
REDON et coll. [90]



FN : fosse nasale

PSN : processus du septum nasal

CB : cavité buccale

L : langue

PO : placode ophtalmique

PP : palais primaire

PS : palais secondaire

Figure3.Formation du palais. En coupe et vue endobuccale.
LARSEN. [92]

b. ODONTOGENESE [84 , 92]

Pendant leur migration du mésenchyme dans le 1° arc pharyngien, certaines cellules issues de la crête neurale céphalique ont la capacité d'induire une différenciation des cellules mésenchymateuses en cellules spécifiques de l'organe dentaire. Sous l'effet d'interactions épithélio-mésenchymateuses entre la 4^{eme} et la 5^{eme} SA, l'épithélium buccal s'épaissit et forme la lame dentaire primitive.

Aux 6^{eme} et 7^{eme} SA, la lame dentaire primitive forme deux invaginations qui vont donner la lame vestibulaire et la lame dentaire proprement dite (en direction linguale). Au sein du mésenchyme odontogène, des cellules s'organisent pour former les papilles mésenchymateuses. Leurs extrémités distales augmentent de volume pour former les 20 bourgeons dentaires temporaires.

A la 12^{eme} SA, de nouveaux épaississements nodulaires, situés lingualement par rapport aux épaississements précédents, s'invaginent à leur tour dans le mésenchyme sous-jacent. Ils aboutissent à la formation des bourgeons des incisives permanentes, des canines permanentes et des prémolaires.

Aux alentours de la 16^{eme} SA, 12 autres épaississements postérieurs apparaissent ; ils seront à l'origine des molaires permanentes.

ANATOMIE

a. Anatomie normale

a.1 Lèvre supérieure :

En rapport avec la région nasale, elle constitue, avec la lèvre inférieure, une zone impaire et médiane, plus large que haute. Paroi antéro-supérieure de la cavité buccale, elle assure, avec son antagoniste, la continence salivaire et les différentes fonctions permises par son élasticité et sa souplesse. On distingue la lèvre rouge (muqueuse) et la lèvre blanche (cutanée), séparées par le limbe. La lèvre est séparée de la joue par le sillon naso-labial et du menton par le sillon mentonnier ou naso-génien.



Fig.4 : Lèvre normale de face (A) et de profil (B) chez l'enfant

a.1.1 Lèvre rouge

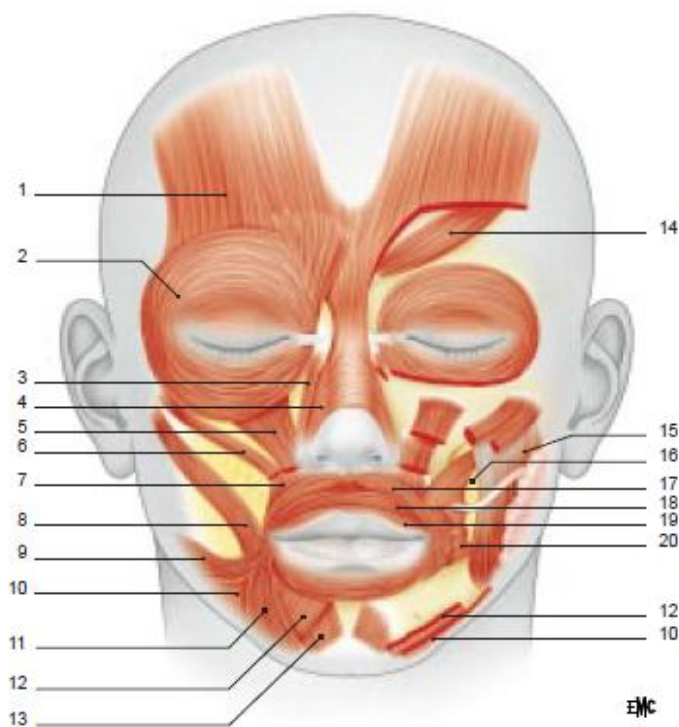
Elle présente une saillie médiane sur son bord rouge ou libre, le tubercule de la lèvre supérieure qui se creuse, prenant la forme d'un arc à concavité

postérieure, appelé « arc de Cupidon ». Plan profond des lèvres, elles ont une surface bosselée due à la présence de nombreuses glandes sous-jacentes. [93]

a.1.2 Lèvre blanche

Située au dessus de la précédente, elle possède un sillon vertical médian et sous-nasal, le philtrum, limité par deux crêtes philtrales (zones de coalescence des bourgeons faciaux). La mobilité labiale est autorisée par différents groupes musculaires, et en particulier par le muscle orbiculaire (orbicularis oris), qui participe à l'occlusion des lèvres, à la statique et à la projection labiale. Ce muscle comporte trois faisceaux dont la contraction simultanée est à l'origine d'un rétrécissement de l'ouverture labiale et d'une projection vers l'avant :

- Des faisceaux horizontaux (système annulaire)
Situés au niveau médian, ils passent au dessous du philtrum pour aller adhérer, en superficie, à la lèvre rouge. Ce sont les faisceaux principaux du muscle, qui ont pour rôle essentiel la compression des deux lèvres entre elles.
- Des faisceaux obliques (ou « accessoires » ou « naso-labiaux »)
Ils s'étendent de la cloison nasale (au dessus de l'épine nasale) et du seuil narinaire à chaque commissure et autorisent les manœuvres d'élévation et de projection en avant de la lèvre supérieure
- Des faisceaux incisifs
Plus profonds, ils s'étendent du bord externe de la fossette myrtiliforme à la commissure. Il existe un chef externe, superficiel et semi-circulaire, présentant un faisceau naso-labial (épine nasale antérieure-base des crus médiales) et un chef interne, profond qui se situe au niveau de la lèvre rouge et de la face profonde de la lèvre.



1. Muscle occipitofrontal ; 2. muscle orbiculaire de l'œil ; 3. muscle releveur de la lèvre supérieure et de l'aile du nez ; 4. muscle nasal ; 5. muscle releveur de la lèvre supérieure ; 6. muscle petit zygomatique ; 7. muscle releveur de l'angle de la bouche ; 8. muscle grand zygomatique ; 9. muscle risorius ; 10. muscle platysma ; 11. muscle abaisseur de l'angle de la bouche ; 12. muscle abaisseur de la lèvre inférieure ; 13. muscle mentonnier ; 14. muscle corrugateur du sourcil ; 15. muscle masséter ; 16. corps adipeux de la joue ; 17. muscle orbiculaire de la bouche (faisceau abaisseur du septum nasal) ; 18. muscle orbiculaire de la bouche (partie marginale) ; 19. muscle orbiculaire de la bouche (partie labiale) ; 20. muscle buccinateur.

Fig.5 : Plan musculaire de la lèvre et du nez

a.1.3 Septum médian

Mis en évidence par Delaire, ce septum constitue un fascia celluleux sagittal et médian qui divise la lèvre de la columelle au frein médian. Plusieurs études montrent un rôle de ce septum dans la croissance des prémaxillaires. [94]

a.2 Région palatine

Impaire et médiane, elle forme la partie supérieure de la cavité buccale et constitue une cloison ostéo-membraneuse séparant les fosses nasales et le rhinopharynx de la cavité buccale. Elle se divise en une région osseuse, la voûte palatine, pour ses deux tiers antérieurs, et une région mobile, le voile du palais, dans son tiers postérieur. la région palatine est limitée par la région gingivodentaire (en avant et sur les cotés), le bord libre du voile formant la luette (en arrière), et les fosses nasales (au dessus).

a.2.1 Voûte palatine

C'est une concavité vers le bas, plus ou moins accentuée selon les individus, et présentant sur la ligne médiane un raphé médian limité à la partie antérieure par le tubercule palatin (trou incisif ou canal palatin antérieur). Elle constitue une

surface lisse, rosée, perforée de multiples orifices glandulaires.

On distingue quatre couches : une couche muqueuse inférieure très épaisse, une couche glandulaire, une couche osseuse formée par les apophyses palatines des maxillaires (deux tiers antérieurs) et par les lames horizontales des os palatins (tiers postérieur) et une couche muqueuse supérieure qui tapisse le plancher des fosses nasales.

La voûte palatine reçoit sa vascularisation des artères palatines supérieures, inférieures, et de la pharyngienne ascendante. Son innervation provient des nerfs maxillaire, trijumeau et facial.

a.2.2 Voile du palais

Cloison musculo-membraneuse prolongeant en arrière la voûte palatine avec un angle obtus ouvert en bas et en avant, le voile du palais a une forme générale de quadrilatère dirigé obliquement en bas et en arrière, et surplombe la base de la langue.

Mobile, il assure la fermeture du passage entre le rhino-pharynx et l'oropharynx. Son importance est fondamentale, tant au niveau fonctionnel (phonation, déglutition, audition et respiration) que morphologique (développement de la face et de la mandibule).

Sa croissance se poursuit régulièrement jusqu'à l'âge adulte, avec une période rapide de la naissance à deux ans.

Sa face antéro-inférieure passe d'une forme concave au repos à une forme quasi plane en contraction. Sa partie médiane est marquée par un sillon prolongeant le raphé médian de la voûte palatine. Sa face postéro-supérieure ou nasale, prolonge le plancher des fosses nasales dans le cavum qu'elle ferme lors de la déglutition. Le bord antéro-supérieur est fixé au palais osseux. Les bords latéraux sont obliques en bas et en arrière. Le bord postéro-inférieur concave, est prolongé par la luette. De chaque côté, il prend appui sur deux piliers :

- Un pilier antérieur, situé sur la base de langue, contenant le muscle glosso-staphylin (ou palatoglosse). Les deux piliers antérieurs délimitent l'isthme du gosier, dont la fermeture est sous la dépendance du muscle sus cité.

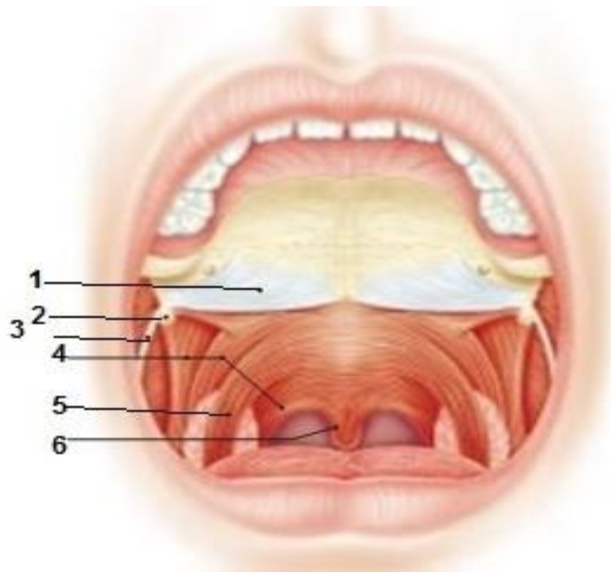
- un pilier postérieur, poursuivi sur la charpente du pharynx, contenant le muscle pharyngo-staphylin (ou palato-pharyngien) dont le rôle est essentiel dans la déglutition, puisqu'il empêche le passage des aliments dans les fosses nasales. Les deux piliers postérieurs délimitent l'isthme pharyngo-nasal.

Ces piliers encadrent l'amygdale palatine.

a.2.3 Vascularisation

Les branches de l'artère maxillaire vascularisent toute la région palatine: les artères grandes et petites palatines, branches de l'artère palatine descendante, passent par les foramens palatins postérieurs. L'artère palatine antérieure est une terminaison de la sphéno-palatine. Les artères alvéolaires supérieures et

postérieures vascularisent l'arcade alvéolodentaire ainsi que la gencive alvéolaire, en anastomose antérieurement avec l'artère sous-orbitaire.



1. Aponévrose palatine ;
2. hamulus ptérygoïdien ;
3. raphé ptérygomandibulaire
4. muscle palatopharyngien ;
5. muscle palato- glosse ;
6. muscle uvulaire.

Fig.6.Anatomie du palais normal

a.3 Le nez

Le nez, auquel sont dévolues les fonctions de respiration et d'olfaction, est un appendice ostéo-cartilagineux plus ou moins saillant, situé au milieu du visage, ce qui explique son rôle très important dans l'esthétique faciale.

a.3.1 Squelette osseux

- Les os propres du nez : ils sont situés de chaque côté de la ligne médiane. Convexes transversalement et concaves verticalement, ils donnent son orientation au nez mou.
- Les branches montantes du maxillaire (processus frontalis maxillae) : articulées avec l'apophyse du frontal en haut et l'os propre en bas, elles contribuent à la formation de l'échancrure nasale, de l'épine nasale et de l'orifice piriforme

a.3.2 Charpente cartilagineuse

- Les cartilages extérieurs : Ils forment un auvent nasal. On parle d'auvent cartilagineux de Sebilleau. Il existe des cartilages latéraux (triangulaires ou cartilages nasi laterales) qui font suite aux os propres du nez et les prolongent vers le bas, en pointe. Situés de chaque côté de la ligne médiane, ils forment les flancs du nez.

Les grands cartilages alaires (cartilages alares) sont peu épais et déterminent la forme de la base et de la pointe du nez. Ils sont formés d'un crus médial et d'un crus latéral séparé par un segment intermédiaire comprenant le dôme.

- La cloison : constituée par
 - le vomer, lame sagittale et médiane, qui forme la partie inférieure et postérieure des fosses nasales qu'il sépare
 - la lame perpendiculaire de l'éthmoïde,
 - le pré-maxillaire qui contribue à former la partie antérieure des fosses nasales, la partie inférieure de l'orifice piriforme, l'épine antérieure et la crête incisive,
 - le cartilage quadrangulaire (ou septum) qui soutient l'épine nasale.
- La sous-cloison (ou columelle) : elle sépare en avant les deux fosses nasales. Sa souplesse permet des mouvements limités. Elle a une grande importance esthétique car elle détermine le degré d'ouverture de l'angle naso-labial

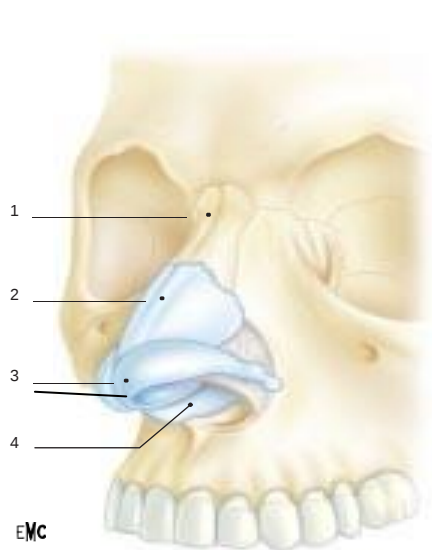


Fig.7 : Squelette et cartilage du nez de profil

1. Os nasal ; 2. cartilage latéral du nez
3. grand cartilage alaire ; 4. cartilage du septum nasal.

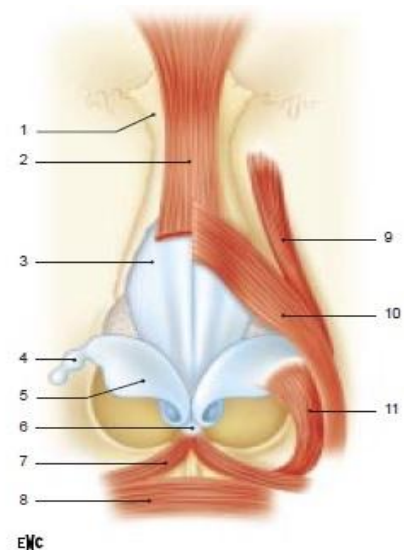


Fig8 : Squelette, muscles et cartilages du nez de face

1. Os nasal ; 2. muscle procerus ; 3. cartilage latéral du nez ; 4. cartilage nasal accessoire ; 5. grand cartilage alaire ; 6. cartilage du septum nasal ; 7. muscle orbiculaire de la bouche (faisceau abaisseur du septum nasal) ; 8. muscle orbiculaire de la bouche (partie marginale) ; 9. muscle releveur de la lèvre supérieure et de l'aile du nez ; 10. muscle nasal (partie transverse) ; 11. muscle nasal (partie alaire).

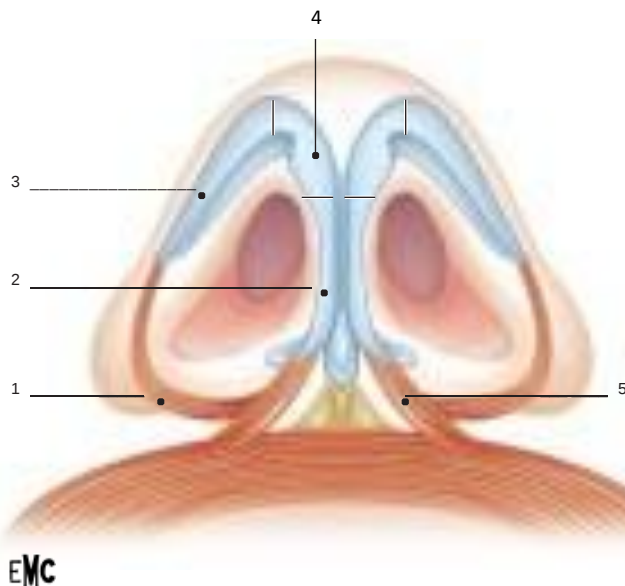


Fig9 : Anatomie des cartilages alaires et du muscle nasal : seuil narinaire

Le muscle nasal et le faisceau supérieur de l'orbiculaire se rejoignent pour constituer la « corde » qui tend l'arc formé par le cartilage latéral inférieur.

1. Muscle nasal ; 2. branche médiale du grand cartilage alaire ou crus mésiale ; 3. branche latérale du grand cartilage alaire ou crus latérale ; 4. partie intermédiaire du grand cartilage alaire ou crus intermédiaire ; 5. muscle orbiculaire de la bouche (faisceau abaisseur du septum nasal).

b. Anatomie pathologique

Les lésions sont différentes selon le type de fente mais on retrouve certains points communs. L'anomalie de migration des cellules des crêtes neurales aura un retentissement sur le squelette cartilagineux, la musculature oro-faciale, la peau, les muqueuses et les dents.

En effet, lorsque la fente est constituée, les cellules ectomésodermiques se massent dans le bourgeon maxillaire, dans la berge externe de la fente et s'y différencient normalement. Les centres osseux restent séparés par la fente.

b.1 Plan squelettique

L'arcade alvéolaire et le maxillaire forment des fragments.

- Le petit fragment correspond à la berge externe de la fente : il reste en haut et en arrière car non sollicité par la poussée septo-vomérienne. Sa position sera variable en fonction des forces musculaires qu'il subit (langue, joues). le plus souvent, il sera en endognathie antérieure.
- Le grand fragment correspond à la berge interne de la fente : il comprend la région incisive et la cloison nasale antérieure déviée de ce côté. A la naissance, ce fragment est plus stable mais c'est à son niveau que les muscles ayant gardé une insertion médiane entraînant des distorsions : bascule en dehors et en torsion sur un axe dirigé en haut et en arrière.
- les lames palatines : le plus souvent asymétriques, en général plus verticales que la normale.

- Le vomer :

- Fente unilatérale totale : il est plié, oblique en avant et en dehors, s'insère sur le grand fragment, entraînant le septum cartilagineux du côté opposé à la fente, attiré par les muscles naso-labiaux.
- Fente bilatérale totale : il sépare le prémaxillaire du reste du maxillaire, lui donnant sa mobilité. La suture voméro-prémaxillaire en éventail prédispose à la propulsion du prémaxillaire.

b.2 Plan cutané-muqueux

A la naissance, on constate déjà une déformation générée par environ sept mois (in utéro) de mal fonction par anomalies d'insertions musculaires. Après la naissance, l'apparition de la mimique et l'augmentation des mouvements de succion ne feront qu'amplifier ces déformations.

- En superficie : le complexe naso-labial

1. Dans la fente labiale unilatérale :

Lorsque la fente intéresse moins du tiers de la hauteur de la lèvre, seul l'orbiculaire interne est fendu, mais l'orbiculaire externe intact assure une morphologie normale au seuil et à l'arche nasale.

Lorsque la fente intéresse plus du tiers de la hauteur labiale, la fissure de l'orbiculaire externe va déformer l'orifice nasal.

Sur la berge interne, l'orbiculaire du côté sain va attirer en dedans la columelle et sur la berge externe, le faisceau nasal de l'orbiculaire attire en dehors le pied de l'aile nasale et le muscle transverse nasal dont l'appui sur le cartilage provoque abaissement et rotation de ce cartilage à l'origine de la scoliose nasale.

Les fibres musculaires de l'orbiculaire se terminent au niveau du seuil narinaire.

L'aile du nez et la commissure labiale s'abaissent par rapport au côté sain

Manque de hauteur de la lèvre du côté pathologique

Un vide musculaire de la berge interne

Absence de valve nasale : le muscle transverse du nez ne prend pas insertion dans la plancher narinaire et sa contraction élève latéralement la berge externe et l'aile du nez

2. Dans la fente labiale bilatérale :

La traction exagérée des deux moitiés de l'orbiculaire sur les pieds des ailes nasales va élargir le seuil nasal mais il n'y aura pas de déviation de la columelle ou de la cloison, donc pas de scoliose nasale.

Par contre, la partie centrale de la lèvre ou prolabium va être dépourvue de fibres musculaires (les muscles sont massés sur les deux berges externes) et l'absence de sollicitation dynamique à ce niveau va être à l'origine d'une hypotrophie cutanée et muqueuse du prolabium et de la columelle.

- En profondeur : le voile du palais.

La physiologie et la posture de la langue sont perturbées. La pointe linguale repousse vers le haut la lame palatine fendue et participe à la déviation du vomer. De plus, elle se latéralise car sa pointe et son bord latéral correspondant s'insinuent entre les berges de la fente vers les fosses nasales.

L'orientation des muscles du voile est différente, postéro-antérieure presque sagittale, ne réalisant pas le sphincter musculaire d'un voile normal.

L'aponévrose palatine n'est pas retrouvée.

Les muscles qui se dirigent dans un sens postéro-antérieur, soit se prolongent au bord de la fente, soit se terminent directement au bord postérieur des lames.

b.3 Anomalies orthodontiques

La fente maxillaire siège à l'aplomb de la branche montante du maxillaire, si bien que le maxillaire supérieur présente deux portions :

- Le grand fragment, formé du maxillaire sain, du côté sain, et de la partie interne de la portion horizontale du maxillaire pathologique.
- Le petit fragment situé en dehors.

Dans la majorité des cas, le grand fragment est attiré en dehors par l'orbiculaire, subit une rotation, et son extrémité libre saillie en avant.

Le petit fragment peut être soit en position normale, soit le plus souvent basculé en arrière et en dedans, réduisant alors la largeur de l'arc maxillaire.

Les anomalies dentaires sont d'autant plus fréquentes et importantes que l'anomalie anatomique est sévère. Elles concernent le nombre (agénésie ou dents surnuméraires), la forme, la structure et la position.

Des anomalies occlusales peuvent se voir : endognathie bilatérale, un inversé d'articulé antérieur, un prognathisme mandibulaire et une prognathie mandibulaire.

PATHOGENIE MALFORMATIVE DE LA CAVITE BUCCALE

a. Pathogénie des fentes buccales

Tout embryon passe par un stade de fentes multiples avant la fusion des différents bourgeons. Cette fusion a lieu normalement entre la fin du premier et du deuxième mois. Ainsi, tout incident faisant obstacle au processus de ces différents éléments durant cette période de l'embryogénèse provoque une fente que les anglo-saxons dénomment également fissure. De ce fait, lorsqu'un accident survient au cours du développement du maxillaire, chacun de ces éléments peut être à l'origine d'un type précis de malformation.

Kitumara avance une théorie selon laquelle les fentes du palais primaire, du palais secondaire ou touchant les deux parties du palais seraient le résultat d'une rupture secondaire liée à une dégénérescence cellulaire pathologique. Des formations kystiques seraient individualisées au niveau des lames palatines, dérivant des bords épithéliaux initialement fusionnés [95].

a-1. Fentes du palais primaire

La fente du palais primaire se constitue aux 6^o et 7^o semaines par une absence de soudure entre le processus intermaxillaire et les bourgeons maxillaires. Le territoire fendu correspond au territoire défini par la zone de fusion entre les bourgeons nasaux internes et les bourgeons maxillaires. Elle peut être uni ou bilatérale, et selon son étendue, elle intéresse, par ordre d'importance la lèvre, la narine, le vestibule et le procès alvéolaire jusqu'au foramen incisif [90].

a-2. Fentes du palais secondaire

Pour le palais secondaire, la fusion se fait d'avant en arrière. La fente se constitue aux 8^o et 9^o semaines par une absence de soudure entre les deux processus palatins. La fente est ainsi médiane. Elle intéresse alors, par ordre d'importance, l'uvula, le voile et le palais dur jusqu'au foramen incisif [90].

a-3. Fentes des palais primaire et secondaire et fente complète

Les fentes du palais primaire et du palais secondaire se constituent de façon indépendante. Selon l'étendue de la fente, les palais primaire et secondaire peuvent être ainsi affectés simultanément, mais de façon différente (cf. classification

anatomo-clinique). Une fente complète correspond à l'absence de fusion sur toute l'étendue du palais primaire et du palais secondaire, de la lèvre à l'uvula. Dans tous les cas, l'uni ou la bilatéralité de la fente est également possible [90].

b. Pathogénie des anomalies dentaires liées à une fente buccale [96]

La présence d'un défaut de fusion des bourgeons faciaux, au cours de la constitution de la lame dentaire, perturbe la migration des cellules odontogènes. COULY parle de « dysmigration cellulaire ».

En fonction du type de perturbation de cette migration, différents cas de figures peuvent être constatés :

- 1 - la migration cellulaire se fait de part et d'autre de la fente : il y aura un bourgeon dentaire d'incisives latérales temporaires et permanentes aux berges de la fente.
- 2 - la migration cellulaire est absente ou existe mais ne s'exprime pas phénotypiquement : les bourgeons à l'origine de l'incisive latérale temporaire et / ou permanente sont absents.
- 3 - la migration cellulaire se fait de façon anarchique, aboutissant à la formation d'une ou de plusieurs dents ectopiques ou surnuméraires.

CLASSIFICATION ANATOMO-CLINIQUE DES FENTES BUCCALES

Afin de pouvoir bénéficier de bases de données standardisées utiles à la recherche, la classification d'un défaut congénital a un double objectif : clinique et scientifique.

L'enregistrement des données et leur schématisation doivent être simples et clairs afin que la classification puisse faciliter la description topographique de l'anomalie, l'établissement du diagnostic et du pronostic, ainsi que l'évaluation objective de l'influence à long terme du type de fente et du traitement sur la croissance faciale [97].

La classification varie selon les auteurs à cause du polymorphisme clinique de ces anomalies.

a. CLASSIFICATION DE VEAU [98 ,99]

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

N.B. : les différentes planches anatomiques suivantes sont empruntées à NORRIT-ESCLASSAN et col. [100]

a-1 Division simple du voile (figure10)

Elle intéresse le palais mou et peut être totale ou partielle. La moins importante est la luette bifide, mais une muqueuse vélaire normale peut masquer une fente sous muqueuse qui est caractérisée par un aspect transparent sur la ligne médiane.

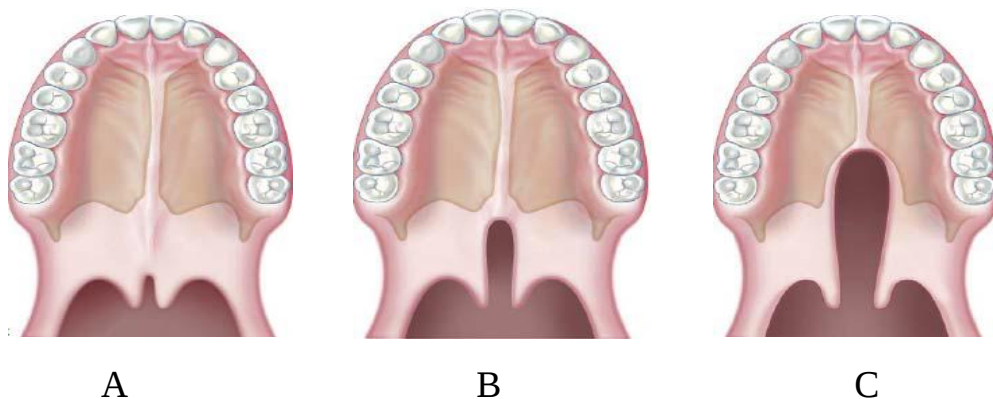


Figure 10. A – fente vélaire partielle (luette bifide)
B – fente vélaire partielle
C – fente vélaire totale

a-2. Division du voile et de la voute palatine (figure 11)

Elle se prolonge en avant jusqu'au foramen incisif.



Figure 11: fente vélo-palatine

a-3 Division du voile et de la voute palatine associée à une fente labio-alvéolaire unilatérale (figure 12)

La fente intéresse la lèvre et le procès alvéolaire qu'elle franchit dans la région distale de l'incisive latérale, zone de fusion entre le bourgeon médian et le bourgeon maxillaire. Cette dent est de ce fait fréquemment dédoublée ou absente.

Le palais est divisé en deux fragments différents : un grand fragment (coté opposé à la fente) comprenant la région incisive et la moitié du palais dur, et un petit fragment (coté adjacent à la fente). Le vomer est partiellement ou complètement fusionné au grand fragment.

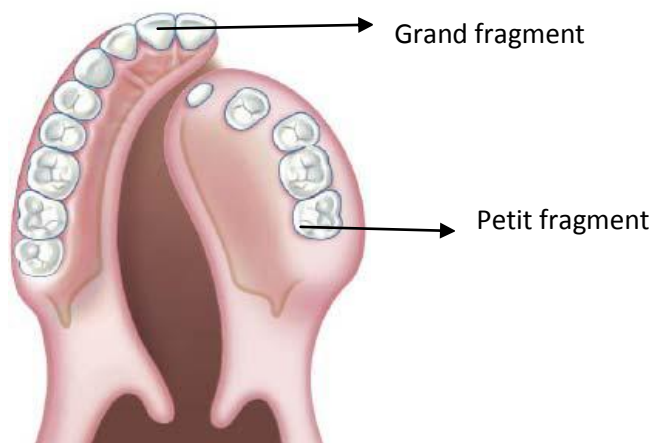


Figure 12: fente labio-alvéolo-palato-vélaire unilatérale ou fente complète unilatérale

a-4. **Division du voile et de la voute palatine associée à une fente labio-alvéolaire bilatérale totale** (figure 13)

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

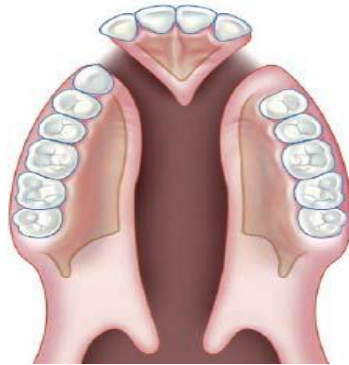


figure 13.fente labio-palatine bilatérale ou fente complète bilatérale

b. **CLASSIFICATION DE KERNAHAN ET STARK ET SES MODIFICATIONS** [100,101]

Proposée en 1958 et adoptée en 1967 par la confédération internationale de chirurgie plastique, elle est basée sur des notions embryologiques et situe les lésions dans l'espace buccal (topographie) et dans le temps de gestation (chronologie).

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

Des modifications entre 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

b-1. **Palais primaire** (figure 14)

- A : Fente unilatérale incomplète intéressant partiellement ou totalement la lèvre ;
- B : Fente unilatérale complète intéressant la totalité de la lèvre et une partie ou la totalité du palais primaire ;
- C : Fente bilatérale complète ;

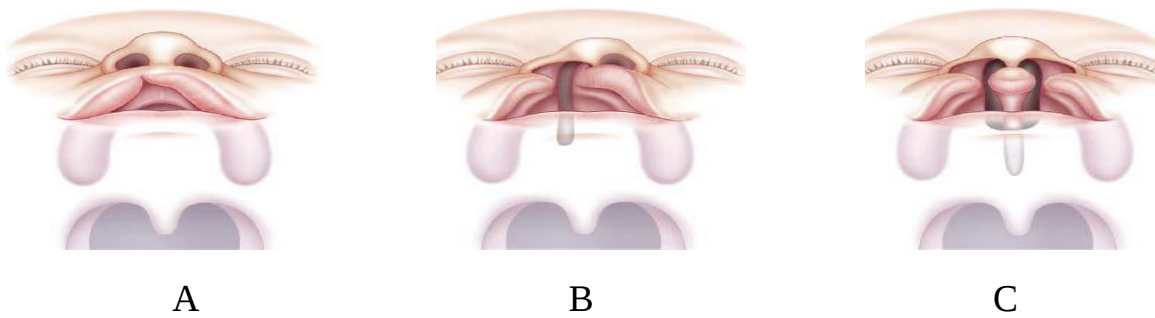


Figure 14. Fentes du palais primaire

- A. Fente unilatérale incomplète
- B. Fente unilatérale complète
- C. Fente bilatérale complète

b-2. **Palais secondaire** (figure15)

- Fente incomplète intéressant le voile (staphyloschizis) ou une partie du palais dur (uranoschizis)
- Fente complète (palatoschizis)



Figure 15 .fente du palais secondaire.

- A. Fente incomplète (fente vélaire)
- B. Fente complète (fente vélo-palatine)

b-3. **Association palais primaire et secondaire** (figure 16)

- A : fente unilatérale complète ;
- B : fente bilatérale complète ;
- C : fente unilatérale incomplète du palais primaire et fente incomplète du palais secondaire ;

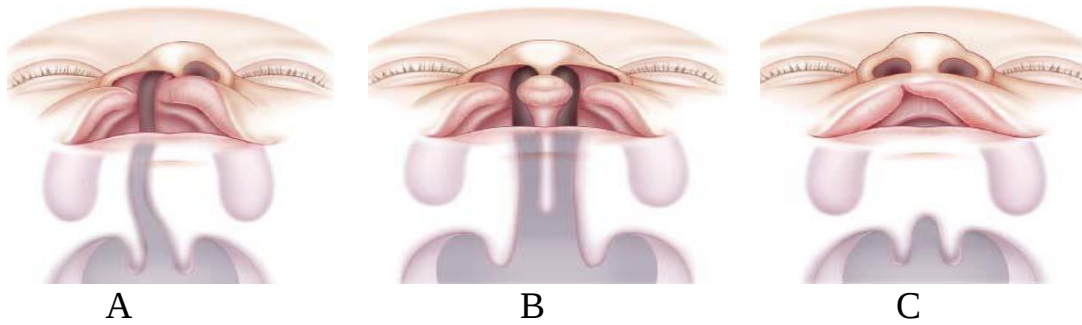


Figure 16. Fente associée du palais primaire et du palais secondaire

A - fente unilatérale complète

B - fente bilatérale complète

C - fente incomplète du palais primaire et du palais secondaire

KERNAHAN [102] propose une schématisation par un « Y rayé » avec un arc antérieur représentant le palais primaire et une tige postérieure représentant le palais secondaire. Les différentes parties de chaque portion sont schématisées par des « boîtes » numérotées. Une boîte vide signifie l'absence de fente dans cette zone. (Figure 17)

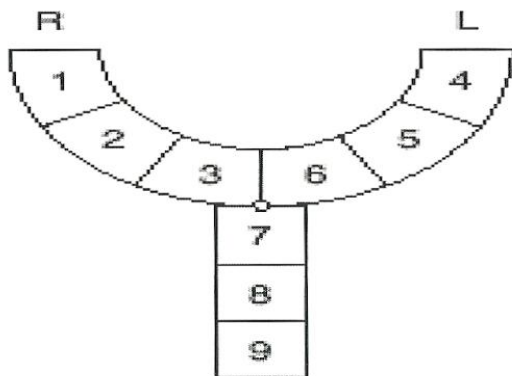


Figure 17 Le « Y rayé » de KERNAHAN

1 et 4 : Lèvre

2 et 5 : Crête alvéolaire

3 et 6 : palais dur en avant du foramen incisif

7 et 8 : Palais dur en arrière du foramen incisif

9 : Palais mou

R : Right (droite)

L : Left (gauche)

Larson et coll. [97] propose une modification de la schématisation de Kernahan avec adjonction d'autres boîtes aux extrémités des deux bras antérieurs correspondant aux seuils nasaires. En arrière, la luette est représentée par une boîte supplémentaire et le palais dur est représenté par deux rangées de boîtes qui schématisent l'attachement du vomer aux lames palatines à droite ou à gauche. les

chiffres sont remplacés par des lettres qui sont minuscules ou majuscules selon que la fente est incomplète ou complète. (Figure18)

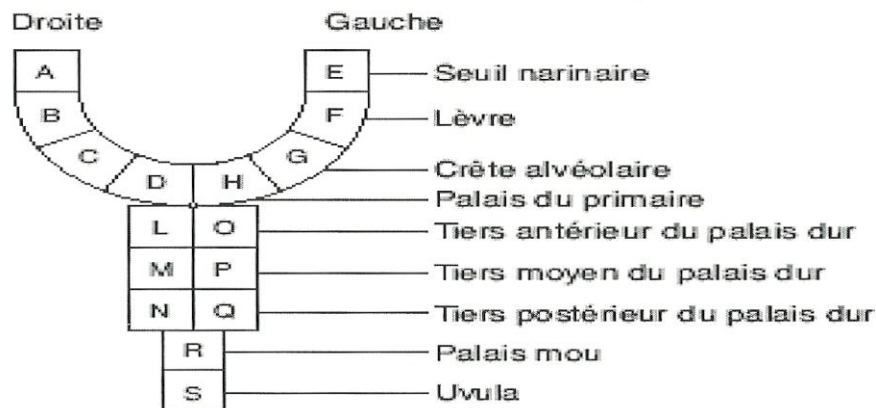


Figure 18. Classification de LARSON

c- CLASSIFICATION DE BENOIST [98]

C'est également une classification ancienne, mais beaucoup plus récente que celles de VEAU et de KERNAHAN – STARK.

Elle a un intérêt prothétique. Elle concerne les sujets déjà opérés, devant recevoir un appareil prothétique. Elle ne tient pas compte de la nature uni – ou bilatérale de la fente mais des possibilités de contraction des moignons vélaires sur la prothèse et l'état de la denture qui fournit des moyens de rétention.

Ainsi, en période pré-prothétique, BENOIST divise les fentes buccales opérées en trois classes selon la motricité du voile :

- Classe A : voile tonique ;
- Classe B : voile trop court mais contractile
- Classe C : voile immobile

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 : associé à un édentement complet.

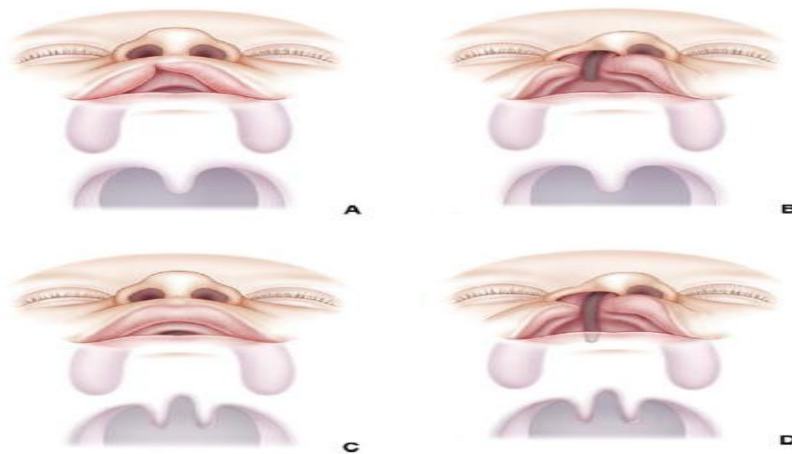
d- CLASSIFICATION DE CHANCHOLLE [103]

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

d-1. Formes bénignes. (figure19)

Elles concernent les fentes ayant épargné la voute palatine. Les tissus environnant la fente sont de bonne qualité et modérément déplacés. Les fonctions et la croissance de la face seront normales après les réparations chirurgicales. Cliniquement, trois classes peuvent répondre à ces critères :

- A : Fente labiale unilatérale, fendant plus ou moins la lèvre (fente labiale unilatérale plus ou moins complète).
- B : Fente labio-alvéolaire unilatérale, encochant plus ou moins l'arcade alvéolaire (fente labio-alvéolaire unilatérale plus ou moins complète).
- C : Fente vélaire.
- D : Combinaison de ces classes.



Figures19. Formes bénignes de CHANCHOLLE

d-2. Formes graves (figure20)

Elles sont déterminées par la division des maxillaires en deux fragments déplacés. Les tissus sont de mauvaise qualité et le déplacement des fragments est important. La fonction et la croissance faciale seront plus ou moins perturbées après la réparation chirurgicale et / ou la remise en place orthopédique. Cliniquement, il y a trois classes de formes graves :

- A : fente labio-alvéolaire unilatérale déformant l'arcade alvéolaire (fente labio- alvéolaire unilatérale complète).
- B : fente palatine totale, déformant la voûte palatine osseuse (fente vélo-palatine complète).
- C : fente labio-palatine totale unilatérale.
- D et E : toutes les formes bilatérales.

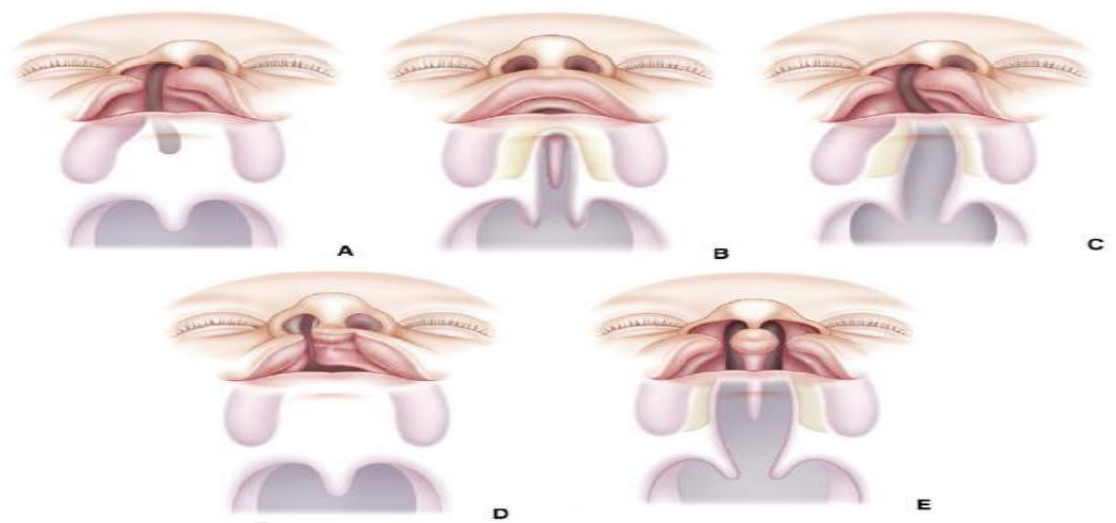


Figure20. Formes graves de CHANCHOLLE.

EPIDEMIOLOGIE

Dans le monde, en moyenne, une naissance sur 700 présente une fente au niveau de la cavité buccale [84 ; 100 ; 104]. Selon XIAO, l'incidence d'apparition des fentes buccales est de 1 sur 650 – 1300 naissances chez les types caucasiens. La fréquence la plus élevée est retrouvée chez les populations amérindiennes (3,6/1000) et la plus basse chez les populations de race noire (0,3/1000).

La population orientale présente une incidence deux fois plus élevée que la population caucasienne (Chine : 1,8/1000) [105]. Toutefois, après l'analyse des données issues d'une centaine de travaux publiés dans le monde, GUNDLACH parle de confusion concernant la relation entre les fentes buccales et la race. [106]

Tous les auteurs parlent d'une prédominance masculine dans les fentes buccales en général. Les fentes labiales, avec ou sans fentes palatines, sont plus fréquentes chez le garçon (environ deux garçons pour une fille), et de plus, les cas sévères sont souvent de sexe masculin [107-108]. Le sexe féminin prédomine dans les fentes palatines isolées [109].

Dans leur forme unilatérale, ces fentes sont deux fois plus fréquentes à gauche qu'à droite [110].

Les fentes bilatérales représentent, selon les publications, de 10 à 45% des fentes.

La différence de prévalence entre le milieu rural et le milieu urbain est évoquée par une équipe chinoise en 1989 : elle est plus élevée en milieu rural (2,08) qu'en milieu urbain (1,69) [105].

Le tableau 3 montre la prévalence des fentes dans le monde. La prévalence la plus élevée est retrouvée à Singapour (2/1000), alors que la moins élevée est retrouvée au Nigeria (0.36/1000).

En Asie, la prévalence des fentes varie de 1,40 et 2/1000. Ces chiffres semblent être, à peu près, les mêmes que ceux retrouvés en Europe [2,110-112]. Les chiffres américains s'en rapprochent, également.

Les prévalences les plus basses sont retrouvées dans le continent africain et l'Australie.

Pays	Prévalence ‰
Nigeria	0,36
Australie	0,78
Soudan	0,90
Iran	1,03
Bolivie	1,23
Irlande	1,28
Italie	1,33
Jordanie	1,39
Japon	1,40
Ecosse	1,40
Belgique	1,47
Pays Bas	1,47
Croatie	1,71
Finlande	1,74
France	1,75

Pays	Prévalence ‰
Chili	1,78
Chine	1,80
Tchécoslovaquie	1 ,81
Corée	1 ,81
Danemark	1,89
Pakistan	1,91
Philippines	1,94
Washington	2,03
Singapour	2,07

Tableau3 : prévalence des fentes dans le monde.

Tableau récapitulatif des données prélevées sur PubMed (prévalence of clefts lip and palate)

Le tableau 4 illustre la répartition des fentes selon leur type anatomique. On retrouve une répartition, approximativement, de FL : 25%, FP : 25% et FLP : 50%.C'est le cas des séries de la Jordanie et des philippines.

Mais cette répartition n'est pas retrouvée dans les autres séries, puisque la FL est le type le plus fréquent au Pakistan (42%).

La FP est le type, le plus fréquent, en Ecosse (45%).

Les FP ne représentent que 8,2% (en chine) et 5,7% (au Kenya) de l'ensemble des fentes.

Le pourcentage des FL, le plus bas, est retrouvé au Soudan (16%).

Pays	FL	FLP	FP
Chine	30%	61,3%	8,2%
Philippines	23%	54%	21%
Japon	32,1%	43,3%	24,8%
Pakistan	42%	34%	24%
Jordanie	30%	48%	22%
Iran	34,9	47 ,7%	17,4%
Ecosse	25%	30%	45%
Danemark	34%	39%	27%
Croatie	17,2%	43,9%	38,2%
Soudan	16%	54%	30%
Nigeria	49%	32%	19%
Kenya	52,7%	41,6%	5,7%

Tableau4. Répartition des fentes, selon leur type anatomique, dans le monde.

ETIOPATHOGENIE

La lèvre et le palais primaire se développent 5 à 7 semaines après la conception et le palais secondaire termine sa formation 8 à 12 semaines après la conception. Les fentes représentent un groupe varié de malformations. Plusieurs facteurs jouent un rôle dans l'apparition de ces malformations. Ce sont des facteurs environnementaux et génétiques, isolés ou associés, entravant le processus embryologique. [113-114]

Les fentes labio-palatines peuvent être observées dans la plupart des syndromes connus, d'origine chromosomique ou à transmission mendélienne.

Un examen clinique rigoureux permet d'exclure une forme syndromique. La majorité des cas isolés de fentes labio-palatines est d'origine multifactorielle. Les risques de récurrence de fente labiale et de fente palatine dépendent de la gravité de la fente, du nombre de cas dans la famille, du sexe de l'enfant concerné, et dans le cas d'une FL/FLP, du taux de prévalence de cette anomalie dans la population. [114]

a- FACTEURS ENVIRONNEMENTAUX

Divers médicaments et agents environnementaux peuvent participer à l'apparition d'une FL, FLP ou FP, voire en augmenter le risque. L'effet tératogène de ces éléments reconnus responsables de cette malformation n'est pas systématique en cas d'exposition minime.

Parmi ces éléments tératogènes, on peut citer la phénytoïne, l'acide valproïque (antiépileptique pris par la mère) et la thalidomide, ainsi que certains modes de vie (alcoolisme et tabagisme maternels [115-117]), et certaines expositions environnementales (herbicides et dioxine) [118]. Castilla parle même d'une notion d'altitude [119]. Par ailleurs, il a été montré que la caféine ne serait pas tératogène chez l'homme. [120]

Le facteur environnement a été reconnu depuis longtemps. WARKANY et coll. associent la malnutrition aux fentes. Des études épidémiologiques impliquent le rôle de ces facteurs environnementaux dans la genèse des fentes, surtout dans les régions où le niveau socio-économique est bas. Aux Philippines, trois études rapportent des incidences élevées de fentes labio-palatines de l'ordre de 2/1000 dans la population indigène. Des études complémentaires rapportent une incidence moins élevée de 1,2/1000 dans des villes à plus haut niveau socio-économique telles que Manille. [121-123]

L'acide folique a la réputation de prévenir les malformations du tube neural chez le fœtus. Une équipe américaine a découvert que certaines femmes ayant une difficulté à métaboliser l'acide folique présentent six fois plus de risques de donner

naissance à un bébé présentant une fente buccale si elles ne prenaient pas de suppléments au moment de la conception. Le risque était dix fois plus important si, en plus, elles ne consommaient pas suffisamment de folate de source alimentaire. Ainsi, bien que le mécanisme soit méconnu, la supplémentation périconceptionnelle en acide folique réduit le risque de malformations congénitales dont les fentes buccales. A l'inverse, Van Rooij, Hayes, Shaw, Werler et Loffredo ne retrouvent pas de corrélation convaincante entre l'acide folique et la prévention des fentes labio-palatines. [41,124-127]

b- FACTEURS GENETIQUES

L'étiologie génétique des fentes buccales non syndromiques est très complexe. [128]

Grace au progrès de la science et les connaissances avancées concernant le génome humain, on est aujourd'hui, capable d'identifier les facteurs génétiques pouvant être impliqués dans la genèse des fentes buccales et leur interaction avec les facteurs environnementaux. [129]

Toutefois, le mécanisme demeure inconnu. [128]

Fogh-Andersen a été le premier, en 1942, à souligner un rôle génétique dans la genèse des fentes. [128]

Depuis, de nombreuses approches ont été utilisées pour préciser ce rôle : les modèles animaux, l'analyse des réarrangements chromosomiques (caryotype), linkage studies, les études clinico-génétiques, le séquençage de gènes candidats .

Ces découvertes ont été possibles grâce aux progrès et développement des techniques de génétiques (séquençage haut débit) et aux collaborations internationales.

Il faut toutefois bien différencier les formes syndromiques des formes non syndromiques.

La forme syndromique correspondant à la présence chez un patient porteur de fente d'une autre malformation ou anomalie spécifique. Dans ce cas, la plupart des anomalies sont d'origine monogénique ou chromosomique, même si dans certains cas l'origine peut être environnementale.

Les formes non syndromiques sont quant à elles plus fréquentes et représentent environ 70% des cas. La fente est alors isolée et l'origine est souvent multifactorielle .

Le lien entre FL/P et génétique peut donc être plus ou moins bien identifié. Et en pratique il existe effectivement 2 cas de figure :

Dans le premier cas : Le lien a été établi formellement sur le plan génétique. Les anomalies peuvent être soit chromosomiques soit génomiques.

Dans le deuxième cas : le lien peut être clinique. Il peut s'agir dans ce cas de syndrome identifié de manière clinique avec des éléments qui font suspecter l'origine génétique (comme par exemple leur mode de transmission) mais dont l'anomalie génétique (mutation, ou variants) n'a pas encore été identifiée.

a) Anomalies chromosomiques

Certaines anomalies chromosomiques sont reconnues comme liés aux FLP comme par exemple :

- Les trisomie 13, 18, 21
- La délétion 22q11
- Les délétions 4pter, 5pter
- Et les délétions 4p36

b) Génomique et fentes labiales et/ou palatines: les gènes identifiés

L'anomalie génétique n'est pas toujours chromosomique mais peut être génique. La recherche dans ce domaine est en plein essor.

c) Expressivité variable selon la localisation anatomique

Durant la formation de l'embryon il existe une variation temporo-topographique de l'expression génique.

Ainsi certains gènes comme *BMP2*, *SHH*, *TGFβ3* ont été identifiés spécifiquement au niveau du bord des lames palatines durant les premières phases de la palatogenèse. En dehors du facteur topographique, certains gènes se succèdent chronologiquement pour permettre la formation du palais.

Deux éléments sont importants concernant la piste de l'étiologie génétique des FLP.

Effectivement, dans le cadre de la recherche, il semble utile de réaliser des analyses localisées au niveau de la face, du palais et des berges des fentes. De plus, de par l'expression variable dans le temps de ces différents gènes durant la genèse faciale, il semble aussi judicieux d'effectuer des analyses à différents moments de la vie embryonnaire et en post-natal.[129]

FENTES ET MALFORMATIONS CONGENITALES ASSOCIEES

Le diagnostic anténatal de ces affections se développe actuellement de plus en plus. L'étude de la face fait partie intégrante du bilan morphologique fœtal. La malformation est visible à l'échographie dès la quatorzième semaine d'aménorrhée mais le diagnostic est, le plus souvent, réalisé entre la 17ème et 23ème SA.



Photo3 : Echographie anténatale montrant une fente labiale unilatérale gauche

(source :journ.intern.de med)



photo4 : Echographie anténatale montrant une fente labiale bilatérale

(source :journ.intern.de med)

Une fois le diagnostic fait, une question fondamentale se pose : la malformation orale est-elle isolée ou d'autres anomalies lui sont-elles associées ?

Les enfants nés avec des fentes orales ont souvent d'autres anomalies congénitales associées. L'existence de malformations congénitales associées aux fentes est bien documentée dans la littérature avec une discordance concernant l'incidence annoncée et le type des malformations associées.

Le tableau 1 donne un aperçu de cette discordance.

L'incidence des malformations associées varie de 1,5 % (à Singapour) à 45 % (en suisse). Cette variabilité selon les séries est expliquée par :

- Les critères d'inclusion- exclusion de chaque série
- Les différentes techniques d'exploration utilisées
- Les variations existantes entre les différentes populations
- L'âge de l'enfant examiné
- La variabilité de l'expression clinique des anomalies associées

Il existe, donc, une spécificité géographique des malformations congénitales associées aux fentes labiales, labio-palatines et palatines.

Cette variabilité concerne, non seulement, l'incidence des malformations associées mais aussi le type de ces dernières.

Le tableau 2 en donne un aperçu.

Il est indispensable de différencier les fentes isolées de celles associées à d'autres malformations. Certaines de ces malformations forment des syndromes dont la transmission est spécifique.

Les fentes syndromiques ont fait l'objet de nombreuses études afin d'expliquer ces associations malformatives. C'est le cas, par exemple, de la notion de neurocristopathie : les cellules de la crête neurale colonisent 4 compartiments, de taille différentes : la peau, le système nerveux périphérique, une partie du système endocrine et un pôle pharyngo-céphalique (dont la lèvre et la palais). Les anomalies touchant l'un ou l'autre de ces compartiments trouvent, à priori, leur origine dans un même domaine initial, ce qui justifie l'examen soigné des autres compartiments qui en dérivent.

Le diagnostic d'une malformation additive à la fente doit être prononcé très précocement afin d'y adapter la prise en charge.

L'avenir de l'enfant présentant une fente labiale, labio-palatine ou palatine est modifiée par la présence de malformations additives. Quelles malformations rechercher devant un enfant porteur d'une fente ? Toutes à priori, même si certaines (comme celles de la face, du système nerveux central et des extrémités) sont les plus fréquentes.

Le bilan clinique de l'enfant doit impérativement être systématique et complet pour ne pas laisser passer une anomalie, même mineure en apparence, pouvant être majeure en conséquence.

Les malformations associées aux fentes labio-palatines peuvent être classées selon différents critères :

- 1- Selon le type de la malformation associée, permettant ainsi de déterminer la fréquence de chaque association malformative. Cette classification peut amener à orienter le dépistage.
- 2- Selon le type syndromique. Ces syndromes sont en perpétuelle croissance modifiant quelque peu la manière d'appréhender le nouveau-né porteur d'une fente.

Si certaines malformations sont évidentes à la naissance, d'autres doivent être recherchées systématiquement, même en l'absence de signe d'appel. L'examen du nouveau-né porteur d'une fente doit être le plus complet possible.

A- Classification selon le type de la malformation

A-1 Fentes et anomalies cranio-faciales.

Selon les études épidémiologiques, les malformations de la tête et du cou sont les malformations le plus fréquemment associées aux fentes labio-palatines. L'intrication du développement des différents éléments craniocéphaliques peut suffire à l'expliquer

- A-1.1 Fentes et anomalies faciales.

Les oreilles peuvent être mal ourlées, bas implantées, de petite taille voire absentes.

le conduit auditif externe peut manquer

des appendices ou des fistules pré auriculaires sont parfois retrouvées.

Les yeux peuvent présenter :

une obliquité mongoloïde ou anti mongoloïde

une microphthalmie, anophthalmie ou cyclopie

un hypo ou un hypertélorisme

un ptosis, un blépharophimosis, un ankyloblépharon

un synophrys, un colobome

un strabisme

une cataracte congénitale

Le nez peut être atteint, avec:

un angle nasofrontal élargi

une pyramide nasale élargie

un nez busqué proéminent en bec de perroquet

une hypoplasie du cartilage alaire

une fente de l'aile

La bouche, outre la fente labiale peut montrer :

une macrostomie

une microstomie

une ou des fistules labiales

une ou des élévations coniques de la lèvre inférieure qui pourraient être des microformes du syndrome de Van Der Woude.

Les dents : les anomalies des incisives maxillaires (agénésie, dysplasie) sont souvent associées aux fentes labio-palatines.

Les anomalies des incisives mandibulaires temporaires et permanentes sont associées au syndrome de Pierre Robin.

Selon Couly [96], toute anomalie de l'odontogénèse permet de prédire d'autres anomalies de la céphalogénèse car l'origine embryologique des dents est liée à celle du massif facial par leur point de départ commun : les crêtes neurales.

La langue peut présenter des anomalies telles :

- des fentes

- des bandes fibreuses

- une hypoplasie linguale

La mâchoire :

L'hypoplasie maxillaire est une association fréquente, secondaire à la fente.

une malformation de l'articulation temporomandibulaire (ATM) peut se rencontrer.

L'hypoplasie mandibulaire uni ou bilatérale est constaté dans les syndromes du premier arc surtout, pouvant être accompagnée de rétrognathie.

Il faut inclure, ici, le syndrome de Pierre Robin. En effet, si l'association micrognathie, glossoptose, division palatine forme un tableau clinique pouvant être considéré comme une entité syndromique, l'étiopathogénie est en faveur d'une séquence malformative : la micrognathie et une apraxie de déglutition provoqueraient une glossoptose empêchant la fusion palatine. Cette triade montre de surcroît une diversité étiologique qui renforce l'idée de la classer parmi les malformations plutôt que parmi les syndromes.

Elle est fréquemment associée à d'autres malformations formant dans 50% des cas un syndrome identifié, en particulier avec une chondrodysplasie (syndrome de Stickler, nanisme diastrophique..) ou des anomalies des membres.

D'autres malformations faciales peuvent être décrites :

- hypoplasie malaire ou zygomatique

- cheveux bas implantés au niveau de la nuque ou du front, alopécie, hypotrichose.

Le cou peut être porteur d'anomalies telles :

Un ptérygium colli

des malformations vertébrales : hémivertèbres, vertèbres cunéiformes, synostoses

Ces anomalies faciales, quelque soit leur histologie, peuvent être regroupées selon leur topographie.

Ainsi, SPEEMAN et MONGOLD, puis PFEIFER, puis OPITZ ont développé à partir de la classification morphogénétique des anomalies faciales et de ses données embryologiques, une théorie des trois régions prosencéphalique, rhombencéphalique et spinocaudale séparées par deux inter-régions, la limite diacéphalique et le cou. Les fentes labio-palatines sont situées sur cette limite diacéphalique, frontière entre les régions frontonasales et postérolatérale.

En étudiant les anomalies faciales associées aux fentes avec cette classification topographique, il apparaît que la fréquence des malformations faciales est liée à la sévérité de la fente : leur taux est plus important dans les divisions palatines totales que dans les formes partielles, dans les divisions labio-palatines que dans les labiales simples, et dans les bilatérales que dans les unilatérales.

Cette fréquence, par contre, est à peu près identique dans les divisions palatines et les fentes labiales bilatérales.

- A-1.2 Fentes et anomalies craniofaciales

Les anomalies craniofaciales peuvent être subdivisées en trois groupes :

- les craniosténoses

- les dysraphies faciales, médianes ou latérales

- les dysplasies : hypo ou hyperplasies

- A-1.2.1 Les craniosténoses :

Les craniosténoses résultent de la fermeture prématurée d'une des sutures coronales, sagittale ou lambdoïde. Elles peuvent être symétriques ou asymétriques selon les troubles de croissance craniofaciales qu'elles engendrent.

Les craniosténoses non syndromiques concernant une seule suture ne sont qu'exceptionnellement associées à une fente labiale et/ou palatine, mais entraînent fréquemment un palais creux ogival.

Dans l'expérience de COULY [91], sur 595 craniosténoses, une scaphocéphalie est associée à une fente labiale et trois craniosténoses sont associées à une division palatine, soit moins de 1% des cas.

Si l'association craniosténose-fente n'est pas fréquente, elle doit néanmoins faire rechercher un syndrome connu.

A-1.2.2 Les dysraphies craniofaciales

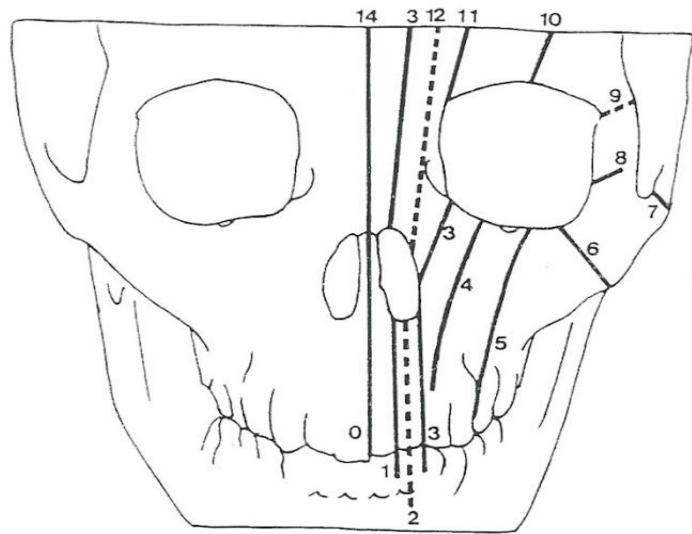
Les dysraphies craniofaciales ou fentes craniofaciales correspondent à un défaut, le plus souvent, osseux et des tissus mous localisés. Tous les degrés de gravité sont possibles, créant ainsi de large ou de très étroites fentes.

TESSIER et ROUGERIE [130] ont proposé une classification anatomique centrée sur l'orbite et rayonnant sur la face dans le sens antihoraire. Deux secteurs sont déterminés : les fentes supra orbitaires sont dites crâniennes, et les infra orbitaires faciales. (Fig. A15)

Ainsi, les fentes

- faciales médianes correspondent aux N° 0, 1,2 et 3
- crâniennes médianes aux N° 14, 13,12 et 11
- faciales latérales aux N° 4 à 8
- crâniennes latérales aux N° 10 et 9

DISPOSITION OSSEUSE DES FENTES ORBITO-FACIALES ET ORBITO-CRANIENNES
SELON TESSIER



DISPOSITION CUTANEE DES FENTES ORBITO-FACIALES ET ORBITO-CRANIENNES
SELON TESSIER

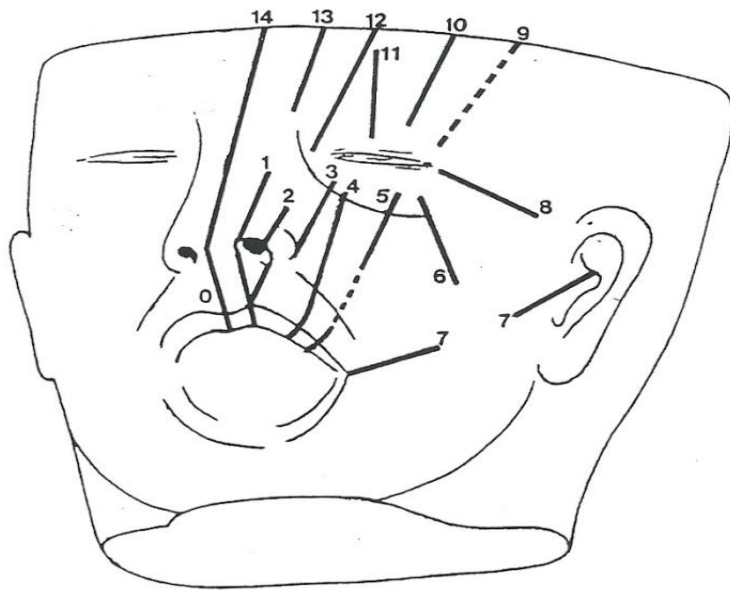


Fig. 21 : disposition des fentes craniofaciales selon Tessier et Rougerie

Les dysraphies médianes

Elles sont la conséquence de troubles de fermeture du tube neural et doivent, donc, être considérées comme des neurocristopathies.

L'extension vers le bas des fentes 0 à 3 aboutit à une fente labio-palatine avec atteinte maxillaire et alvéolaire. Leur inclusion dans la classification des fentes labio-palatines est, donc, possible.

L'extension à la mandibule est rare. Ces dysraphies sont parfois associées à un encéphalocèle basal du sphénoïde ou de l'éthmoïde, ou à une agénésie du corps calleux.

Les encéphalocèles basaux sont rares mais souvent indétectés, car extériorisés dans la cavité nasale uniquement.

Une fente palatine ou labio-palatine est fréquente en cas d'encéphalocèle sphénoéthmoïdal et doit, donc, attirer l'attention vers la recherche d'une masse intranasale, surtout en cas de gêne respiratoire.

L'extension crânienne des dysraphies médianes entraîne de sévères anomalies craniofaciales souvent associées à un encéphalocèle ou à une holoprosencéphalie.

Les dysraphies médianes avec fente labiale supérieure peuvent être séparées en deux catégories :

1- les fentes avec hypotélorisme ou la fente est en fait une absence du segment intermaxillaire, et souvent associées à une holoprosencéphalie.

Le prémaxillaire est absent dans les formes sévères mais peut être seulement hypoplasique voire normal, s'accompagnant d'une hypogénésie des incisives. Le palais secondaire peut être hypoplasique, fendu totalement ou partiellement.

Ces fentes peuvent être isolées ou associées à une dysraphie craniofaciale (arhinencéphalie), ou entrer dans le cadre de syndromes (syndromes oro-digito-faciaux type I ou II).

2- les fentes avec hypertélorisme, associées le plus souvent à un méningoencéphalocèle ou à une agénésie du corps calleux. Le syndrome de fente faciale décrit en 1967 par DE MYER [131] entre dans ce cadre en associant un hypertélorisme vrai mesuré par la distance interorbitaire sur une radiographie de face du crâne, un cranium bifidum occultum, une fente nasale médiane, une fente palatine médiane, une ligne de cheveux frontale en "V".

La fente labiale est triangulaire avec la pointe vers la columelle, le prolabium et le prémaxillaire sont présents en partie ou en totalité. Ces anomalies semblent en rapport avec un arrêt morphokinétique qui laisserait la face dans des proportions embryonnaires.

Ce syndrome, encore appelé dysplasie fronto-nasale par Sedano en 1970, correspond dans la classification des fentes faciales de Tessier aux fentes N° 0 et 14.

Les dysraphies latéofaciales

La fente 4, dans son extension inférieure atteint le maxillaire et l'alvéole, aboutissant donc, à une fente labiale et/ou palatine. Son extension supérieure atteint la région nasolacrymale.

La fente 5 est une fente maxillaire zygomatique et forme une vraie fente faciale isolée, extrêmement rare.

Les fentes 6, 7, 8 sont zygomatiques et aboutissent à une hypoplasie. Un trouble de la vascularisation in utero entraînerait une diminution du développement du complexe mandibule, zygoma, maxillaire et orbite.

Lorsqu'elles sont unilatérales, elles provoquent une microsomie hémifaciale, la forme bilatérale correspond au syndrome de Franceschetti.

Ces fentes sont associées à une division palatine selon une fréquence non négligeable, à des malformations auriculaires et parfois à une anomalie de l'articulation temporomandibulaire.

Les fentes 9 et 10 sont cranioorbitaires et associées à des malformations de la base du crâne. Elles sont rares et aucune association privilégiée avec les fentes labiales et/ou palatine n'est rapportée.

Les dysraphies craniofaciales sont des éléments malformatifs essentiels à diagnostiquer, mais parfois cliniquement difficile à affirmer.

A-1.2.3 Les dysplasies

De nombreuses anomalies peuvent correspondre à une dysplasie craniofaciale. Néanmoins, deux mécanismes peuvent être considérés :

- Les hypoplasies :

Ou atrophies, affectant la peau, le tissu sous-cutané, les muscles et les os, avec arrêt de croissance et déformation faciale.

L'expression clinique est variable selon l'âge d'apparition. Ces anomalies sont généralement syndromiques et peuvent associer des fentes des tissus mous tels le nez et les lèvres (syndrome Aglossie-hypodactylie).

- Les hyperplasies :

Les lymphangiomes et à moindre degré les hémangiomes, provoquent une hyperplasie de tous les tissus adjacents, de la peau à l'os. Ce trouble de croissance peut atteindre la lèvre comme le nez, la langue, les oreilles...

Ce sont des anomalies isolées, sans association particulière avec les FLP.

A-2- Fentes et anomalies du système nerveux central

L'examen neurologique et l'imagerie objectivent des malformations cérébrales associées aux fentes labio-palatines dans environ 15% des cas de fente associée à une autre malformation. Une telle fréquence souligne la correspondance entre face et cerveau.

Au 25^e jour de vie fœtale, les cellules des crêtes neurales prosencéphaliques les plus antérieures migrent à la face ventrale du tube neural pour former le bourgeon nasofrontal. Ces cellules ont un rôle direct morphogénétique sur les faces médiane et paramédiane et un rôle indirect d'induction dans la formation du cerveau antérieur prosencéphalique.

Ainsi, une anomalie de la crête neurale prosencéphalique entraînera des anomalies faciales directement, et des anomalies cérébrales par défaut d'induction.

La face est donc, comme l'a dit DE MYER, un prédicat du cerveau. [131]

Les anomalies induites cérébrales sont localisées au prosencéphale, c'est-à-dire au diencephale (yeux, thalamus, hypothalamus, antéhypophyse) et au télencéphale (commissure antérieure, corps calleux, septum lucidum, rhinencéphale).

Les malformations du système nerveux central s'associant aux fentes labio-palatines peuvent se regrouper en :

A-2.1 dysneurulation céphalique

A-2.1.1 - dysneurulation céphalique du prosencéphale :

- L'holoprosencéphalie : ou anomalie de division du cerveau antérieur, classée selon De MYER [131] en :

- holoprosencéphalie alobaire : petit cerveau unique, absence de bulbe olfactif, de corps calleux et du thalamus
- holoprosencéphalie semi-lobaire : petit télencéphale, absence de scissure interhémisphérique, de bulbe olfactif et corps calleux
- holoprosencéphalie lobaire A ou B : scissure interhémisphérique, de incomplète dans sa partie antérieure (A) ou complète (B), corps calleux variable dans sa taille.

La fente associée à l'holoprosencéphalie est soit une fente latérale le plus souvent bilatérale totale, soit une fente médiane par agénésie du philtrum.

Cette anomalie de clivage du cerveau antérieur est l'anomalie du système nerveux central la plus fréquemment associée aux fentes labiomaxillaires.

Dans une étude de COULY, 14 malformations cérébrales ont été diagnostiquées dans 170 cas de fentes labio-maxillo-palatines et philtrales, parmi lesquelles 10 holoprosencéphalies et une agénésie calleuse. [91]

Dans cette série, 2% des fentes labiomaxillaires unilatérales présentent une anomalie cérébrale, et 34% des fentes bilatérales totales.

Ces résultats montrent que les fentes labiomaxillaires bilatérales et médianes sont un signe prédictif d'holoprosencéphalie, hypothèse déjà évoquée par leur intrication embryologique.

- Les déficits de sécrétion hypothalamo-hypophysaires : concernent les hormones somatotropes, gonadotropes, corticotropes, thyroïdotropes et ADH.

La proximité des structures faciales et de l'hypophyse antérieure formée par une invagination du toit de la cavité buccale (poche de Rathke) pourrait expliquer qu'une malformation des os faciaux cause des perturbations anatomiques ou fonctionnelles de l'antéhypophyse.

Certains auteurs comme PEARSE (1966), puis TAKOR-PIERSE (1973 et 1975) suspectent plutôt le rôle de la crête neurale céphalique ventrale qui serait à l'origine du complexe hypothalamo-hypophysaire. [91])

Cette origine neuroectodermique, bien que fortement suspectée, n'a pu encore être prouvée.

Ainsi, une malformation palatine ou labio-alvéolaire doit faire rechercher des signes d'hypopituitarisme tel un retard de croissance, un micropénis, un hypogonadisme, un diabète insipide, une hypoglycémie néonatale. Le type de fente le plus fréquemment associée est la division palatine totale.

Les retards de croissance sont les déficits qui ont été les plus décrits. ROITMAN [132] estime la fréquence du déficit en GH à 4% des porteurs de fentes labio-palatines ou palatines, alors que LARON [133] l'évalue à 10%.

RIBERTI [134], dans son étude, apprécie à 22% le taux de fentes labiales et/ou palatines associées à un trouble de croissance, mais seuls ¼ de ceux ayant une taille inférieure à -3 déviations standard ont un déficit en hormone somatotrope.

Le déficit en GH a peu été exploré de façon approfondie par l'étude systématique des réponses stimuli lors d'hypopituitarisme chez les enfants porteurs de fentes. Ce déficit semble néanmoins fréquemment partiel, et LARON [133] évoque la possibilité d'une anomalie du mécanisme de stimulation normal de sécrétion hypothalamique de GH.

L'hypogonadisme est rarement étudié car l'âge de prise en charge de fentes labiomaxillaires et palatines est précoce pour pouvoir le diagnostiquer. Toutefois, un micropénis, un hypospadias ou une cryptorchidie doivent faire évoquer un hypogonadisme hypogonadotrope.

La difficulté est d'explorer biologiquement ces points d'appel cliniques car le seul déficit en GH peut expliquer cette symptomatologie.

FRANÇOIS [135] propose de doser la FSH, la LH, la testostérone les trois premiers mois et la GH si une petite taille, une hypoglycémie ou des signes de dysraphie de la ligne médiane existent, afin de proposer un traitement substitutif précoce.

L'exploration de la sécrétion thyroïdienne est rare. ROITMAN [132], lors d'une étude approfondie de toutes les sécrétions hypothalamo-hypophysaire chez deux enfants porteurs de signes d'insuffisance antéhypophysaire et de fente labio-palatine, trouve un taux de base élevée de TSH et une réponse exagérée à la stimulation par la TRH. Le déficit serait dû à une sécrétion de TSH biologiquement inactive ou à une hyposensibilité des organes cibles vis-à-vis de la TSH.

Les déficits en ADH et en hormones corticotropes associés aux fentes labiales et/ou palatines sont plus rares et retrouvés dans le cadre d'insuffisance antéhypophysaires globales.

Ainsi, si les fentes labiales et palatines doivent faire rechercher des signes d'hypopituitarisme, les déficits en hormone antéhypophysaire doivent faire rechercher une anomalie même mineure de la ligne médiane (voûte palatine ogivale, hypotélorisme, incisive médiane supérieure unique...)

A-2.1.2 -dysneurulations céphaliques du mésencéphale et rhombencéphale

Des anomalies du tronc cérébral et du cervelet sont associées dans 10% des cas à des malformations latérofaciales d'après COULY [91]. Les anomalies de la fosse postérieure décrites sont des kystes, généralement de

la moitié inférieure du vermis, mégaciterne du cervelet, des hypoplasies du tronc cérébral unilatérales, associées à des déficits moteurs des III° aux VII° paires crâniennes. Ces hypoplasies sont homolatérales à la lésion faciale.

Ces anomalies sont fréquemment accompagnées de perturbations centrales bulbaires des régulations cardio-pulmonaires et des commandes de la succion, la déglutition et du tonus glosso-pharyngo-hyoïdien entraînant un risque vital néonatal.

Souvent, l'atteinte n'est pas tant nerveuse que musculaire par aplasie, anomalie de différenciation ou de répartition des fibres musculaires dérivant du mésoblaste, et en relation avec une perturbation de la migration des cellules de la crête neurale.

La fente associée vélopalatine et souvent syndromique : syndrome de Pierre Robin, de Di George, dysostose maxillo-mandibulaire de Nager et Reynier.

A-2.2 -Les dysraphies de l'axe nerveux

Les dysraphies de l'axe nerveux associées aux fentes labio-palatines sont :

- les céphalocèles correspondant à un trouble de fermeture du tube neural antérieur
- les dysraphies vertébrales et craniorachidiennes

• A-2.2.1 Les céphalocèles

Selon l'atteinte anatomique sont individualisés :

- le méningocèle ou araphie squelettique et dure-mérienne, correspondant à une extension à la dure-mère d'une fente craniofaciale.
- l'encéphaloméningocèle ou hernie cérébrale et méningée à travers une brèche congénitale de la voûte ou de la base crânienne.
- l'encéphalocystocèle ou hydranencéphalocèle : encéphaloméningocèle avec hernie du système ventriculaire.

Les céphalocèles antérieures correspondent, en fait, à des extensions de fentes crâniennes. Seules quelques unes des dysraphies craniofaciales peuvent associer un encéphaloméningocèle : il s'agit des fentes 0-14, 1-13, 2-12 et 3-10 selon la classification de Tessier et Rougerie.

Parmi les dysraphies antérieures sont décrites l'agénésie du corps calleux et les malformations du septum lucidum. Le corps calleux se forme entre la dixième semaine et le quatrième mois de vie in utéro, mais une atteinte du système nerveux entre la quatrième et la douzième semaine est susceptible d'empêcher le développement du corps calleux sans léser la division hémisphérique.

Les céphalocèles antérieures sont les plus fréquents mais aucune association privilégiée avec les fentes labiales et/ou palatines n'a été décrite, même dans ses formes anatomiques mineures que représentent les fissurations cérébelleuses ou l'agénésie vermiennne.

- A-2.2.2 Les dysraphies vertébrales et craniorachidiennes

L'embryologie du rachis se déroule de la cinquième semaine à la neuvième semaine. Les vertèbres prennent naissance à partir de bourgeons mésenchymateux situés autour de la chorde. Les ébauches sont au nombre de trois : deux latérales progressant en direction dorsale jusqu'à formation d'un arc complet et en direction ventrale pour s'unir à l'ébauche médiane à l'origine du corps vertébral.

Le développement vertébral est sous l'influence de la chorde dorsale. Les lésions osseuses et nerveuses sont donc souvent liées.

Les dysraphies médullaires pures forment l'araphie et la diastématomyélie.

Les dysraphies osseuses sont représentées par la spina bifida occulta (si elles ne concernent que l'arc vertébral) ou aperta (si la moelle et ses enveloppes font hernie).

Les dysraphies vertébrales postérieures dorsolombaires sont plus fréquentes dans la population porteuse de fente faciale que dans la population générale.

Ces anomalies répondent à des mécanismes étiopathogéniques similaires : les carences vitaminiques et en acide folique augmentent les risques de spina bifida et de fente, l'exposition aux rayons X de même.

Ce sont l'une et l'autre un trouble de la neurulation. La théorie génétique actuelle des "homéobox" ou gènes homéotiques de structure et de régulation pourrait expliquer l'intrication de ces malformations.

Au niveau de la charnière occipito-vertébrale, les dysraphies du système nerveux sont exceptionnellement associées aux fentes, alors que les dysraphies vertébrales cervicales hautes semblent plus fréquentes.

SANDMAN [136], dans une étude comparative, remarque un taux de malformations des vertèbres cervicales et en particulier de C1 significativement plus élevé dans la population porteuse de fente. Cette fréquence est évaluée à 13% environ, alors que dans une population générale, seuls 0,8% sont atteints.

Parmi ces anomalies vertébrales, le nombre de spina bifida est nettement supérieur à celui des fusions : 10% de spina bifida, 2,9% de fusion.

SANDMAN [136] remarque également une association préférentielle significative entre division palatine et spina bifida cervical, suggérant peut-être une relation spécifique.

Une étude de gènes des chromosomes X d'enfants porteurs de spina bifida ou de fente palatine a été réalisée par MOORE et al. [137]. Les conséquences de cette étude sont multiples quant à un dépistage éventuel :

- du point de vue embryologique, la fusion postérieure de l'atlas est tardive, car effective après l'âge de quatre ans. Le dépistage doit être effectué après cet âge pour être concluant.

- le tubercule antérieur de l'atlas se projette très près du mur postérieur du nasopharynx et pourrait jouer un rôle dans la compétence vélopharyngée, élément important de l'analyse d'une division palatine.

Il faut remarquer que la malformation la plus fréquemment associée au syndrome de Klippel-Feil, caractérisé par une fusion de vertèbres cervicales, un cou court et des cheveux bas implantés postérieurement, est la division palatine.

A-2.3 Les autres malformations du système nerveux central

Les fentes labio-palatines peuvent également être associées à des malformations du système nerveux central telles que l'hydrocéphalie, une porencéphalie, parfois dans le cadre de syndromes mais sans association préférentielle apparente.

A-2.4 Fentes et retard mental

L'évaluation mentale des enfants porteurs de fente labiale et /ou palatine est sujette à controverse.

De nombreuses études rapportent une prévalence des fentes plus élevées chez les retardés mentaux que dans la population générale : 4 fois plus pour FOGH-ANDERSEN au Danemark [138], 10 fois pour AYLSWORTH en Angleterre [139].

Mais, il est difficile de retenir une telle association si le symptôme "fente" est considéré hors de son contexte malformatif. En effet, certains syndromes comprenant une fente faciale sont presque constamment associés à un retard mental, alors que les fentes isolées ne semblent pas être plus fréquemment accompagnées d'une déficience intellectuelle.

A-2.5 Fentes et troubles neuro-sensoriels

Une surdité est fréquemment rencontrée avec les fentes. Une surdité de transmission est souvent associée aux fentes palatines, mais semble dans la majorité des cas corrélée à la perturbation anatomique orofaciale car elle disparaît après la réparation chirurgicale.

Des agénésies des osselets, des atrésies du conduit auditif externe peuvent également se voir, en particulier dans les dysostoses mandibulofaciales.

La surdité peut, aussi, être de perception ou mixte.

La recherche d'un trouble de l'audition doit être systématique et précoce afin d'éviter d'aggraver les difficultés d'acquisition du langage.

Une amétropie doit être également recherchée dès que possible. Une myopie précoce peut entrer dans le cadre d'un syndrome de Stickler, par exemple, et qui associe un syndrome de Pierre Robin (ou une FP), des malformations cranio-faciales, des manifestations ostéo-articulaires et sensorielles : oculaires et auditives.

Une anosmie a été décrite dans quelques syndromes rares, tel que le syndrome de Kallmann, et est un signe mineur de dysraphie médiane.

A-3 Fentes et anomalies des extrémités

Les fentes labiales et/ou palatines sont associées à des anomalies des extrémités dans 1 cas sur 75, d'après TRIDON [140], soit 1,3% ; alors que dans la population générale seuls 0,1% sont touchés.

La prévalence des porteurs de fentes craniofaciales avec malformation des extrémités est estimée à 1/12000.

La formation des extrémités de l'embryon humain est concomitante de la morphogénèse craniofaciale. En effet, la détermination des ébauches des membres se fait en 20 jours entre le vingtième et le quarantième jour de vie in utero. Ces bourgeons sont issus de la plaque latérale pariétale et sont formés d'une masse mésenchymateuse centrale recouverte d'un revêtement épidermique bordant monocellulaire. Ils sont bien individualisés à la cinquième semaine de vie fœtale.

L'ébauche osseuse ou scléroblastème se forme au trente cinquième jour pour le membre supérieur, et au trente sixième pour le membre inférieur. Le développement procède de l'extrémité proximale à la partie distale du membre. Ainsi, un facteur exogène tératogène peut induire une lésion proximale sans léser les doigts.

A la fin de la sixième semaine, le squelette du membre supérieur a trois segments,

et le système acropodal trois reliefs digitaux.

La septième semaine correspond à la séparation des phalanges : le pouce a une phalange, les 2°, 3° et 4° doigts en ont deux. Quelques jours plus tard, le pied passe de trois à cinq rayons.

Les membranes interdigitales se séparent lors de la huitième semaine et la chondrification puis l'ossification débutent.

La chronologie de l'organogénèse des extrémités permet de montrer que :

- La détermination des ébauches des membres est rapide (20 jours), avec mise en place du squelette appendiculaire précoce
- Le membre supérieur se développe plus précocement que le membre inférieur, mais se détermine moins vite
- Le développement de la sensibilité proximale est précoce, et la distale est plus tardive (TRIDON [140]).

Mais la relation tératogénique avec les fentes ne peut se limiter au seul fait que l'horloge morphogénétique soit identique. Or, aucune explication ne relie ces malformations céphaliques et acroméliques qui ne semble pas exercer de phénomènes d'induction réciproques.

BABES [141] avait, au début du siècle dernier, émis l'hypothèse d'un centre diencéphalique gouvernant "l'acrométagénèse", mais aucune preuve n'a été apportée, et le développement des membres ne semble pas corrélé au développement du système nerveux périphérique.

Les causes tératogènes exogènes sont susceptibles de trouver une explication dans la seule chronologie morphogénétique et parfois, un agent est retrouvé, telle la thalidomide.

Mais certaines associations sont sporadiques ou appartiennent à des entités syndromiques génétiques ou non génétiques.

L'association préférentielle des fentes aux malformations des membres supérieurs est justifiée pleinement par la théorie génétique des homéobox (mentionnée dans les malformations du système nerveux central.)

Les anomalies des extrémités associées aux fentes sont variables et multiples, et leur classification mal aisée.

Les plus fréquentes sont les anomalies distales.

A-3.1 Les anomalies des mains et des pieds

La malformation peut prendre plusieurs formes :

- Anomalies de nombre : poly et syndactylie, aplasie
- Anomalie de forme : longueur, largeur
- Anomalie de direction : camptodactylie, varus
- Anomalies autres

A-3.1.1 Anomalies de nombre :

- Les polydactylies et les syndactylies

Ce sont les plus fréquentes.

Les syndactylies des mains et des pieds sont polymorphes.

Selon le degré de gravité, la fusion peut concerner le squelette ou uniquement la peau. Toutes les combinaisons sont possibles, depuis ‘‘la main d’accoucheur’’ (syndactylie totale des cinq doigts), à la fusion de deux doigts uniquement.

Les syndactylies ont été particulièrement décrites dans le syndrome d’APERT où elles sont le plus souvent osseuses, pouvant atteindre tous les doigts, mais respectant l’articulation métacarpophalangienne.

L’ectrodactylie, agénésie digitale centrale, est fréquemment associée à une syndactylie des deux premiers ou des deux derniers rayons. Elle est alors une composante de l’anomalie anatomique aboutissant à une extrémité en ‘‘pince de homard’’.

Les polydactylies les plus communément rencontrées sont des hexadactylies, voire heptadactylies du secteur cubital de la main, et externe du pied.

Selon le degré de gravité, le ou les doigts supplémentaires sont normalement constitués ou à l’état d’appendice cutané-conjonctival uniquement.

Ces malformations bénignes doivent être recherchées au même titre que les syndactylies. Elles sont fréquentes dans la population générale, mais plus encore dans la population des fentes.

Les polysyndactylies, association d’une syndactylie et d’une polydactylie, ne sont pas rares.

Chacune de ces malformations, ainsi que leur association sont étudiées simultanément dans les études épidémiologiques.

CZEIZEL a estimé que leur taux confondu dans la population atteinte de fente labiale ou labio-palatine est environ vingt fois supérieur au taux de la population générale, et non significativement élevé dans la population des divisions palatines.[142]

L'association anomalie de nombre des doigts et/ou des orteils et fente peut être familiale. Les antécédents de poly ou syndactylie, même isolées, doivent être recherchés car actuellement, si certains syndromes sont bien individualisés comme l'acrocéphalosyndactylie, aucune relation étiopathogénique n'est retenue.

- Les aplasies digitales

Le nombre de doigts ou d'orteils peut être réduit, de façon symétrique ou non. L'absence de plusieurs doigts, l'aplasie des deux pouces ont été décrits.

Mais l'ectrodactylie reste la forme la plus décrite. Elle se définit par l'absence des doigts ou des orteils médians par défaut de la matrice musculosquelettique. Elle s'accompagne souvent d'anomalies de structure des doigts adjacents telle une syndactylie, clinodactylie, flexum, dysplasie unguéale. Elle peut atteindre un seul à quatre membres et, selon la sévérité, l'aspect varie de la classique "pince de homard" ou "split hand" des anglo-saxons à la simple aplasie de la deuxième phalange des rayons médians.

C'est une malformation rare dans la population générale, mais fréquemment associée à une fente (77% d'après KAISER [143]), en particulier avec une fente labiale unilatérale.

L'ectrodactylie a surtout été décrite dans le cadre de syndromes, tout particulièrement le syndrome Ectrodactylie-Dysplasie ectodermique-fente faciale E.E.C., mais aussi le syndrome Ectrodactylie-Dysostose mandibulo-faciale.

A-3.1.2 Anomalies de forme :

Les doigts ou orteils peuvent différer de la norme par leur longueur ou leur largeur excessive ou insuffisante.

La brièveté ou la longueur des phalanges ou des métacarpiens peut modifier l'aspect de la main.

Une brachydactylie est un signe d'appel pour rechercher une autre malformation. Un pouce ou un gros orteil géant ont été décrits dans certains cas de syndrome d'APERT, en association avec une syndactylie.

A-3.1.3 Anomalies de direction :

La déformation digitale la plus fréquemment associée à une fente labio-palatine est la camptodactylie, déviation symétrique du cinquième doigt à concavité interne. Cette malformation est souvent observée dans le cadre de syndromes

comprenant une fente tel le syndrome de CROUZON, de CORNELIA DE LANGE, ou de PAPILLON-LEAGE et PSAUME.

Des cas de pouce et de gros orteil varus ont été décrits à l'occasion de l'étude d'enfants polymalformés.

Au membre inférieur, un pied bot varus équin peut être objectivé, mais sa fréquence ne semble pas significativement différente de celle de la population générale (CZEIZEL [142]).

A-3.2 Les anomalies des membres

Au niveau des membres supérieurs, l'atteinte la plus sévère est la phocomélie. Elle a été décrite, le plus souvent, dans le cadre d'embryopathies d'origine médicamenteuse, en particulier induites par la Thalidomide. Quelques cas de fentes faciales ont été simultanément observés.

Une amputation proximale d'un membre peut aussi se voir dans la maladie amniotique, mais elle est rare et se distingue par l'absence de rudiments digitaux.

Une micromélie peut faire partie d'un ensemble polymalformatif incluant une fente, de même qu'une main bote cubitale, une déviation en valgus du membre supérieur, une synostose cubitale, une synarthrose huméroradiale ou cubitoradiale, une limitation de l'extension du coude, un ptérygium antérieur.

Ces anomalies restent rares et leur fréquence d'association avec une fente est difficile à démontrer.

L'aplasie radiale a été décrite comme fréquemment associée aux fentes labio-palatines.

Au niveau du membre inférieur, certaines anomalies comme une coxa plana, une coxa valga bilatérale ou un genu valgum sont rencontrés mais aucune association préférentielle n'a été prouvée.

Par contre, l'association division palatine-ptérygium poplité réalise une véritable entité syndromique de transmission autosomique dominante à expression variable.

L'arthrogrypose multiple classique, qui associe des déformations des membres, des ptérygium multiples, des contractures articulaires, est retrouvée avec une fente plus fréquemment que dans la population générale, en particulier dans le cadre du syndrome de GUERIN-STERN.

Certaines malformations des membres, entrent dans le cadre d'anomalies squelettiques générales comme les chondrodysplasies, certains nanismes ou autres.

Pour conclure les anomalies des extrémités, lorsqu'elles sont associées à une fente labiomaxillaire et /ou palatine, doivent faire rechercher d'autres signes appartenant à des syndromes connus, et établir une enquête familiale précise. En dehors des syndromes polymalformatifs, les associations préférentielles avec les fentes n'ont été décrites que pour les syndactylies et polydactylies, et ce surtout avec les fentes labiomaxillaires et non les divisions palatines isolées.

A-4 Fentes et cardiopathies congénitales

La prévalence des cardiopathies congénitales parmi les porteurs de fente labiale et palatine varie selon les auteurs de 1,3 (GEIS [144]) à 6,7% (VOISIN [145]), alors que dans la population générale elle est évaluée à 0,2 à 0,8% (SHAH [146]). Dans les études incluant les enfants décédés précocement, ce taux atteint 66% (SHAH [146]). Les cardiopathies seraient, donc, la première cause de mortalité des fentes.

Parmi les différents types de fentes, la fréquence de cette association est beaucoup plus élevée lorsque la division est palatine, en particulier dans le cadre d'un syndrome, et très rare lorsqu'elle est labiale simple. Cette constatation peut être due à un biais de recrutement hospitalier comprenant peu de fentes labiales simples et sans complication. La sévérité des fentes associées aux cardiopathies est significativement différente de la population des fentes sans cardiopathie : 28% sont bilatérales en cas d'association à une anomalie cardiovasculaire contre 10% dans les autres cas (WYSE [147]).

Si de nombreux syndromes associent division palatine et cardiopathie, l'association en dehors d'un cadre syndromique reste préférentielle avec la fente palatine surtout postérieure (fente vélaire, fente sous muqueuse), avec une prévalence de 4% environ (GEIS [144]).

Un syndrome particulier est à distinguer, le syndrome vélocardiofacial qui, selon SHPRINTZEN [148], représenteraient 8,1% des fentes palatines. Il se caractérise par :

- Une division palatine présente dans 98% des cas
- Une malformation cardiaque dans 82% des cas, le plus souvent CIV (70%) et arc aortique (50%)
- Une dysmorphie faciale avec nez proéminent, hypoplasie malaire
- Des difficultés intellectuelles constantes

Sa transmission étant autosomique dominante, la recherche de signes cliniques en faveur d'un tel diagnostic est impérative.

Aucune cardiopathie ne semble particulièrement corrélée à un type de fente. Les deux malformations les plus fréquemment rencontrées sont la CIV et la tétralogie de Fallot qui représentent 54% des cas dans l'étude de WYSE [147].

A l'inverse, aucun cas de transposition des gros vaisseaux ni de ventricule unique n'ont été décrit par SHAH [146], ni GEIS [144], alors que WYSE [147] en trouve 15%. Les autres anomalies sont variables : coarctation aortique, canal artériel, sténose tricuspide, CIA, sténose aortique ou pulmonaire.

Cette répartition diffère de celle de la population générale puisque la transposition des gros vaisseaux est responsable de 27% des décès néonataux et de 24% des décès de la première année de vie.

Aucun mécanisme étiopathogénique n'a pu être déduit de telles données. Du point de vue embryologique, le développement du palais primaire commence à la troisième semaine, celui du palais secondaire évolue entre la septième et la neuvième semaine, et le cœur est achevé à la huitième. L'hypothèse d'une action tératogène ne peut être prise en compte que pour une courte période de développement commune.

Ainsi pourrait-on expliquer la concomitance fente palatine postérieure et communication interventriculaire, ou fente labio-palatine et cardiopathie sévère. Les autres associations seraient alors provoquées selon SHAH [146] par un agent tératogène dont l'action prolongée agirait sur la morphogénèse des organes successivement (alcool, isotrétinoïne). Il évoque aussi l'hypothèse d'un retard évolutif cardiaque amenant à un synchronisme de développement cardio-facial.

WYSE [147] suggère qu'une perturbation très précoce antérieure à la prolifération et à la migration des crêtes neurales pourrait empêcher leurs cellules d'aboutir. La cause peut se situer au niveau des précurseurs des cellules des crêtes neurales ou parmi les protéines de la matrice extracellulaire dans laquelle elles se développent. Les enfants porteurs d'une fente et d'une anomalie cardiovasculaire ont également une anomalie d'un autre système dans 87% des cas (WYSE), alors que seuls 25% des enfants ayant une cardiopathie ont des anomalies extracardiaques.

Le diagnostic de cardiopathie congénitale est important à établir dans le cadre des fentes faciales. En effet, outre son importance pour le pronostic vital précoce, quelques cas de décès ont été décrits après pharyngoplastie par probable décompensation de l'atteinte cardiaque favorisée par la diminution de calibre de la filière pharyngée. La connaissance d'une anomalie cardiaque peut, donc, amener à modifier le programme de réparation chirurgicale en prévoyant une intervention cardiaque précoce. (VOISIN [145]).

A-5 Fentes et autres anomalies

A-5.1 malformations urinaires :

Des anomalies urinaires sont retrouvées chez 0,92 % des malades porteurs de fente, représentant 10% des malformations associées.

Toutes les malformations urinaires peuvent se rencontrer comme la population générale mais une polykystose rénale semble plus fréquente chez les porteurs de fentes.

Une sténose bilatérale de la jonction urétéro-vésicale avec urétéro-hydronéphrose a été décrite dans le syndrome de RUDIGER associant aussi une fente vélaire, une dysmorphie faciale, des anomalies génitales et des extrémités. Une agénésie ou une duplication rénale sont également rencontrées.

A-5.2 malformations digestives :

Des anomalies digestives sont retrouvées chez 0,56% des malades porteurs de fente, représentant 5% des malformations associées. La hernie diaphragmatique entre dans le cadre du syndrome de FRYNS. L'omphalocèle est plus souvent retrouvée que dans la population générale.

A-5.3 dysplasie ectodermique :

Les dysplasies ectodermiques sont des affections dues à un trouble du développement de l'ectoderme aboutissant à une hypohydrose, une trichodysplasie, des anomalies dentaires et parfois une onychodysplasie.

On distingue classiquement un groupe hydrotique et un groupe anhydrotique (FREIRE-MAIA [149]), mais en fait la fonction sudorale est presque toujours ralentie. Les glandes sébacées et les follicules pileux sont rares.

La dystrophie unguéale est l'élément le plus souvent rencontré. Les cheveux sont fins, cassants, ternes, secs et les dents coniques et espacés. Les aplasies ne concernent que les dents définitives.

Ces anomalies sont rares mais plusieurs syndromes regroupent fente labio-palatine et dysplasie ectodermique, dont le plus fréquent est le syndrome E.E.C. qui associe une ectrodactylie, une dysplasie ectodermique et des fentes orofaciales (fente labiale/palatine).

A-5.4 Fentes et anomalies squelettiques

Des anomalies squelettiques, en dehors des anomalies des membres, peuvent être associées dans un cadre essentiellement syndromique: thorax en carène, agénésie costales...

B- Formes syndromiques

Le nombre de syndromes décrits croît considérablement depuis quelques années. COHEN, en 1978 en recense 154 [48]; alors qu'en 1970, seuls 75 étaient connus. Il apparaît essentiel de répertorier ces syndromes afin d'une part d'aider les cliniciens à poser le diagnostic précis de syndrome le plus précocement possible lors de la prise en charge de l'enfant, et d'autre part de donner à chaque syndrome une importance relative à sa fréquence réelle.

Voici, par ordre alphabétique, un recueil de syndromes, non exhaustif, dans lesquels la fente labiale et/ou palatine est un symptôme. Certains sont létaux, ils ne sont pas cités.

. Syndrome d'Aase-Smith

Hydrocéphalie, malformation de Dandy Walker, anémie, hémoglobine fœtale élevée, oreilles malformées, fente palatine ou labiale, luxation de hanche, pouce à trois phalanges.

Autre malformation : pigmentation cutanée anormale

. Syndrome d'Abruzzo-Erickson

Colobomes, grandes oreilles molles, hypoplasie malaire, surdité, hypospadias, petite taille, fente palatine fréquente

. Syndrome acanthosis nigricans-fente palatine

Cutis gyratum, acanthosis nigricans, hypertélorisme, dents néonatales, hypodontie, mamelons bifides, hypogonadisme.

. Syndrome d'acroostéolyse

Dissolution des phalanges terminales avec camptodactylie, hypostaturisme, cyphose, genu valgum, hypoplasie de l'étage moyen, micrognathie, dolichocéphalie, chute prématurée des dents, fente sous muqueuse et lèvre bifide fréquentes

. Syndrome ankyloblépharon-fente labiopalatine

Ankyloblépharon filiforme adnatum

Fente labio-maxillo-palatine

. Syndrome d'Apert

Turricéphalie : synostose coronale et sagittale, hypoplasie du massif médian, hypertélorisme, racine du nez aplatie, oreilles déformées, malocclusion dentaire, fente palatine fréquente ou palais ogival, syndactylie : mains et pieds en "battoirs" (fusion des II, III, IV symétrique avec pouce libre et V entièrement ou en partie, retard mental.



Photo5 : Syndrome d'Apert

(collection :Straten C.ann maxillofac surg 2013)

. Syndrome de Baller-Gerold

Craniosynostose surtout coronale, retard de croissance, fente palatine habituelle, oreilles anormales bas implantées, imperforation anale, anomalies squelettiques diverses, avant-bras courts

. Syndrome de Baraitser

Craniosynostose, retard mental, épilepsie, colobomes choroïdiens, hypertélorisme modéré, nez busqué, oreilles proéminentes, anomalies rénales et des extrémités, fente labiale dont la présence est considérée comme signe de l'expression complète du syndrome

. Syndrome de Bencze

Asymétrie faciale, strabisme, amblyopie, fente palatine sous-muqueuse fréquente.

. Syndrome de Crouzon : dysostose craniofaciale

Fente palatine ou palais ogival, synostose prématurée des sutures coronales et sagittales, hypoplasie du massif médian, orbites peu profondes et exophtalmie



Photo6 : Syndrome de Crouzon

(collection :Straten C.ann maxillofac surg 2013)

. Syndrome cérébro-costo-mandibulaire de Smith

Syndrome de Pierre Robin avec fente palatine fréquente, microcéphalie, malformations costales des articulations postérieures, malformations vertébrales

. Syndrome de Charlie M

Hypertélorisme, paralysie faciale, incisives absentes ou coniques, anomalies des membres variables, fente palatine

. Syndrome de Christian

Craniosynostose, microcéphalie, arthrogrypose, pouces en adduction, fente palatine fréquente

. Syndrome de Cornelia de Lange

Microbrachycéphalie, sourcils confluents, narines antéversées, philtrum long, lèvres fines ,hypertélorisme, micrognathie, hypostaturisme, retard mental, syndactylie cutané des II° et III° orteils, hypertonie musculaire ,flexum des genoux ,micro-phocomélie du membre supérieur, pince de homard, clinodactylie, pli palmaire unique, fente palatine assez fréquente, hirsutisme, reflux gastro-oesophagien, anomalies cardiaques dans 25% des cas. Décès précoce (20% à un an)

Fréquence 1/10 000 naissances, majorité de filles



Photo7 : Syndrome de Cornelia de Lange

(collection :Straten C.ann maxillofac surg 2013)

. Syndrome de Davis-Lafer

Retard mental, hypotonie, retard statural, bosses frontales, épicanthus, fente palatine

. Syndrome de Donlan

Peau fine, eczéma, hypoplasie dentaire, micrognathie, petite taille, insuffisance pancréatique, fente palatine fréquente ou syndrome de Pierre Robin

. Syndrome de Dubowitz

Insuffisance staturale, retard mental peu important, microcéphalie, blépharophimosis, micrognathie, eczéma, fente palatine sous muqueuse, luvette bifide fréquentes

Dysostose majeure de Poissonnier

Dysostose mandibulofaciale gravissime : fente labiale bilatérale, absence d'oreille, bouche très fendue, colobome de la paupière inférieure, fente palatine dans 10 à 25 % des cas, phocomélie, dysplasie des ceintures, pouce et péroné absents, retard de croissance, anomalies viscérales : agénésie diaphragmatique, cardiopathie congénitale et malformations rénales

. Dysplasie spondylo-épiphysaire congénitale

Insuffisance staturale globale avec atteinte élective des têtes fémorales, pas de dysmorphie faciale, division palatine fréquente, syndrome de pierre Robin rare, myopie, décollement rétinien

. Syndrome d'Eastman

Reins en fer à cheval, anomalies cardiaques, retard mental sévère, anomalies neuromusculaires, hypoplasie malaire, hypodontie, racine du nez large, oreilles proéminentes, plagiocéphalie, fente palatine

. Syndrome E.E.C.

Ectrodactylie, dysplasie ectodermique, fente labio-palatine le plus souvent bilatérale.

Autres : dystrophie des caroncules lacrymales, surdité de transmission, sténose urétéro-vésicale, risque accru d'épithélioma spinocellulaire et de carcinome du vagin.



Photo8 :Syndrome d'E.E.C.

(collection :Straten C.ann maxillofac surg 2013)

. Syndrome Etrier fixé-fente palatine

Etrier fixé, hypodontie, anomalies squelettiques, fente palatine.

. Syndrome d'Ellis van creveld

Dysplasie chondroectodermique : micromélie mésomélique, petite taille, thorax étroit, ongles petits et dysplasiques, anodontie partielle, polydactylie post-axiale (hexadactylie), malformations cardiaques, fente palatine, fente médio labiale supérieure minime avec fusion à la gencive fréquente

. Syndrome fente palatine-dysplasie du tissu conjonctif

Fusions cervicales, fentes palpébrales obliques, micrognathie, luxation des têtes radiales, clinodactylie, déformations des pieds, fente palatine sous-muqueuse

. Syndrome de fontaine

Micrognathie, rétrognathie, oreilles dysplasiques, ectrodactylie et syndactylie, retard mental, parfois ; fente palatine sous muqueuse et luvette bifide.

. Syndrome des foramen pariétaux larges et fentes labio-palatines

Anomalies des foramen pariétaux, fente labio-palatine.

. Syndrome de Franceschetti-Klein

Hypoplasie malaire, obliquité des fentes palpébrales, colobome de la paupière inférieure, macrostomie, micrognathie , fente palatine ou

palais ogival, hypoplasie de l'oreille externe, appendice et fistule pré auriculaire, surdité de conduction .



Photo9 : Syndrome de Franceschetti

(collection :Straten C.ann maxillofac surg 2013)

..

Syndrome de Fryns

Dysmorphie faciale : gros nez, narines antéversées, lèvre supérieure raccourcie, macrostomie, micrognathie, microphthalmie ; fente palatine postérieure fréquente et/ ou labiale, oreilles dysmorphiques, thorax étroit, mamelons hypoplasiques, camptodactylie, brachytéléphalangie, hypoplasie unguéale, hypoplasie pulmonaire, hernie diaphragmatique



Photo10: Syndrome de Fryns (source : journ. Of med genet vol42)

Syndrome de Gareis-Smith

Petite taille, fente palatine fréquente

. Syndrome de Goldenhar

Dysplasie auriculo-vertébrale, atrophie hémifaciale, hypo ou aplasie de l'oreille externe, appendice pré auriculaire, kyste dermoïde épibulbaire, surdité, fente palatine rare ou fente labio-palatine dans 7% des cas, fente labiale dans 50% des cas, scoliose constante.

Parfois malformations vertébrales, cardiaques, rénales.



Photo11 : Syndrome de Goldenhar

(collection :Straten C.ann maxillofac surg 2013)

. Syndrome de Gordon : arthrogrypose distale de type 2

Camptodactylie, pieds bots, luxation de hanche, petite taille, fente palatine fréquente

. Syndrome de Gorlin

Naevi basocellulaires multiples, anomalies squelettiques, kératokystes maxillaires, fente labiale et / ou palatine, voire fibrosarcome palatin

. Syndrome de Guérin-Stern (arthrogrypose multiple congénitale classique)

Contractures articulaires évolutives en flexion ou extension, atrophie musculaire, mains et doigts en flexum, absence de pli cutané articulaire, pterygium multiples, fractures anténatales, déviation cubitale des poignets, syndactylies unilatérales asymétriques, pieds bots, face ronde, hypoplasie maxillaire supérieure, micrognathie, ankylose de l'articulation temporo-mandibulaire, fente palatine, labio-palatine ou palais ogival possibles, parfois scoliose, spina bifida.

. Syndrome de Hay-Wells

Dysplasie ectodermique importante, fente palatine et/ou labiale, ankyloblépharon filiforme, face ovale, anodontie.

Parfois, syndactylie cutanée, anomalies cardiaques

. Syndrome de Katcher-Hill

Petite taille, retard mental, fente palatine constante

. Syndrome de Kramer : Syndrome glosso-palatin

Ankylose linguale au niveau du palais et de la crête alvéolaire supérieure, hypoplasie labiale médiane, agénésies dentaires, fente palatine, hypoplasie mandibulaire, ankylose de l'articulation temporo-mandibulaire, hypo ou aplasie digitale (pince de homard), syndactylies, clinodactylies, péromélie, parfois paralysie faciale

. Syndrome de Kniest

Insuffisance staturale du tronc et des membres avec développement excessif épiphysaire près du genou et insuffisant près des hanches, Hypoplasie de la racine du nez, fente palatine fréquente, myopie, parfois surdité.

. Syndrome de Larsen

Luxation multiples congénitales, anomalies squelettiques, doigts longs, clinodactylie, face aplatie, bosses frontales, fente palatine peu fréquente, souvent partielle, parfois communication interventriculaire



Photo12 : Syndrome de Larsen

(source :access anesthesiology)

- . Syndrome de Marden-walker
Blépharophimosis, contractures articulaires, hypotonie, fente palatine peu fréquente, et d'autres anomalies
- . Syndrome de Marfan
Dolichosténomélie, arachnodactylie, anévrisme aortique fusiforme disséquant, cristallin ectopique dans plus de 50 % des cas, fente palatine ou vélaire rare, mais palais ogival dans 15 à 40 % des cas
- . Syndrome de Meckel (Syndrome de Gruber)
Encéphalocèle, polydactylie, reins multikystiques, anomalies cardiaques, fente labio-palatines et surtout division palatine dans 50% des cas
- . Syndrome de Miller
Dysostose mandibulo-faciale souvent peu marquée, fente labio-palatine, atteinte post-axiale des quatre membres : syndactylie des IV^o, V^o doigts, absence du V^o rayon, radius raccourci avec synostose radio-cubitale, anomalies vertébrales : hémivertèbre.
- . Syndrome de Nancy-Sweeney
Nanisme rhizomélisque, oreilles dysplasiques, peau épaisse, calcifications des tissus mous, fente palatine
- . Nanisme diastrophique
Fente palatine, parfois syndrome de Pierre Robin, malformation des oreilles, nanisme, contractures, pieds bots, pouces "d'auto-stoppeur", anomalie de forme des lèvres, cyphose
- . Nanisme mégaloépiphysaire (Syndrome de Maroteaux et Giedon)
Nanisme micromélisque, articulations élargies, os longs courts, épiphyses larges, mandibule petite, surdité, myopie, vertèbres fendues, fente palatine fréquente,
- . Nanisme pseudodiastrophique (Syndrome de Burgio)
Nanisme, nez plat, hypertélorisme, oreilles malformées, micrognathie, micromélie, pied varus équin, mains en rotation externe, anomalies des orteils et des doigts, anomalies rachidiennes fente palatine
- . Syndrome névrite du plexus brachial-fente palatine
Névrite du plexus brachial récurrente d'extension limitée aux coudes, asymétrie faciale, fentes palpébrales obliques, hypotélorisme, endophtalmie, fente palatine fréquente
- . Syndrome oculo-dento-digital de Meyer et Schwickerath
Nez étroit, narines fines, micro-cornée et anomalies de l'iris, glaucome, syndactylies des IV-V^o doigts et des III – IV^o orteils,

camptodactylie du V, hypoplasie de l'émail dentaire, cheveux fins, secs, fente labiale ou palatine inconstante

- . Syndrome oro-facio-digital de type I : Syndrome de Papillon-Léage-et psaume.

Langue lobulée, bourrelets alvéolaires, brides et freins multiples dans le vestibule supérieur et inférieur, aplasie des cartilages du nez, fente médiane modérée de la lèvre supérieure fréquente, fente palatine dans 80% des cas, fente vélaire souvent asymétrique, malpositions dentaires, agénésie des incisives latérales, syndactylie incomplète des mains, duplication du I^o orteil, aplasie du II^o, retard mental dans 50% des cas, agénésie du corps calleux.

Syndrome dominant qui pourrait représenter 1% des fentes palatines (1 cas sur 50 000 naissances). Il pourrait être létal chez le garçon.

- . Syndrome oro-facio-digital de type II (Syndrome de Mohr)

Langue fendue (70%), fibromes linguaux, agénésie des incisives centrales, encoche médiane labiale supérieure, palais ogival dans 70% des cas, division palatine dans 30% des cas, polysyndactylie bilatérale des gros orteils (signe impératif), polysyndactylie préaxiale des mains
Parfois : agénésie du vermix cérébelleux, anomalies viscérales, plus fréquentes que dans le syndrome O.F.D. de type I

- . Syndrome oto-palato-digital de type I (V de Taybi)

Hypertélorisme, hypoplasie de l'étage moyen, fente vélaire ou palais ogival constants, surdité de transmission, pouce en spatule, métacarpiens courts, dysplasie osseuse généralisée, stature courte, mandibule hypoplasique avec angle goniale ouvert, coudes limités en extension, luxations de hanche, syndactylie des orteils.
Transmission récessive.

- . Syndrome oto-palato-digital de type II

Dysmorphie faciale caricaturale, division palatine quasi constante et micrognathie voire syndrome de Pierre Robin, flexum digitaux, syndactylie, pouces courts, polydactylie, campomélie, tronc court, retard mental, anomalies vertébrales, Décès précoce avant un an.

Transmission récessive.

- . Syndrome de Palant

Microcéphalie, retard statural et mental, endophtalmie, pointe nasale large, clinodactylie des orteils, fente palatine

. Syndrome de Pena-Shokeir

Retard statural anténatal, hypertélorisme, oreilles bas implantées, épicanthus, fente palatine rare, atrophie musculaire, arthrogrypose, pieds bots, camptodactylie

. Syndrome de Phillips-griffiths

Retard statural, colobomes, hallux valgus, déformation en flexion des articulations interphalangiennes distales du V^e doigt, fente palatine

. Syndrome de Pierre Marie et Sainton : dysplasie cleido-crânienne

Microcéphalie, fontanelles persistantes, dents surnuméraires, éruption retardée ou absente, hypo ou aplasie des clavicules, anomalies squelettiques, fente palatine sous-muqueuse fréquente

. Syndrome de Pierre Robin : rétrognathisme, glossoptose et une fente vélo-palatine.



Photo13 : Syndrome de Pierre Robin

(collection :Straten C.ann maxillofac surg 2013)

. Syndrome des pterygiums poplités (forme viable)

Fente labio-maxillaire et / ou palatine, fistules labiales inférieures, parfois ; syndactylies des orteils, hypoplasie génitale



Photo14 : Syndrome des pterygiums poplités

(source : rev.Bras.cir.plas. vol27)

. Syndrome de Rapp-Hodking

Dysplasie ectodermique, hypoplasie malaire, nez étroit, fente labio-maxillaire et / ou palatine

. Syndrome de Roberts

Phocomélie, dysmorphie craniofaciale : exophtalmie, hypertélorisme, colobome, anomalie oculaire, hypoplasie du pavillon de l'oreille, cornée blanchâtre, angiomes faciaux, cheveux blonds argentés, encéphalocèle, micrognathie, fente labio-maxillaire et / ou palatine, division palatine. Décès précoce



Photo15 : Syndrome de Roberts

(collection :Straten C.ann maxillofac surg 2013)

. Syndrome de Robinow : fœtal face syndrome

Faciès de fœtus de 8 semaines, micrognathie, macro céphalie, front bombé, fente labiale, palatine, linguale ; brachymélie des avant-bras,

brachydactylie, anomalies génitales fréquentes, anomalies des vertèbres et des membres, petite taille, anomalies cérébrales, omphalocèle,

Syndrome se comportant, parfois, comme un autosomique récessif



Photo16 : Syndrome de Robinow

(collection :Straten C.ann maxillofac surg 2013)

. Syndrome de Rudiger

Faciès grossier : hypertélorisme, front proéminent, fente labio-maxillaire et/ou palatine, contractures des paumes et des plantes, brachydactylie : phalange distale hypoplasique, hypoplasie unguéale, sténose urétérale. Décès précoce

. Syndrome de Saethre-Chotzen

Brachycéphalie : synostose coronale bilatérale asymétrique, hypertélorisme, ptosis, déviation de la cloison nasale, fente palatine peu fréquente, syndactylie partielle des II et III ° doigts et orteils, I° orteil large voire dédoublé

. Syndrome de Say

Microcéphalie, oreille larges, petite taille, phalange distale hypoplasique, pouces d'implantation proximale, fente palatine fréquente

. Syndrome tétraphocomélie-fente labiopalatine

Hypertélorisme, tétraphocomélie, anomalies génitales, anomalies viscérales fréquentes, fente labio-palatines

. Sclérose tubéreuse de Bourneville

Adénomes sébacés, fibromatose faciale, tubercules scléreux (prolifération gliale et de cellules ganglionnaires du SNC), retard mental, épilepsie dès les 2 premières années, anomalies squelettiques,

tumeurs rénales dans 80 % des cas, palais ogival, fente labio-palatine de fréquence controversée

. Syndrome de Stickler : arthro-ophtalmopathie

Syndrome de Pierre Robin
avec fente palatine
fréquente, dysplasie
spondyloépiphytaire
modérée :
arachnodactylie,
hyperlaxité,
apparence marfanoïde ;
myopie sévère avec
dégénérescence
vitro-rétinienne,



Photo17 : Syndrome de Stickler

(source : jour.of med genet.vol42)

surdit , hypert lorisme mod r .Syndrome d'expression variable et forte p n trance

. Syndrome Syn chies lat rales-fente palatine

Syn chies lat rales, fente palatine fr quente

. Syndrome de synostose radio-hum rale

Synostose radio-hum rale, anosmie, syndrome de Pierre Robin

. Syndrome de Van der Woude

Fente labio-palatine ou palatine dans 70% des cas, fistules de la l vre inf rieure, ag n sie de la 2  pr molaire,

Syndrome de p n trance incompl te (80%) et expression variable



Photo18 : Syndrome de Van der Woude

(collection :Straten C.ann maxillofac surg 2013)

. Syndrome de la veine cave supérieure gauche persistante

Veine cave supérieure gauche persistante, communication inter auriculaire, pieds bots, fente palatine fréquente voire syndrome de Pierre Robin.

. Syndrome Vélo-cardio-facial

Fente palatine, nez proéminent et large, hypoplasie malaire, faciès long, hyperlaxité des doigts, cardiopathies : (CIV, Fallot, arc aortique droit), microcéphalie, retard mental modéré

. Syndrome de Waardenburg

Dystrophie canthale, synophrys, hétérochromie irienne, surdité, poliose, vitiligo, mèche de cheveux frontale blanche, fente labio-palatine fréquente



Photo19 : Syndrome de Waardenburg

(collection :Straten C.ann maxillofac surg 2013)

. Syndrome de Wallace

Hydrocéphalie, fente palatine fréquente, encoche ou fente labiale supérieure médiane, cage thoracique déformée, hypoplasie pulmonaire, cardiopathie congénitale, membres courts

. Syndrome de Weaver-Williams

Retard mental, hypoplasie musculaire et du tissu sous-cutané, microcéphalie, hypoplasie du massif médian, oreilles petites, endophtalmie, microtie, malformations dentaires, cou long, hypoplasie osseuse, clinodactylie, fente palatine fréquente

. Syndrome de Wiedeman-Beckwith

Macrosomie foetale: macroglossie, viscéromégalie, gigantisme; omphalocèles ou hernie ombilicale

Autres: hémihypertrophie, hypoglycémie néonatale, fente palatine possible, rare ou syndrome de Pierre Robin, hypertélorisme modéré, tumeurs malignes



Photo20 : Syndrome de Wiedeman-Beckwith
(source :D general pathology .sept 2003)

- . Trisomie13 : malformations cérébrales, dysmorphie faciale, anomalies oculaires, polydactylie postaxiale, malformations viscérales (cardiopathie), fente labio-palatine.
- . Trisomie 18 : On observe un retard de croissance intra-utérin et postnatal, un aspect émacié et hypotrophe, une microcéphalie avec un crâne étroit et une dolichocéphalie, une microrétrognathie, un hypertélorisme, des oreilles mal ourlées, des malformations des pieds et des mains ,des yeux (microphthalmie, colobome), du coeur (> 90% des cas),du tube digestif (atrésie oesophagienne, malformation anorectale),du rein et voies urinaires (hydronéphrose, agénésie uni- ou bilatérale). Une fente labiopalatine, une arthrogrypose, une aplasie du rayon radial, un spina bifida, une anencéphalie, une holoprosencéphalie et une omphalocèle.

FENTES ET TRAITEMENT PRIMAIRE

Le calendrier et les techniques de traitement des fentes labiales, palatines ou labio-palatines sont aujourd'hui très différents selon les équipes.

L'association EUROCLEFT, qui a recensé 250 équipes traitant les fentes labio-palatines compte 153 protocoles différents parmi celles-ci [63]

On peut identifier 3 groupes de protocoles :

1^{er} groupe : défendant la chirurgie néo-natale, notamment sur la lèvre, la fermeture de la fente palatine : entre 3 et 10 mois, avec des décollements de la fibro-muqueuse palatine tolérée. [63, 65,67-71]

2^{ème} groupe : défendant un protocole intermédiaire avec :
Chirurgie labiale entre 3 semaines et 3 mois
Réparation palatine entre 6 et 18 mois avec décollement de la fibro-muqueuse palatine tolérée. [65, 70,72-76]

3^{ème} groupe : partisans d'une chirurgie un peu plus tardive :

Chirurgie labiale entre 3 et 6 mois

Fermeture du palais simultané ou ultérieur

Dans ce groupe, afin d'être respectueux de la croissance osseuse, les décollements de la fibro-muqueuse palatine sont par principe évités

C'est dans ce groupe, aussi, que nous retrouvons les adeptes du protocole du "palais précoce" : Fermeture du voile à 3 mois, réparation de la lèvre et du palais dur à 6 mois sans soulèvement des fibro-muqueuses palatines. [1,65 ,70 ,77-81]

Il n'y a pas de consensus parmi les différentes équipes. Ce qui semble être un avantage dans une publication peut se retrouver comme le principal inconvénient dans une autre.

Il existe, par contre, un consensus concernant l'impossibilité pour un seul spécialiste de prendre en charge cette pathologie. En effet, il y'a une nécessité absolue d'une équipe multidisciplinaire soignante étoffée pouvant répondre à tous les problèmes que va poser cette affection et dont la durée du traitement peut s'étaler souvent jusqu'à l'âge adulte.

Cette équipe thérapeutique comprend :

- 1- Le gynécologue-obstétricien : il contribue au diagnostic anténatal grâce à l'échographie.
- 2- Le radio-pédiatre : il aura à rechercher les éventuelles malformations, associées à la fente, de diagnostic radiologique (Echographies abdominale, transfontanellaire, tomodensitométrie, imagerie par résonnance magnétique, UCR)
- 3- Le chirurgien pédiatre plasticien :
 - Reçoit la famille
 - Explique le traitement
 - Réalise les différentes interventions
- 4- L'orthophoniste :
 - Avant la naissance : conseils d'alimentation
 - Guidance parentale
 - Conseils en vue de préparer la rééducation vélaire ultérieure
 - Bilan phonatoire d'évaluation vélo pharyngée et rééducation orthophonique
 - Suivi jusqu'à l'acquisition et stabilisation de la parole (4-5 ans)
- 5- Le médecin phoniatre :
 - Il réalise des bilans de la parole en cas de troubles d'élocution, en collaboration avec l'orthophoniste
 - Il aide à préciser les indications chirurgicales en cas de troubles du langage résistants à la rééducation.
- 6- L'oto-rhino-laryngologiste :
 - Il dépiste et traite les otites séro-muqueuse (drains transtympaniques)
 - Il réalise des bilans de la respiration et de l'audition
L'ablation des amygdales est contre-indiquée (sauf indication absolue) car elle peut augmenter l'insuffisance vélo-pharyngée.
- 7- L'orthodontiste :

Il suit l'enfant au fil de sa croissance, en général à partir de l'éruption des dents lactéales.

 - Traitement de l'endognathie maxillaire par expansion
 - Traitement de la proalvéolie supérieure du secteur incisif, de l'endoversion des incisives supérieures, avec ou sans inversion de l'articulé localisé au bourgeon médian
 - Traitement de l'atteinte alvéolaire dans les trois types de denture (lactéale, mixte et permanente)

8- Le chirurgien maxillo-facial :

- Il participe à la prise en charge des déformations maxillaires et de leurs conséquences occlusales

9- Le généticien :

- Dans les cas des formes syndromiques
- Évalue les risques pour les grossesses ultérieures

10- Le psychologue :

- Il apporte un soutien aux parents, au début, et à l'enfant ensuite, tout au long du traitement

11- La famille :

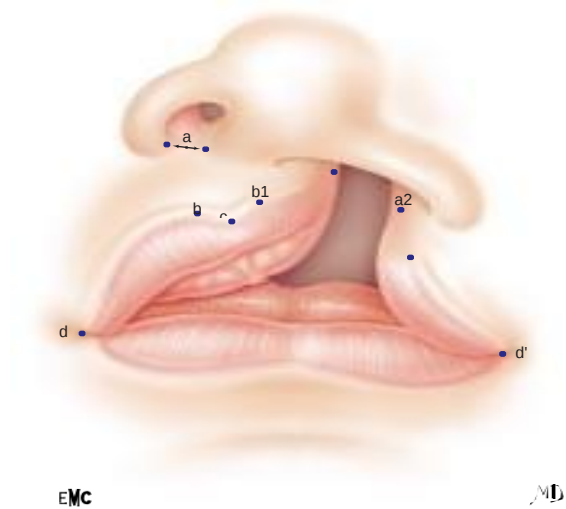
La famille est un maillon très important, sinon le plus important de la chaîne thérapeutique. Son implication est primordiale pour l'aboutissement de la prise en charge. L'équipe soignante doit savoir faire participer à la prise en charge des parents déjà fragilisés par une situation de stress secondaire à la naissance d'un enfant porteur d'une fente orale.

Rien ne peut être plus néfaste, en effet, qu'un désinvestissement et un désintéressement de l'enfant.

Cette situation est aggravée par l'absence d'un diagnostic anténatal qui aurait permis aux parents un réarrangement des représentations afin de mieux accueillir le bébé le jour de sa naissance.

TECHNIQUES CHIRURGICALES

I –repères anatomiques



a : seuil narinaire du coté sain a2 : seuil narinaire du coté fendu
b : arc de cupidon (sommets de la crête philtrale du coté sain)
b1 : symétrique de b par rapport au sommet c. d : commissure labiale.
Le point correspondant à b, sur la berge externe, est retrouvé là où disparaît la crête sus labiale.

Fig22.points cardinaux de la fente labiale



Fig 23 : anatomie du voile fendu

II -Fente labiale

PRINCIPES DE REPARATION DES FENTES LABIALES :

La chéiloplastie a pour but de reconstituer une lèvre avec repositionnement aussi précis que possible des muscles naso-labiaux pour une bonne fonction labiale.

On ne peut réaliser une chéiloplastie sans tenir compte du nez.

En effet, le geste sur la narine et le seuil narinaire, mais aussi le repositionnement du cartilage alaire jouent un rôle dans la perméabilité narinaire et l'équilibre musculaire labial futurs. Le succès d'une chéiloplastie repose d'une part sur l'harmonie esthétique de la lèvre, assurée par une hauteur symétrique au coté opposé et une longueur égale à la lèvre inférieure, et d'autre part sur sa mobilité assurée par la remise en place des trois groupes de muscles.

Les objectifs :

Les objectifs énumérés par TALMANT et publié dans la revue d'orthopédie dento-faciale en 1983 sont toujours d'actualité. Ils doivent représenter le but à atteindre avec comme finalité : ‘ le sourire retrouvé ‘

Reconstituer une lèvre de longueur satisfaisante et un arc de cupidon Obtenir une hauteur de lèvre symétrique à celle du coté sain

Assurer la projection du limbe

Rétablir la sangle musculaire

Reconstituer la lèvre rouge

Reconstituer le vestibule

Eviter toute tension anormale

Reconstituer un seuil narinaire symétrique à celui du coté sain

Eviter le retentissement sur l'os alvéolaire et maxillaire sous jacent

Obtenir un enroulement narinaire suffisant.

II-1 Fente labiale unilatérale

▪ Méthode de Veau

Elle reste toujours d'actualité. Elle est de réalisation aisée mais trouve ses indications dans les formes mineures ou partielles de fente où la hauteur philtrale est suffisante. La suture des trois plans : muqueux, musculaire puis cutané est réalisée de façon rectiligne le long de la crête philtrale. Le choix de cette technique expose à un risque plus important de rétraction avec aspect en « chapeau de gendarme » de la lèvre supérieure.



■ **Procédé de Millard**

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 associé 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 : nous placerons d'abord les points 1 (médian), 2 et 3 (sommet de l'arc), 6 et 7 (commissuraux). 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 narinaires 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

On détermine ainsi les lambeaux A (interne = $5'-5-3$), B (externe = $8-9-10$) et C (berge externe entre les deux). 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 déterminantes 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

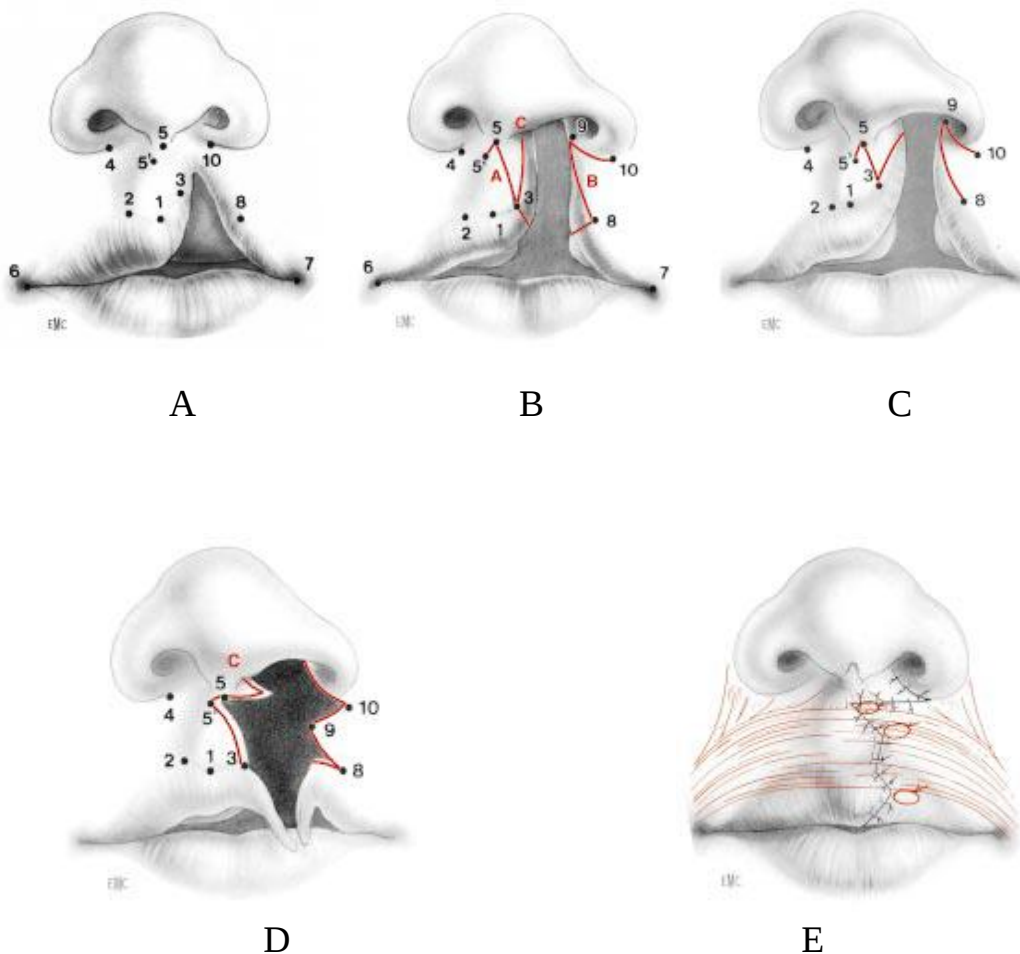
L'essentiel est le réamarrage du plan musculaire (transverse et chef nasolabial) en avant du périoste de l'épine nasale.

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.

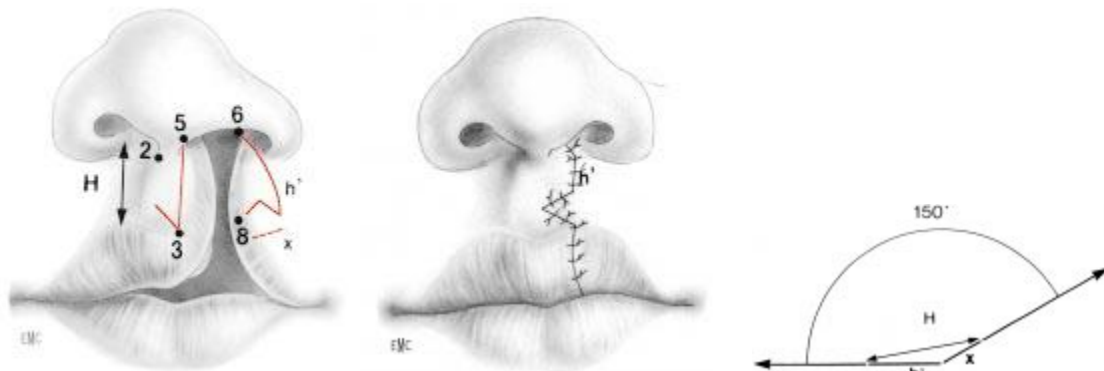


- A. Repères.
- B. Tracés.
- C. Incisions.
- D. Libération des lambeaux.
- E. Aspect final.

■ Procédé de Tenisson-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. H' est reporté sur l'une des deux droites faisant un angle de 150° (carton de Malek). H, partant de l'extrémité de H', coupe 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 réalisé 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.



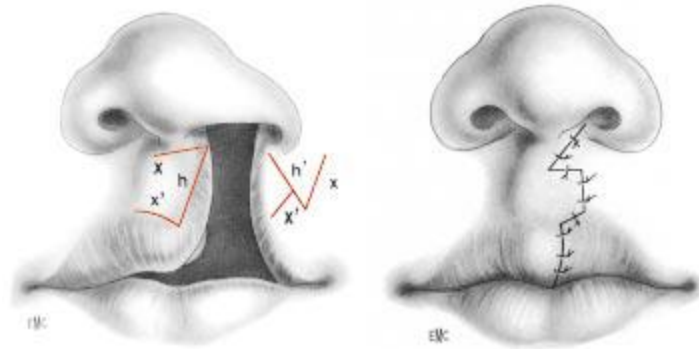
■ Procédé de Malek ou double Z

H' puis H sont reportés sur l'abaque de Malek 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

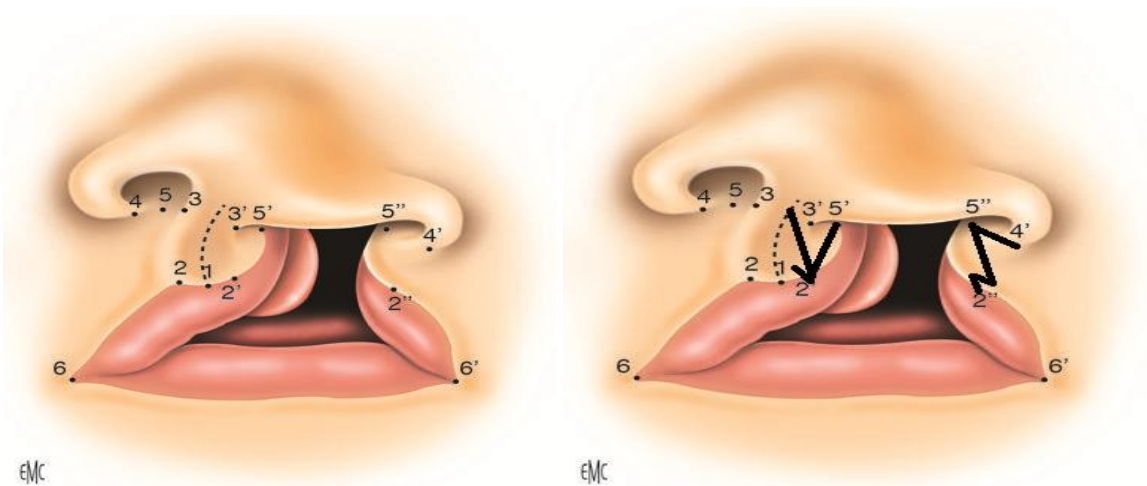
angle de 60° . Côté externe : deux triangles équilatéraux de côté $x'/2$ sont tracés sommet contre sommet.

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

Cette technique de double Z permet un allongement important de la hauteur de la lèvre et une qualité de la cicatrice semble-t-il supérieure au procédé de Millard.



▪ Procédé d'Onizuka



L'arc de Cupidon est dessiné. Son sommet repéré (2), le sommet de la crête philtrale du côté sain repéré, et le point symétrique par rapport au sommet de l'arc de Cupidon ($2'$) représente le point inférieur de référence de la jonction rouge-blanc de la berge interne de la lèvre.

Le point correspondant sur la lèvre externe (2'') est retrouvé là où disparaît la crête sus-labiale de la lèvre externe. Elle est à égale distance de la commissure que le sommet de la crête philtrale du côté sain ($6-2 = 6'-2''$).

Infiltration de la lèvre et de la muqueuse nasale, qui amorce le décollement de la périphérie du cartilage alaire inférieur et de la muqueuse de la cloison

Incision de la lèvre externe Elle est franche, prenant toute l'épaisseur cutanée et musculaire. La lame est perçue par l'index situé sous la muqueuse ; celle-ci est respectée par

l'incision. L'incision de la lèvre rouge réalise en bas un verrou muqueux.

L'incision du vestibule est prolongée loin en dehors ; une contre incision de la muqueuse labiale est alors pratiquée en avant de l'orifice de Sténon. La muqueuse labiale est décollée du plan musculaire dans la partie haute du vestibule et au niveau de la partie la plus interne de la lèvre. Les muscles sont ruginés du maxillaire en extrapériosté.

Le périoste est incisé au bord externe du sinus piriforme et la muqueuse nasale du palais primaire est alors décollée.

Le faisceau supérieur du muscle orbiculaire est repéré et libéré sur 5 à 7 mm. L'extrémité inférieure du muscle nasal est alors retrouvée et sera soigneusement suturée au surtout fibreux de la berge interne.

Incision de la partie interne de la lèvre. Elle est prolongée en haut et en arrière par l'incision de la muqueuse nasale à la jonction vomer-muqueuse palatine, permettant ainsi la reconstruction du plan nasal du palais primaire. Le vestibule est incisé et la muqueuse libérée du plan musculaire. Le plan musculaire de la berge interne est alors libéré en extrapériosté jusqu'au bord inférieur du sinus piriforme.

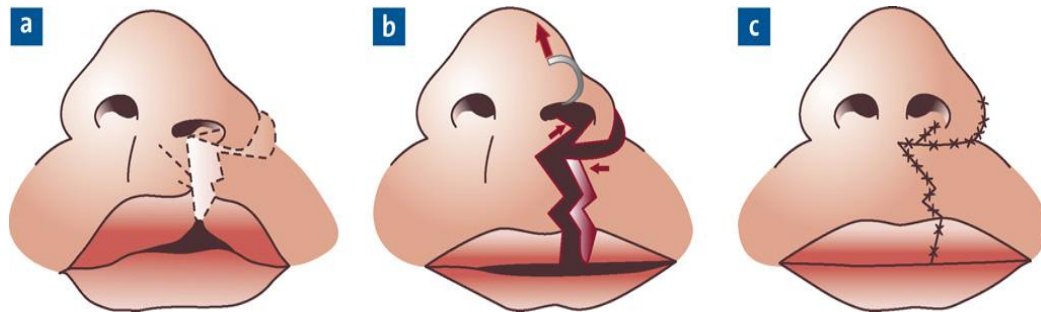
Le cartilage alaire est libéré au niveau de sa crus mésiale en même temps que le pied de cloison.

La Suture commence par le plan nasal du palais primaire, elle est menée d'arrière en avant. Le muscle nasal est suturé au fil non résorbable au niveau du seuil narinaire. Ces points musculaires creusent le sillon périalaire. Le faisceau supérieur de l'orbiculaire est alors suturé à son homologue du côté sain.

Il est souhaitable de fermer le vestibule par une suture au fil résorbable de dehors en dedans. Un lambeau muqueux prélevé sur la berge externe selon Onizuka vient recouvrir le plan nasal du palais primaire au niveau de la fente. Il évite la migration de la fibromuqueuse alvéolaire.

La suture labiale est poursuivie alors en trois plans de haut en bas. L'alignement rouge-blanc nécessite souvent loupes ou microscope. La peau

est suturée au fil non résorbable 6/0 ou 7/0. La lèvre rouge est alors incisée à la demande, le bord libre de l'orbiculaire soigneusement suturé

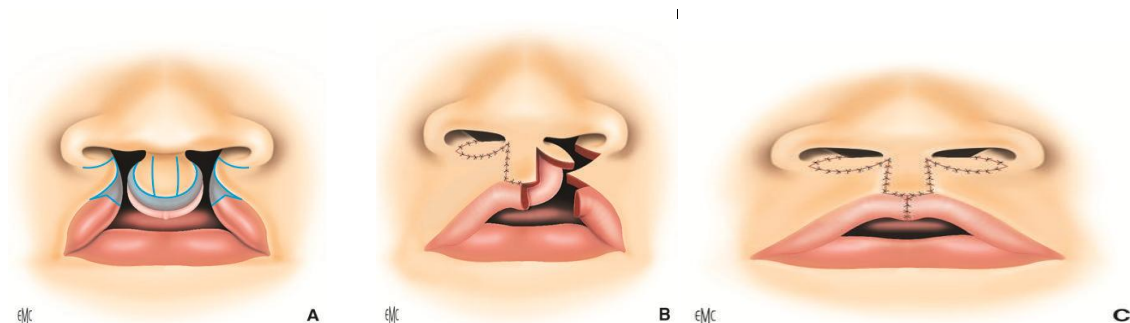


Avancement rotation selon Onizuka

(a : tracé des lambeaux ; b : incisions ; c : lambeaux transposés).

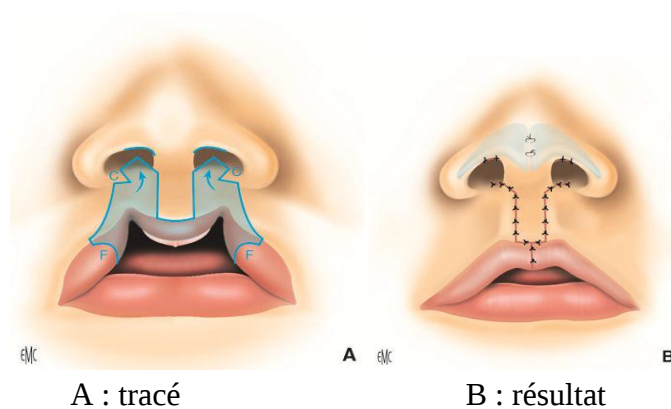
II-2 Fente labiale bilatérale

▪ **Chéiloplastie bilatérale selon Millard**



A : tracé de la chéiloplastie. B : bascule des lambeaux latéraux C : résultat

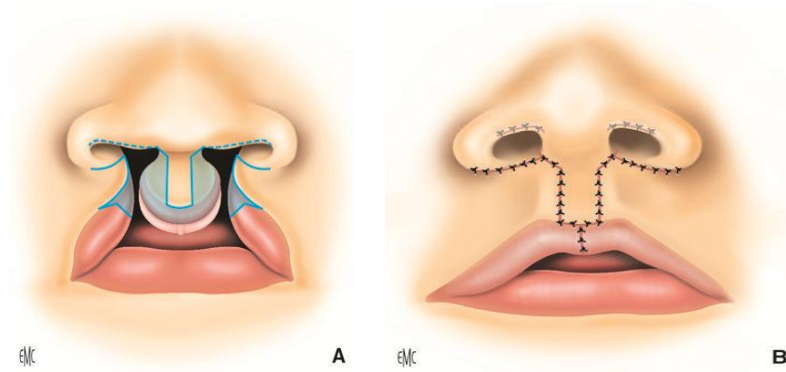
▪ **Chéiloplastie bilatérale selon Hikosaka**



A : tracé

B : résultat

▪ Chéiloplastie bilatérale selon Mulliken



A : les lambeaux latéraux sont sacrifiés, contrairement à la technique de Millard B : résultat

III- Fente palatine

PRINCIPES DE FERMETURE DU PALAIS :

La chirurgie de la fente vélo-palatine va viser à rendre au palais son anatomie et sa fonction.

Lors de l'alimentation, le voile du palais se ferme pendant le mouvement de tétée au temps de la déglutition : il rend efficace l'appel de lait et empêche le passage des aliments vers le nez

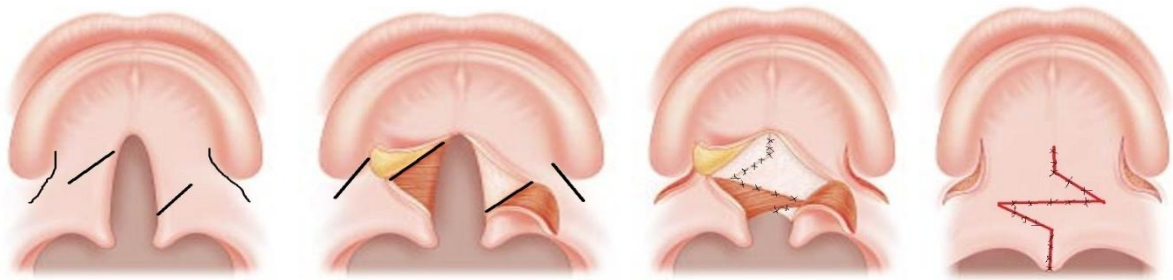
Lors de la phonation, il joue un rôle d'aiguilleur de l'air expulsé ; certains sons doivent passer uniquement par la bouche, le voile se contracte alors et ferme le passage vers le nez. S'il ne le fait pas, le timbre de la voix n'est pas bon, le patient parle du nez : rhinolalie. Lors de la respiration au repos, le voile est détendu et laisse passer l'air vers le nez.

Comme le souligne Chancholles, en décrivant l'anatomie du palais la difficulté de la réparation des fentes palatines provient de la présence de 10 muscles, qui sont entremêlés les uns aux autres dans les 3 plans de l'espace et qui forment une véritable boucle musculo-aponévrotique vélo-pharyngo-faciale.

Il permet 4 fonctions :

- la nutrition (déglutition, succion, mastication)
- l'audition (équilibre des pressions du tympan)
- la phonation
- enfin, la croissance faciale

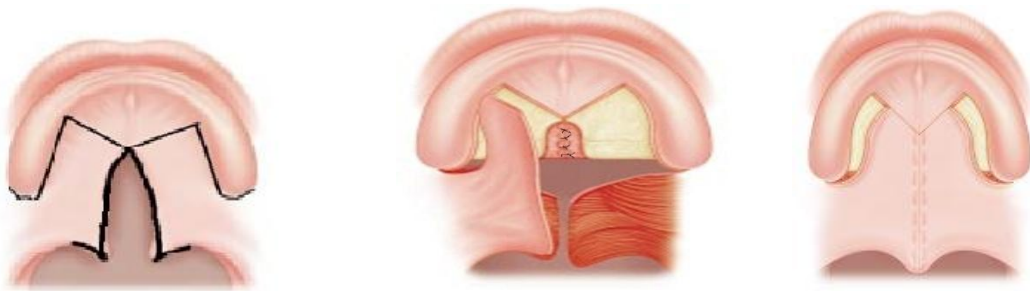
- **Véloplastie de Furlow**



Elle consiste en une double plastie en Z opposé : l'une sur le plan nasal, l'autre sur le plan oral.

- **technique de Veau-Wardill-Kilner.**

Elle ferme en haut le palais nasal, en bas la fibro-muqueuse, et elle reconstitue dans la partie postérieure le diaphragme des péri-staphylins. Elle permet un recul du voile court.



- **véloplastie intravélaire**



Elle est la plus anatomique des réparations. Présentée en 1967 par Kriens et développée en Angleterre par Sommerlad : les muscles élévateurs et tenseurs du voile sont disséqués à partir d'une incision du bord interne du voile du palais, libérés de la muqueuse nasale et de la muqueuse palatine, désinsérés du bord postérieur des lames. La rotation de l'élévateur peut être obtenue et reconstitue le diaphragme. Les muqueuses sont attirées en arrière et le recul est alors important.

ETUDE PRATIQUE

A- Patients et méthodes :

Type d'étude : il s'agit d'une étude prospective de type descriptif, durant la période s'étalant d'octobre 2010 à décembre 2014, sur la fréquence des malformations associées aux fentes labiales, palatines et labio-palatines et de la faisabilité d'une réparation primaire précoce de cette affection.

Population d'étude : tous les enfants adressés à la consultation de chirurgie pédiatrique du CHU de Tizi Ouzou et présentant une fente labiale, palatine ou labio-palatine

Critères d'inclusion :

- tous les nouveaux nés vivants, adressés des maternités de la wilaya de Tizi-Ouzou et des wilayas limitrophes,

-les nourrissons vus jusqu'à l'âge de 16 mois, et présentant :

- . une fente labiale
 - . une fente palatine (vélaire ou vélo-palatine)
 - . une fente labio-palatine
- Avec ou sans diagnostic anténatal

Critères d'exclusion :

- Age : 18 mois (considérant que le traitement primaire est normalement terminé à cet âge)
- Les fentes faciales

Echantillon :

Le recrutement s'est fait de manière dynamique et prospective, et tout patient (tel que défini précédemment), adressé en consultation est pris en considération pour être inclu dans l'étude.

Nos patients ont un examen clinique complet. Une échographie abdominale et transfontanellaire, ainsi qu'une échocardiographie (avec avis d'un médecin cardiologue) sont demandées.

D'autres examens complémentaires peuvent être demandés, suivant le contexte clinique.

Pour chaque patient de notre étude, la base des données recueillies sera codifiée sur un questionnaire (fiche analytique des patients, voir annexe) comprenant tous les renseignements recueillis tout au long des explorations et des différentes modalités thérapeutiques et mise à jour à chaque événement.

Une photographie, de l'enfant, porteur de la fente, est réalisée. Cette photographie sera de face et de profil du visage. Une autre photographie montrera la ou les malformation(s) visible(s) associées et sera, dans certains cas, du corps entier.

Un masque de saisie a été réalisé sur un support informatique utilisant l'éditeur du logiciel épi info (version 3.3.2).

L'analyse statistique a porté :

- sur l'incidence des malformations congénitales associées aux FL/FLP et FP, ainsi que le type de ces malformations additives.
- les résultats de la chéiloplastie et de l'urano-staphylorrhaphie, selon les critères d'eurocleft.

B- Répartitions des patients

Nous avons colligés durant la période définie précédemment 146 patients.

N = 146

Nous ne pouvons, à partir de ce nombre, connaître la prévalence globale des fentes labiales, palatines et labio-palatines rapportées au nombre de naissances dans notre région d'étude, vu que certains patients ont consultés et ont été pris en charge dans d'autres structures de santé, situées en dehors de la zone géographique couverte par notre étude.

Pour tous les enfants, plusieurs paramètres ont été étudiés selon une fiche analytique, Elle permet de suivre l'évolution et d'interpréter les résultats.

B-1 Origine géographique

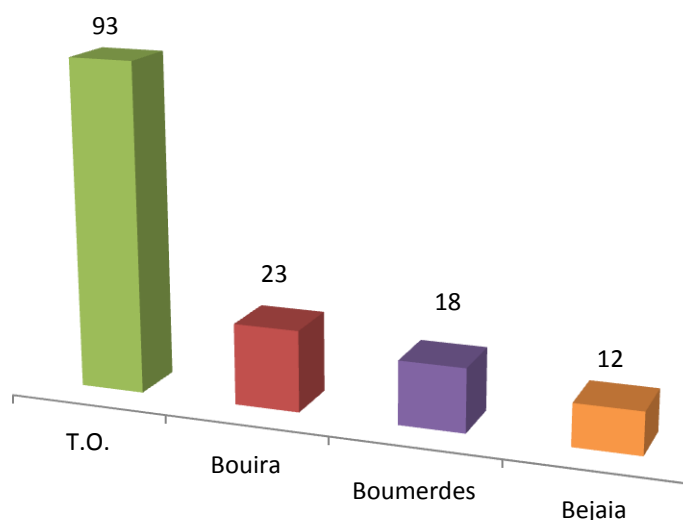


Fig. 24 : origine géographique

93 patients (soit 63% de la population d'étude) sont originaires de la wilaya de Tizi Ouzou. Les 53 autres patients (soit 37% de notre échantillon) sont originaires des wilayas limitrophes :

- 23 patients (soit 17%) sont originaires de la wilaya de Bouira
- 18 patients (soit 12%) sont originaires de la wilaya de Boumerdes
- 12 patients (soit 8%) sont originaires de la wilaya de Béjaia

B-2 Age au moment du diagnostic

B-2.1 diagnostic anténatal

Chez 90 enfants porteurs d'une fente labiale (uni ou bilatérale, avec ou sans fente palatine associée), un diagnostic anténatal est retrouvé chez 7 patients (soit 7,7%),

Ce diagnostic anténatal est fait :

- à 19 SA dans un cas
- à 20 SA dans un cas
- entre 28 et 30 SA dans 5 cas

Il s'agissait de 5 FL bilatérales et de 2 FL unilatérales : le diagnostic était concordant dans 5 cas, et non concordant dans 2 cas : 2 fentes labiales bilatérales ont été diagnostiquées comme fentes labiales unilatérales. Elles étaient toutes les deux asymétriques.

Aucun diagnostic anténatal d'une fente palatine n'a été réalisé.

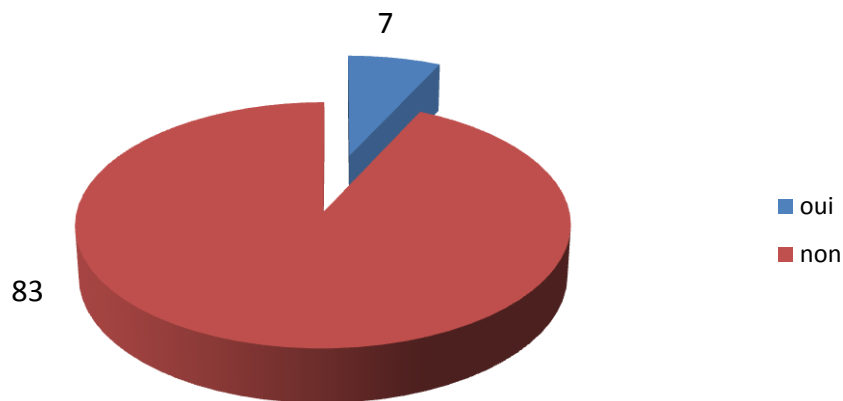


Fig. 25 : diagnostic anténatal



Photo21 : Echographie anténatale
(Photo personnelle)



Photo22 : Diagnostic post-natal d'une fente labiale bilatérale (même enfant)
(Photo personnelle)

B-2.2 diagnostic postnatal

Le diagnostic des fentes labiales (34 dont 4 fentes médianes) s'est fait à la naissance dans 100% des cas.

Il en est de même pour les 56 patients présentant une fente labio-palatine, car l'examen du palais est systématique lors de la découverte d'une fente labiale.

Les données sont différentes concernant les 56 patients porteurs d'une fente palatine isolée. En effet, l'examen du palais d'un nouveau-né n'étant pas systématique, beaucoup de fentes palatines ne sont diagnostiquées que plus tard.

Le tableau ci-dessus nous donne l'âge de diagnostic des fentes palatines dans notre série :

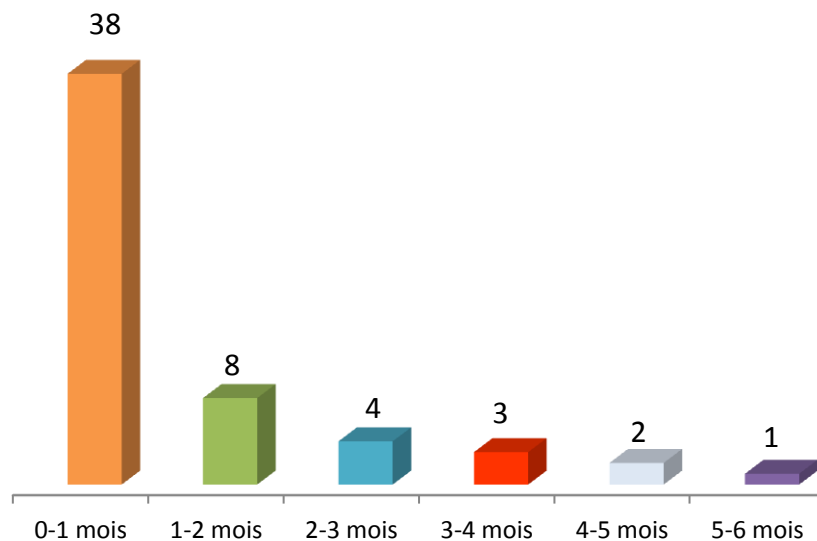


Fig26 : âge de diagnostic

38 fentes palatines (soit 68%) ont été diagnostiquées dans la période néonatale.

8 (soit 14%) l'ont été au 2^o mois de vie.

10 patients (soit 17%) ont eu le diagnostic de leur fente palatine entre le 3^o et 6^o mois.

B-3 : Age des parents

Nous avons recherché la corrélation entre la fréquence des naissances d'enfants porteurs d'une fente, dans notre série, avec l'âge maternel et avec l'âge paternel.

B-3.1 Age maternel

La plus jeune des mères a 22 ans. la plus âgée a 46 ans. L'âge maternel moyen est de 31 ans

Un pic est retrouvé dans la tranche d'âge 26-40 ans.

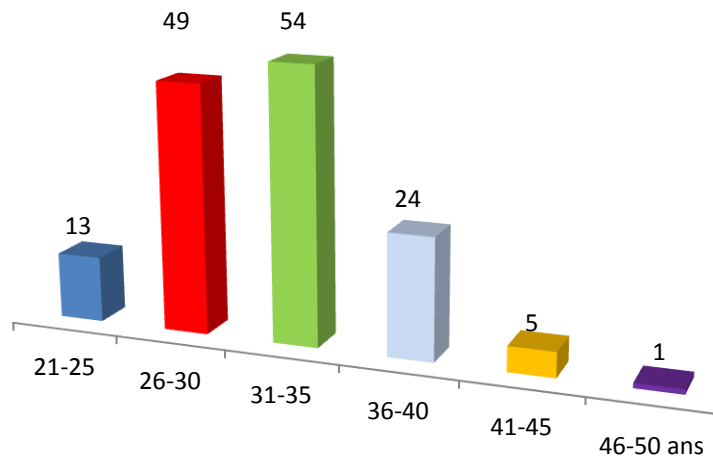


Fig27 : âge maternel

B-3.2 Age paternel

Le plus jeune des pères a 27 ans. Le plus âgé a 59ans. L'âge paternel moyen est de 38 ans.

Un pic est retrouvé dans la tranche d'âge 31-45 ans

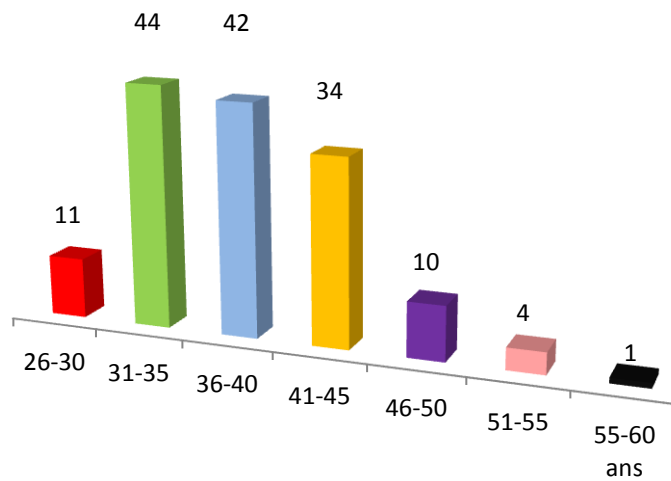


Fig.28 : âge paternel

B-4 : Consanguinité parentale

Une notion de consanguinité parentale est retrouvée chez 24 de nos patients (soit 16,5%)

On retrouve une consanguinité du deuxième degré dans 14 cas (soit 9,5%) et apparentés plus éloignés (troisième degré et plus) dans 10 cas (soit 7%)

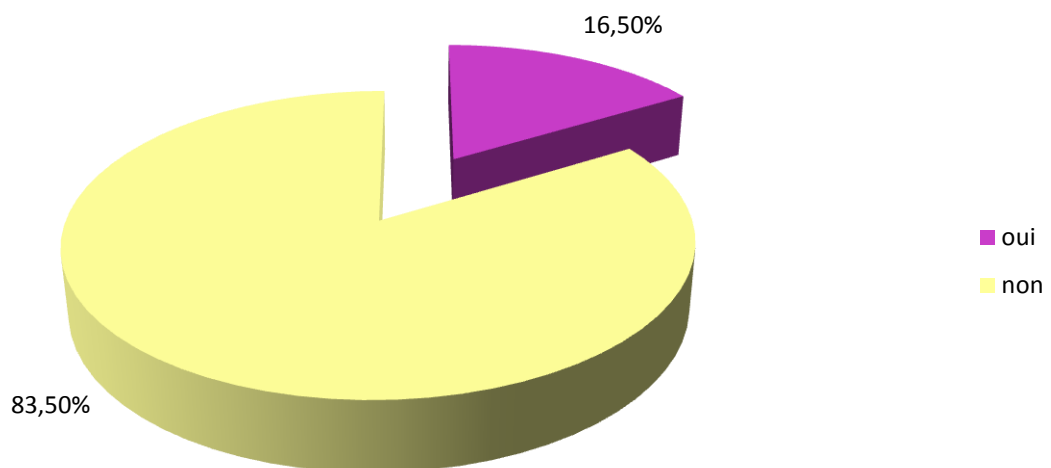


Fig.29: consanguinité parentale

B-5 : Antécédents fentes dans la famille

Il existe une récurrence intrafamiliale dans 33 cas, soit 22,5%. Nous avons retrouvé 4 cas de récurrence dans la fratrie (soit 2,5%). Des antécédents de fentes labiales et / ou palatines sont retrouvés chez un parent dans 4 cas, soit 2,5% (2 pères et 2 mères) et chez un grand parent dans 2 cas. Enfin, une récurrence est retrouvée dans 23 cas chez des apparentés plus éloignés (soit 16%).

Par ailleurs, nous rapportons le cas de 2 patients chez lesquels, nous retrouvons des antécédents de fentes aussi bien chez le père que chez la mère. La notion de consanguinité parentale est retrouvée dans une des deux familles.

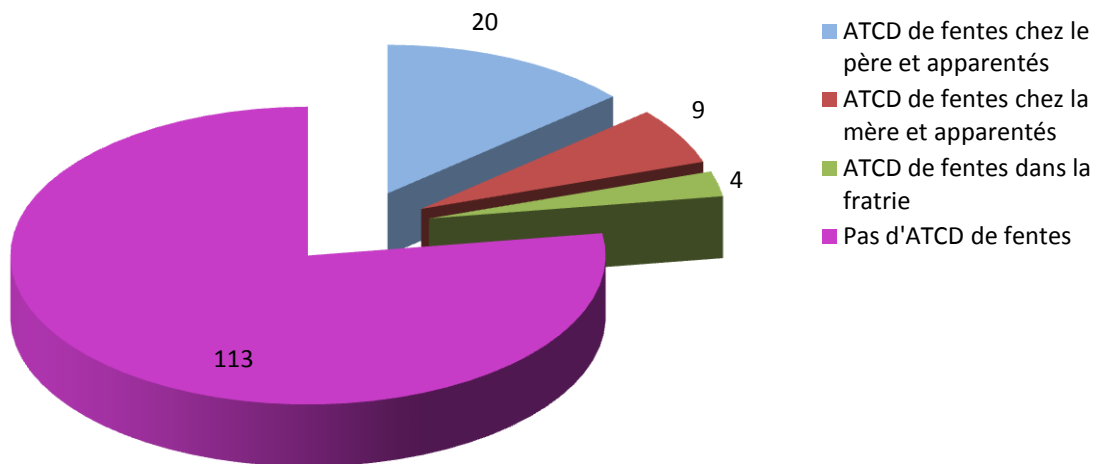


Fig.30 : ATCD de fentes dans la famille

B-6 : Facteurs de risque

B-6.1 : Père :

Une notion de tabagisme et / ou de prise d'alcool a été retrouvée dans 75 cas sur 146 (soit 51%).

Une notion de tabagisme actif est retrouvée dans 42 cas (soit 29%), d'éthylisme dans 20 cas (soit 13%) et les deux à la fois dans 13 cas (soit 9 %).

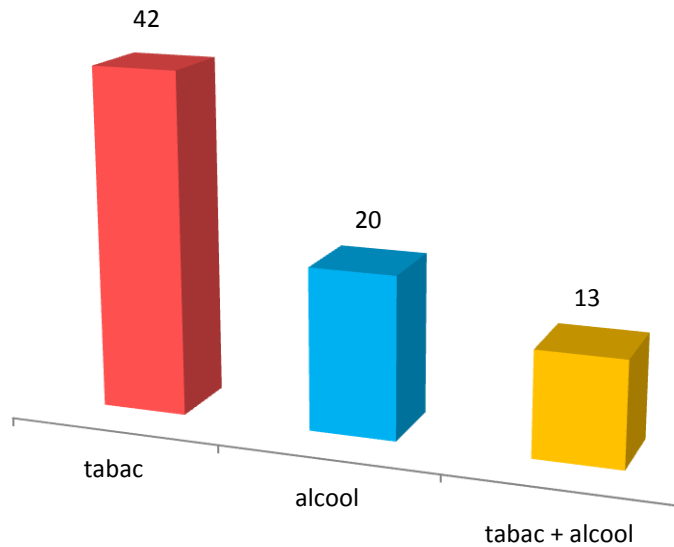


Fig31: facteurs de risques chez le père

B-6.2 Mère :

Une notion de tabagisme actif est retrouvée dans un cas.

Nous n'avons pris en considération le contact avec le tabac et/ou l'alcool que lorsqu'il a eu lieu durant la période de la grossesse.

B-7 : Profession des parents

B-7.1 : Profession du père

Les professions des pères sont très variées.

L'exposition à des facteurs toxiques professionnels est difficile à mettre en évidence.

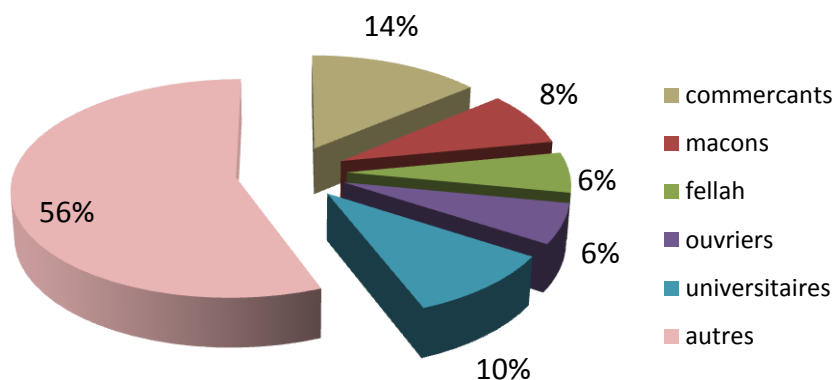


Fig.32:

Profession du père

B-7.2 : Profession de la mère

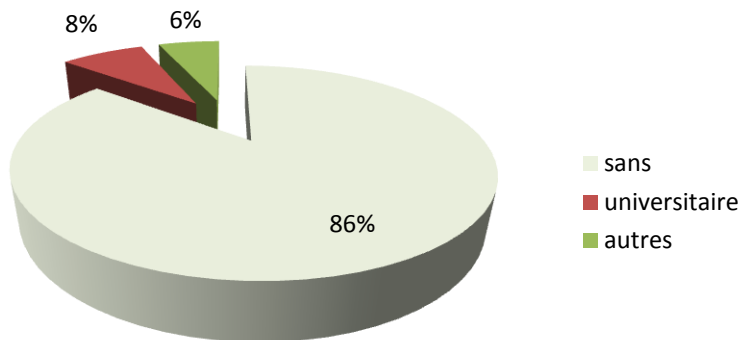


Fig.33 Profession de la mère

La majorité des mères, dans notre série, sont sans emploi (soit 86%).

La encore, la mise en évidence d'une exposition à un facteur toxique est difficile.

B-8 : Antécédents médico-chirurgicaux des parents

B-8.1 : père

Nous retrouvons, dans notre série, 19 cas (soit 13%) où le père de l'enfant porteur d'une fente présente une pathologie chronique sous traitement :

- pathologies psychiatriques : 5
- diabétiques : 6 (dont 4 de type 2)
- hypertensions artérielles : 3
- asthmatiques : 2
- hypothyroïdie post-thyroïdectomie : 1
- hypertriglycémie : 1
- maladie ulcéreuse gastroduodénale : 1

Les 2 patients asthmatiques présentent, par ailleurs, une hypertension artérielle et un diabète

B-8.2 : mère

B.8.2.1 : Affections chroniques

24 mères (soit 16, 5 %) sont suivies pour une affection chronique, sous traitement,

- pathologies psychiatriques :	3
- asthme :	3
- hypertension artérielle :	3
- anémie chronique :	3
- épilepsies :	2
- cardiopathies :	2
- diabète :	2
- spondylarthrite ankylosante :	2
- polyarthrite rhumatoïde :	1
- hypothyroïdie post-thyroïdectomie :	1
- maladie cœliaque :	1
- psoriasis :	1

B-8.2.2 : Antécédents d'avortements

35 mères (soit 23 %) rapportent des notions d'avortements (uniques ou multiples)

Le nombre d'avortements a été de :

- Une fois dans 28 cas,
- Deux fois dans 4 cas,
- Trois fois dans un cas,
- Quatre fois dans un cas,
- Sept fois dans un cas,

Aucune cause à ces avortements n'a été retrouvée dans notre série.

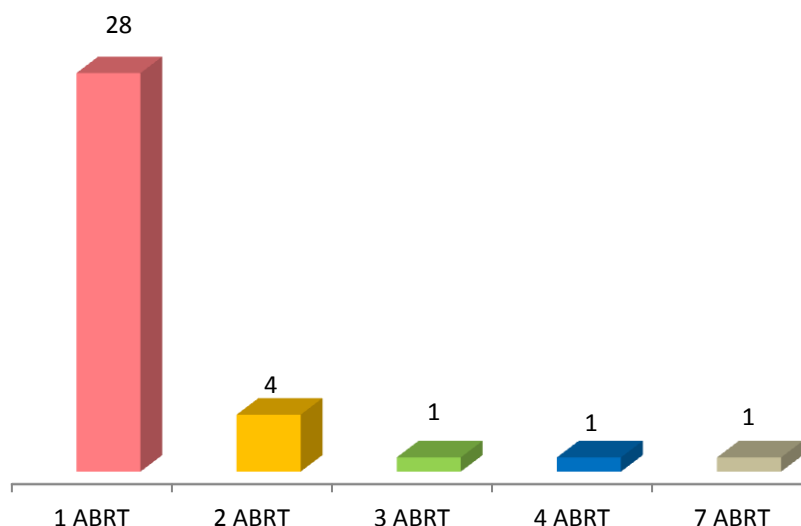


Fig.34 : Antécédents d'avortement

B -8.2.3 : Déroulement de la grossesse

Induction de la grossesse

Si 136 patients sont issus de grossesses secondaires à des fécondations naturelles et spontanées, 10 (soit 7 %) sont issus de grossesses induites. L'inducteur d'ovulation prescrit est le clomifène (Clomid) dans tous les cas.

Nous n'avons pas observé de cas de procréation médicalement assistée (PMA)

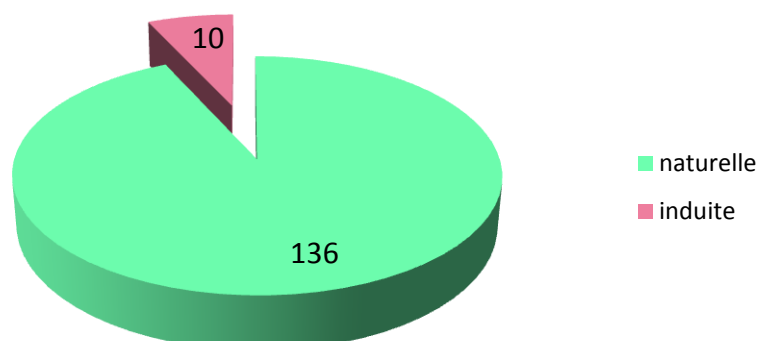


Fig. 35 : induction de la grossesse

Gémellité

Nous avons noté 2 cas de grossesses gémellaires dizygotes avec atteinte d'un seul des jumeaux à chaque fois : 1 fente labiale et 1 fente labio-palatine.

Existence d'une fièvre au 1^o trimestre de la grossesse

Une notion de fièvre est rapportée au 1^o trimestre de la grossesse chez 30 mères (soit 20,5%) et son absence chez 73 (soit 50%). Quant au reste de l'échantillon (soit 43, donc 29,5%), l'existence ou l'absence de ce symptôme n'a pu être précisé.

Prise médicamenteuse au 1^o trimestre de la grossesse

Une notion de prise médicamenteuse durant le 1^o trimestre de la grossesse est retrouvée chez 70 mères (soit 48%).

Le tableau ci-dessous énumère les différentes classes de médicaments utilisés.

Dans 27 cas, ces médicaments ne sont pas précisés (NP).

La prise d'antibiotiques, sans précision de la molécule, est le plus souvent retrouvée.

Nous notons une notion d'anesthésie générale pour ablation d'une lithiase rénale au premier trimestre de la grossesse.

Est également retrouvée une notion d'anesthésie locale pour des soins dentaires. Pour les patientes diabétiques, on retrouve une insulinothérapie dans un cas et un antidiabétique oral dans l'autre cas

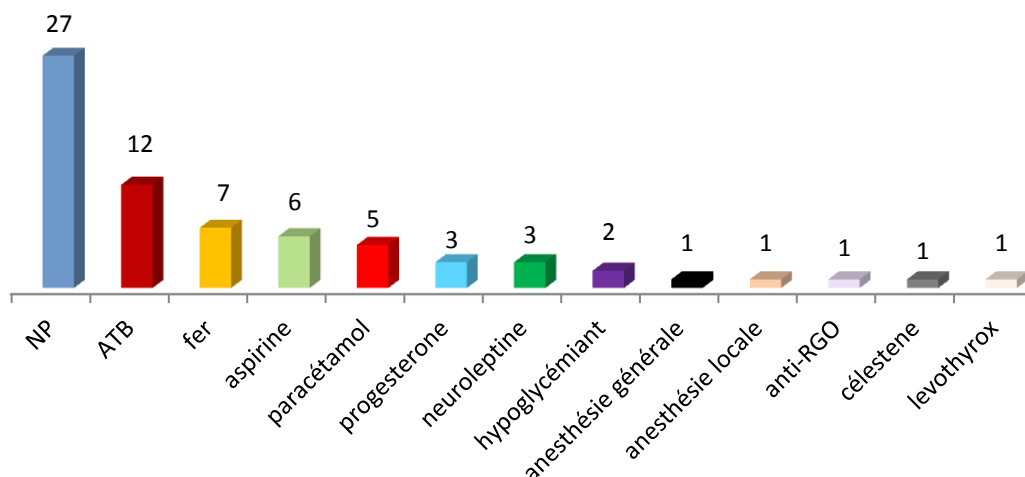


Fig.36 : prise médicamenteuse à T1

B-9 : Nouveau-né

B-9-1 : Rang dans la fratrie

On observe un pic de fréquence pour le 2^o rang dans la fratrie (57 patients soit 40%)

73,5% (soit 107 patients) occupent les 2 premiers rangs dans la fratrie. Ce taux diminue progressivement au fur et à mesure que le rang dans la fratrie devient plus élevé. Quand au 1^orang, il est occupé par 1/3 des patients, (50 patients).

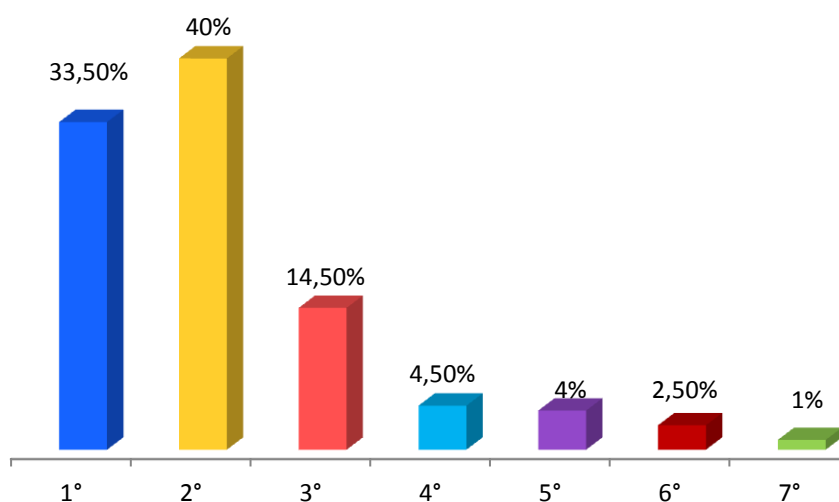


Fig. 37 : rang dans la fratrie

B-9.2 : Mode d'accouchement

113 enfants présentant une fente (soit 77%) sont nés par voie basse.
33 patients (soit 23%) sont nés par césarienne.

Les causes des césariennes sont variées : souffrance fœtale :8 , défaut de progression du travail :7, utérus cicatriciel : 5, présentation dystocique : 3, disproportion foeto-maternelle :2, grossesses gemellaires : 2, circulaire du cordon :1, non précisé :5.

B-9.3 : Poids de naissance

126 patients (soit 86%) ont un poids de naissance normal.

9 patients (soit 6%) ont un faible poids de naissance (< 2500 gr)

11 patients (soit 8%) ont un gros poids de naissance (> 4000 gr)

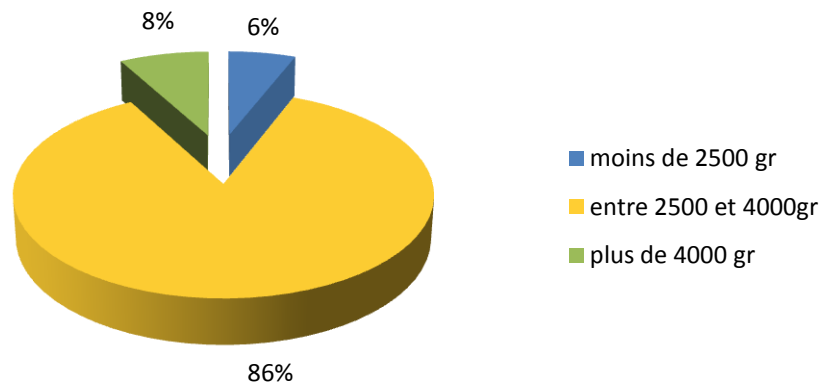


Fig38 : poids de naissance

B-9.4: Sexe

Garçons : 91 soit 62 %

Filles : 55 soit 38 %

Il existe une prédominance masculine (sex ratio : 1,65).

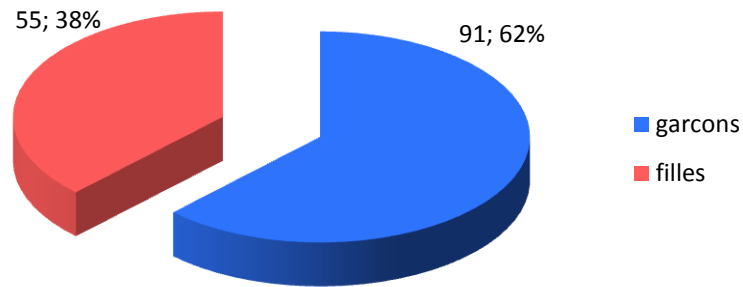


Fig39: sexe

B-9.5 : Type de la fente

Nous avons choisi de distinguer les fentes du palais primaire éventuellement associées, ou non, à une atteinte du palais secondaire (FL $\pm$ P) des fentes du seul palais secondaire (FP). Ceci est justifié par les différences embryologiques, épidémiologiques et génétiques. [150-152]

Nous avons adopté pour notre travail, une classification simple mais précise, décrivant les différents types anatomiques et qui est utilisée par la majorité des équipes qui traitent les fentes :

- Fente labiale simple (FLS)
- Fente labio-alvéolaire (FLA)
- Fente labio-maxillo-palatine (FLMP)
- Fente vélaire (FV)
- Fente vélopalatine (FVP)

Notre population d'étude se répartit en :

- 86 fentes labiales (soit 59%) : 30 FL (soit 34%) :
fentes labiales simples (FLS): 19
fentes labio-narinaires (FLN): 11
56 FLP (soit 66%)
- 56 fentes palatines (soit 38%)
- 4 (3%) fentes médianes.

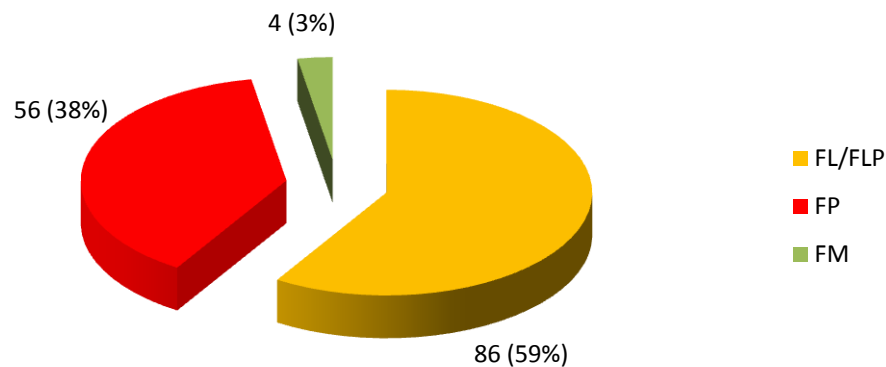


Fig40 : type de la fente

B-9.5.1 : Type de la fente et sexe :

FL /FLP : Garçons : 59 (68%)
Filles : 27 (31%)
Sex ratio : 2.2

FP : Garçons : 29 (51%)
Filles : 27 (49%)
Sex ratio : 1

FM : Garçons : 3 (75%)
Filles : 1 (25%)
Sex ratio : 3

La prédominance masculine est nette pour les FM avec un sex-ratio à 3, elle n'est pas retrouvée chez les patients présentant une fente palatine isolée (sex

ratio : 1), alors que ce sex-ratio est estimé à 2,2 quand il s'agit de fentes labiales (avec ou sans fente palatine associée)

B-9.5.2 : type de la fente et groupage sanguin

La répartition des groupages sanguins de notre population d'étude est identique à celle de la population générale.

B-9.5.3 : Coté de la fente labiale

62 fentes labiales sont unilatérales (soit 69 % de l'ensemble des fentes labiales). Le côté gauche est le plus souvent atteint (dans 44 cas, soit 50%), alors que le côté droit n'est concerné que dans 18 cas (19%). Les formes bilatérales représentent 26,5% (24 patients). Si, elles sont moins fréquentes que les fentes labiales gauches, elles sont, toutefois plus fréquentes que les fentes labiales droites.

Quand aux fentes médianes, elles représentent 4,5 % de nos fentes labiales (soit 4 patients)

Coté gauche : 44 soit 50 %

Coté droit : 18 soit 19 %

Bilatéral : 24 soit 26,5 %

Médiane : 4 soit 4,5 %

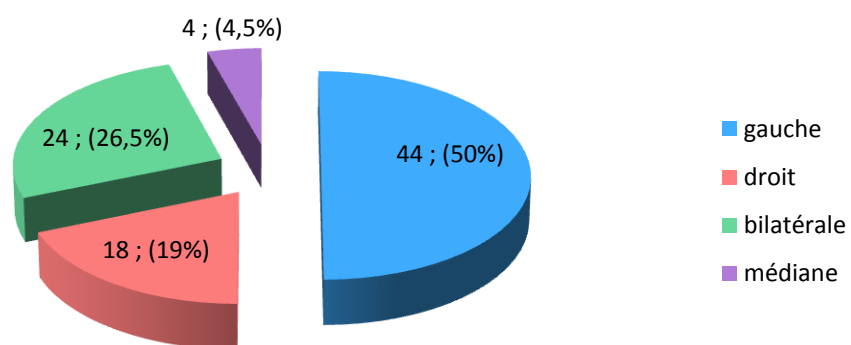


Fig41 : coté de la fente labiale

Au total ,voici un tableau récapitulatif des caractéristiques des fentes de notre population d'étude :

	Garçons			filles			Total
	Droit	gauche	bilat.	Droit	gauche	bilat.	
Fente labiale	4	10	6	2	5	3	30
Fente labio-palatine	8	20	11	4	9	4	56
Fente palatine	29			27			56
Fente médiane	3			1			4
Total	91			55			146

Tableau 5 : récapitulatif du type et du coté de la fente

B-9.5.4 : Symétrie des fentes labiales bilatérales

Symétrie : 19 soit 79%

Asymétrie : 5 soit 21%

Parmi les 24 fentes labiales bilatérales de notre série, 19 sont symétriques (soit 79%). Nous retrouvons les mêmes lésions des 2 cotés.

Quand aux 5 fentes bilatérales restantes, elles sont asymétriques : il existe une association, chez un même patient, de 2 fentes labiales unilatérales de nature et de gravité différentes, de chaque coté.

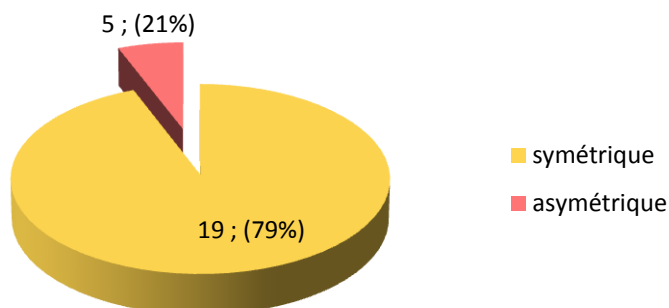


Fig42 : symétrie des fentes labiales bilatérales

B-9.5.5 : Type de la fente palatine

Fente vélaire : 22 soit 40%

Fente vélo palatine (totale) 34 soit 60%

Les fentes palatines ,de notre cohorte, se répartissent entre fentes du voile dans 22 cas (soit 40 %) et fentes vélo-palatine dans 34 cas (soit 60%)

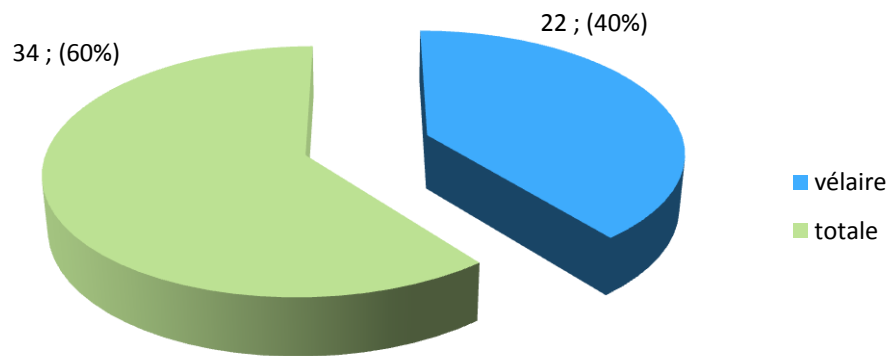


Fig43 : Type de la fente palatine

B-9.5.6 : fentes médianes

Nous avons repertorié 4 fentes médianes.Elles sont observées chez 3 garçons et 1 fille (sex ratio :3).

Aucun diagnostic anténatal n'a été posé.

B-9.6 : Malformations associées :

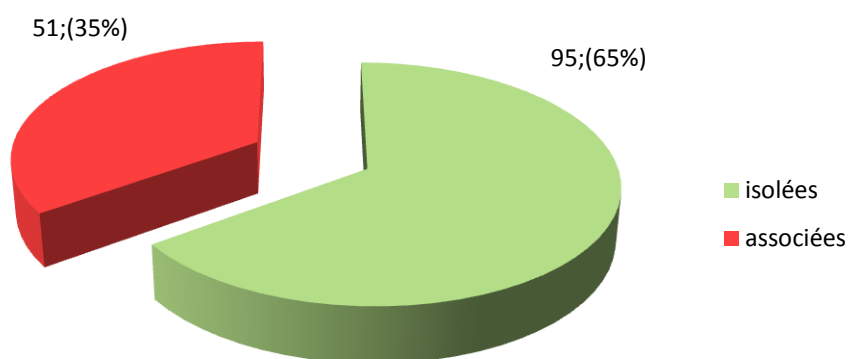


Fig44 : malformations associées

Indépendamment du type de la fente, 51 patients porteurs d'une fente labiale, palatine ou labio-palatine (soit 35% de l'ensemble de notre population d'étude) présentent une ou plusieurs malformations associées .

95 patients (65 %) ne présentent aucune autre malformation congénitale. Il ne s'y associe aucune autre pathologie cliniquement ou radiologiquement décelable.

Les résultats suivants montrent des différences nettes concernant la fréquence de la présence ou de l'absence de malformations associées aux fentes selon le type anatomique de celles-ci.

Si la présence de malformations associées aux FL /FLP est estimée, dans notre série, à 24% ; ce taux passe à 47 % quand il s'agit des malformations congénitales associées à une fente palatine.

Fentes médianes et malformations associées

Les 4 fentes médianes de notre série sont toutes associées à d'autres malformations congénitales (soit 100% des cas)

Malformations associées selon le sexe.

La présence de malformations associées à une fente est retrouvée chez le garçon dans 63% des cas, alors qu'elle n'est retrouvée chez la fille que dans 37% des cas.

Le risque que la fente s'accompagne d'une ou de plusieurs malformations congénitales est plus élevé chez le garçon.

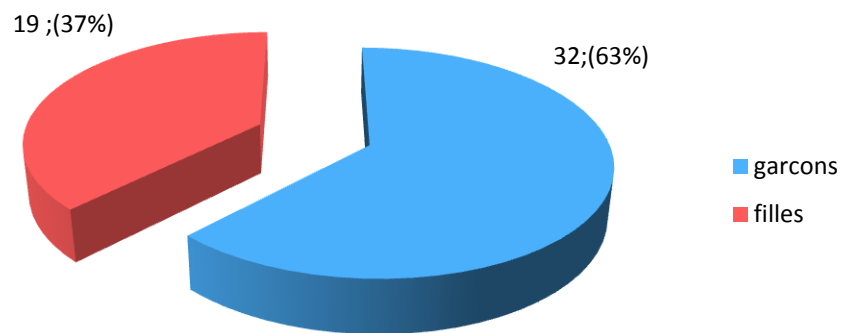


Fig.45 : malformations associées selon le sexe

B-9.6.1 : Type de malformations associées

Nous avons recherché toutes les malformations associées aux fentes, dans notre population d'étude, indépendamment de leur gravité et de leur retentissement.

Si certaines malformations sont évidentes à la naissance, d'autres sont à rechercher, systématiquement, par un examen clinique minutieux et par des examens complémentaires orientés par le contexte.

Certaines fentes sont associées à une malformation congénitale unique alors que d'autres fentes sont associées à des malformations multiples ou syndromiques.

Nous allons, dans ce qui suit, analyser les malformations congénitales associées aux fentes selon leur type et le code de la classification statistique internationale des maladies et des problèmes de santé connexes (CIM 10):

B-9.6.1.1 : Malformations cranio-faciales :

Chez 31 malades, nous avons retrouvé 15 types de malformations craniofaciales associées à la fente

C.I.M. 10	Malformation associée	Nombre de cas
Q 87.0	Rétrognatisme	7
Q 18.9	Brièveté du cou	3
Q 82.5	Angiome (cou, front)	3
Q 17.0	Appendices prétragien	2
H 02.9	Epicanthus	2
Q 17.4	Oreilles basses et/ou mal ourlées	2
H 02.9	Ditichiasis	2
Q 15.9	Strabisme précoce	2
H 55	Nystagmus congénital	2
Q 75.0	Craniosténose trigono-céphalie	1
Q 75.9	Saillie frontale	1
Q 75.2	Hypertélorisme	1
Q 16.0	Agénésie d'une oreille	1
Q 17.9	Oreilles décollées	1
Q 30.0	Atrésie des choanes	1

La majorité des malformations craniofaciales a été diagnostiquée à la naissance, lors d'un examen systématique du nouveau-né porteur d'une fente labiale, labio-palatine ou palatine. Ce diagnostic était clinique.

Il en est autrement pour certaines malformations cranio-faciales, dont le diagnostic est posé plusieurs mois après la naissance.

Certaines de ces malformations sont reconnues lors d'un examen clinique comme la brièveté du cou, alors que d'autres comme la craniosténose ont nécessité des explorations complémentaires (radiographie du crâne, tomодensitométrie).

Le strabisme a été retenu, comme tel, après un examen ophtalmologique ayant permis d'éliminer le pseudo- strabisme que nous observons chez des enfants présentant un léger hypertélorisme et qui disparaît assez rapidement avec l'âge. Le rétrognathisme est la malformation cranio-faciale la plus fréquemment retrouvée (7 cas). Le cou court et les angiomes sont retrouvés dans 3 cas chacun. Les appendices prétragiques, l'épicanthus, les oreilles basses et mal ourlées, le ditichiasis, le strabisme précoce et le nystagmus congénital sont retrouvés dans 2 cas chacun. Enfin, la craniosténose, la saillie frontale, l'hypertélorisme, l'agénésie d'une oreille, les oreilles décollées et l'atrésie des choanes sont retrouvés dans un cas chacun.

B-9.6.1.2 : Malformations orthopédiques.

Chez 17 malades, nous avons retrouvés 8 types de malformations orthopédiques associées à la fente.

C.I.M. 10	Malformation associée	Nombre de cas
Q 66.0	PBVE congénital	4
Q 6502	LCH	3
Q 70.4	Syndactylies et polydactylies	3
Q 67.6	Pectus excavatum	2
Q 67.5 – Q76.3	Malformations rachidiennes	2
Q 68.1	Clinodactylie	1
Q 68.2	Genu recurvatum	1
Q71- Q72	Membres courts	1

Les malformations orthopédiques les plus fréquentes sont le pied bot varus équin congénital (PBVE , dans 4 cas), la luxation congénitale de la hanche (LCH,dans 3 cas) La syndactylie et polydactylie (dans 2cas), la malformation rachidienne (dans 2cas).

Une malformation est retrouvée dans un cas, chacune : la clinodactylie, le genu recurvatum et les membres courts. Ce dernier cas entrant dans le cadre d'une achondroplasie.

Toutes les malformations orthopédiques ont été diagnostiquées lors de l'examen clinique systématique. La radiographie a confirmé le diagnostic.

B-9.6.1.3 : Malformations cardio-vasculaires

Chez 16 malades, nous avons retrouvés 10 types de malformations cardio-vasculaires associées, simples ou complexes.

C.I.M. 10	Malformation associée	Nombre de cas
Q 21.1	Foramen ovale perméable	5
Q 25.0	Persistance du canal artériel	3
Q 21.0	Communication inter ventriculaire	2
Q 21.3	Tétralogie de Fallot avec hypoplasie de la veine pulmonaire	1
Q 21.9	Communication inter auriculaire + persistance du canal artériel	1
Q 21.2	Canal atrio-ventriculaire avec HTAP + P.C.A.	1
Q 21.1	C.I.A. à faible shunt	1
Q 21.9	C.I.V. + C.I.A.	1
Q 25.4 Q27.8	Anomalies des arcs aortiques + trajet aberrant rétro-œsophagien de l'artère sous-clavière gauche	1

La malformation la plus fréquente est le foramen ovale perméable que nous avons retrouvé chez 5 patients, viennent ensuite la persistance du canal artériel (PCA, 3 cas), une CIA (3cas, dont 2 sont associées à une CIV dans un cas et une PCA dans un autre) et une communication inter-ventriculaire (CIV, 2 cas).

Les malformations retrouvées dans un cas chacune : une tétralogie de Fallot, un CAV, une anomalie des arcs aortiques et un trajet aberrant rétro-oesophagien de l'artère sous clavière gauche.

Concernant les 2 CIV : une CIV est sans retentissement sur les cavités cardiaques alors que l'autre est périmembraneuse et partiellement fermée par un anévrysme.

L'anomalie des arcs aortiques est représentée par une crosse aortique avec aorte descendante droite.

La majorité de nos malformations cardio-vasculaires est diagnostiquée lors de l'échocardiographie systématique que nous faisons chez tout nouveau-né porteur d'une fente. Ces malformations n'ont aucune symptomatologie clinique à la naissance.

Par contre, d'autres ont une manifestation clinique bruyante soit à la naissance (comme la communication atrio-ventriculaire complète qui s'est manifestée par des difficultés respiratoires juste après la naissance, ainsi qu'une hypotonie) soit quelques jours après la naissance (comme la tétralogie de Fallot qui s'est manifestée par une cyanose, à 15 jours de vie)

B-9.6.1.4 : Malformations uro-génitales.

Chez 14 malades, nous avons retrouvés 5 types de malformations uro-génitales associées à la fente.

C.I.M. 10	Malformation associée	Nombre de cas
Q 53.0	Cryptorchidie	8
Q 62.7	Reflux vésico-urétéral (grade II et IV)	2
Q 54	Hypospadias	2
Q 60.0	Agénésie rénale (rein unique)	1
Q 55.6	Micropénis	1

La malformation la plus fréquente est la cryptorchidie. Elle est retrouvée dans 8 cas. Un reflux vésico-urétéral (RVU) et un hypospadias sont retrouvés dans 2 cas chacun. Une malformation est retrouvée dans un cas, chacune : une agénésie rénale et un micropénis.

L'agénésie rénale est découverte à l'échographie abdominale systématique. L'hypospadias et le micropénis sont diagnostiqués, à la naissance, à l'occasion de l'examen systématique.

Le diagnostic des 8 cryptorchidies est posé, à différentes occasions. L'âge de découverte de cette malformation est varié : d'un mois à 6 mois

Les 2 cas de reflux vésico-urétéral ont été diagnostiqués à l'occasion d'infection urinaire, à l'âge de 3 mois (pour l'un) et de 6 mois (pour l'autre). ces infections ont été des signes d'appel ayant conduit à des explorations complémentaires (échographie et UCR).

Ainsi, si certaines malformations sont évidentes et de diagnostic clinique (hypospadias, micropénis et cryptorchidies), d'autres nécessitent des explorations radiologiques (échographique et UCR) comme l'agénésie rénale et le RVU.

B-9.6.1.5 : Malformations cérébrales.

Chez 12 malades, nous avons retrouvés 7 types de malformations cérébrales associées à la fente.

C.I.M. 10	Malformation associée	Nombre de cas
Q 04.3	Atrophie corticale	3
Q 04.0	Agénésie du corps calleux	3
Q 04.2	Holoprosencéphalie	2
Q 04.9	Hypotrophie cérébelleuse	1
Q 03.0	Hydrocéphalie triventriculaire	1
Q 04.4	Kyste du septum pellucidum	1
Q 01.8	Méningo-encéphalocèle	1

Les malformations cérébrales les plus fréquentes, sont :

L'atrophie corticale, retrouvée chez 3 patients : une atrophie corticale-sous-corticale et 2 atrophies corticales

L'agénésie du corps calleux : chez 3 patients

Chez 2 patients, on note une holoprosencéphalie.

D'autres malformations sont retrouvées dans un cas chacune : une hypotrophie cérébelleuse sans hydrocéphalie, une hydrocéphalie triventriculaire par sténose de l'aqueduc de Sylvius, un kyste du septum pellucidum et une méningo-encéphalocèle ethmoido-sphénoïdale.

Les malformations cérébrales sont mises en évidence lors de l'échographie transfontanellaire systématique. Une IRM complète l'exploration et confirme le diagnostic.

B-9.6.1.6 : Autres malformations.

Nous retrouvons 7 types de malformations diverses, associées à la fente, dans 9 cas.

C.I.M. 10	Malformation associée	Nombre de cas
K 40.2	Hernie inguinale	2
K 42.9	Hernie ombilicale	2
Q 79.2	Omphalocèle type I	1
P 90	S.N.E.L.(severe neonatal episodic laryngospasm)	1
Q 16.4	Comblement oto-mastoidien bilatéral	1
Q 32.0	Trachéomalacie	1
Q 33.4	Dilatation de bronches kystique avec collapsus du lobe supérieur droit	1

7 types de malformations sont retrouvées : 5 pariétales, 2 trachéo-bronchiques et 1 ORL.

Chez 2 patients, nous retrouvons une hernie inguinale (une est diagnostiquée à un mois et une autre à 6 mois) et chez 2 autres, nous retrouvons une hernie ombilicale.

D'autres malformations sont retrouvées dans un cas, chacune : une omphalocèle, un SNEL (severe neonatal episodic laryngospasm), un comblement oto-mastoidien bilatéral, une trachéomalacie et une DDB.

Le diagnostic de l'omphalocèle et de la hernie ombilicale était évident à la naissance.

Celui de SNEL a été suspecté devant l'apparition à 24 heures de vie, de mouvements anormaux considérés comme des convulsions et déclenchés par le bain.

Le diagnostic de la DDB et de la trachéomalacie est posé, après exploration d'une toux chronique.

Ainsi, donc, les malformations craniofaciales sont les malformations associées aux fentes labiales et /ou palatines les plus fréquentes (31%).

Viennent ensuite les malformations orthopédiques (17%), cardio-vasculaires (17%), uro-génitales (14%) et cérébrales (12%).

Enfin 9% des malformations associées intéressent les différents organes (ORL, poumon, paroi.)

Certaines malformations sont de diagnostic clinique, d'autres nécessitent des explorations complémentaires (radiographie, tomodensitométrie, imagerie par résonance magnétique, UCR, échographie)

Sur les 146 patients nés avec une fente, 51 (soit 35%) présentent une ou plusieurs malformations congénitales associées à cette fente, alors que 95 (soit 65%) ont une fente isolée.

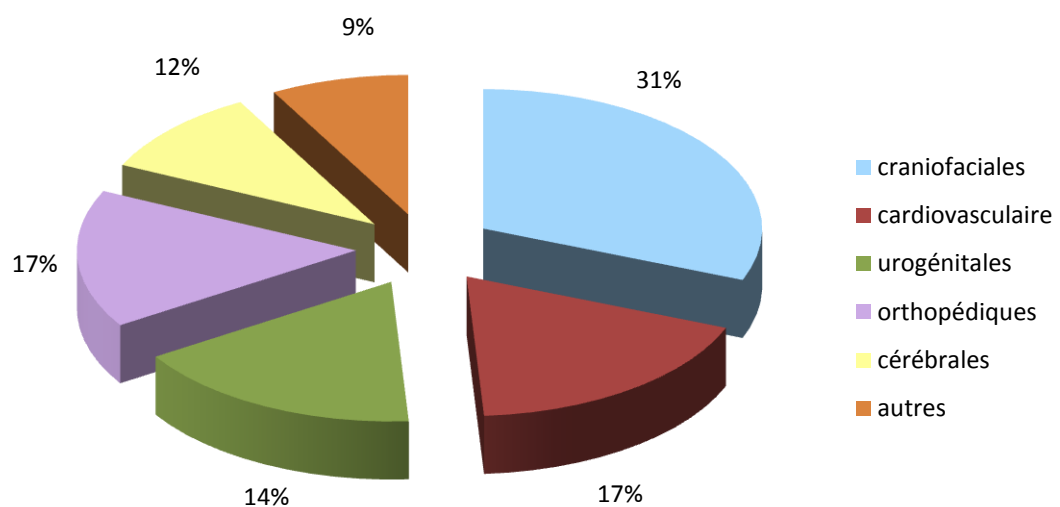


Fig46 : type de malformations associées aux fentes.

Les 51 patients qui associent une ou plusieurs malformations congénitales à leurs fentes se répartissent de la façon suivante :

- 21 patients (soit 41%) présentent une seule malformation congénitale.
- 30 (soit 59%) présentent des malformations multiples ou syndromiques.

B-9.6.2 : Malformations associées uniques

21 patients, présentant une fente orale, ont une seule malformation congénitale associée.

C.I.M. 10	Malformation associée	Nombre de cas
Q 21.1	Foramen ovale perméable	3
Q 17.0	Appendices prétragériens	2
Q 6502	LCH	2
Q 04.3	Atrophie corticale	2
Q 25.0	Persistance du canal artériel	1
Q 21.1	C.I.A.	1
Q 53.0	Cryptorchidie	1
Q 04.0	Agénésie du corps calleux	1
Q 79.2	Omphalocèle type I	1
K 40.2	Hernie inguinale	1
P 90	S.N.E.L.(severe neonatal episodic laryngospasm)	1
Q 32.0	Trachéomalacie	1
Q 66.0	PBVE congénital	1
Q 70.4	Syndactylie	1
Q 15.9	Strabisme précoce	1
Q 16.0	Agénésie d'une oreille	1

On retrouve 5 malformations cardio-vasculaires associées (1 FOP dans 3 cas, 1 PCA et 1 CIA), 4 malformations craniofaciales (appendices prétragériens dans 2cas, 1 strabisme et 1 agénésie de l'oreille), 4 malformations orthopédiques (LCH dans 2 cas, 1 PBVE et 1 syndactylie) ,3 malformations cérébrales (agénésie du corps calleux dans 1 cas et atrophie corticale dans 2 cas),2 malformations pariétales (une omphalocèle et une hernie inguinale), une malformation uro-génitale (cryptorchidie) et 2 autres malformations (un SNEEL et une trachéomalacie dans chaque cas)

B-9.6.3 : Malformations associées multiples ou syndromiques.

30 patients (sur les 51, soit 59%) ont des malformations multiples ou syndromiques associées à leur fente.

Ces malformations sont retrouvées lors du bilan malformatif clinique et paraclinique que nous réalisons chez tout enfant porteur d'une fente orale.

Nous déplorons, toutefois, l'absence de caryotype et d'étude génétique chez nos patients, par manque de disponibilité.

Séquence de Pierre Robin (Q 87.0) : 7 cas

- Fente vélo-palatine
- Rétrognatisme (Q 87.0)
- Glossoptose



Syndrome de Pierre Robin (photo personnelle)

Syndrome de Van Der Woude (Q 38.0) : 4 cas

- Fente labiale (Q36), palatine (Q35) ou labio-palatine(Q37)
- Fistules de la lèvre inférieure



Syndrome de Van Der Woude (photo personnelle)

Syndrome de Di George (D82.1) : 1 cas

- Fente vélaire (Q 35.3)
- Tétralogie de Fallot avec hypoplasie de la veine pulmonaire (Q21.3)
- Epicanthus (H02.9)

Syndrome d'E.E.C. (Q82.4) : 1 cas

- Fente labiale (Q36)
- Syndactylie + polydactylie (Q70.4)
- Reflux vésico-urétéral grade IV (Q62.7)
- Hypospadias (Q54)
- Cryptorchidie (Q53.0)

Achondroplasie (Q77.4) : 1 cas

- Fente palatine (Q35)
- cyphoscoliose (Q67.5)
- membres courts (Q71- Q72)
- Bosse frontale (Q75.9)



Fente labio-palatine bilatérale associée à un syndrome d'achondroplasie
(photo personnelle)

Syndrome charge (Q 87.8): 1 cas

- Fente labio-palatine (Q37)
- Canal atrio-ventriculaire (CAV complet) avec HTAP et persistance du canal artériel. (Q 21.2)
- Comblement oto-mastôïdien bilatéral (Q16.4)
- Cryptorchidie bilatérale (Q53.2)

Syndrome de Toriello-Carey (Q87.8) : 1 cas

- Séquence de Pierre Robin (Q87.0)
- Agénésie du corps calleux (Q04.0)
- Communication inter ventriculaire (CIV) sans retentissement sur les cavités cardiaques (Q21.0)
- Clinodactylie des 2 mains (Q68.1)
- PBVE (Q66.0)
- Brièveté du cou (Q18.9)

Syndrome de Crouzon (Q75.1) : 1 cas

- Fente palatine (Q35)
- Craniosténose (Q75.0)
- Hypertélorisme (Q75.2)
- Atrésie des choanes (Q30.0)
- Syndactylie (Q70)



Syndrome de Crouzon (photo personnelle)

Trisomie 13 (probable) (Q91): 1 cas

- Fente labio-palatine (Q37)
- Brièveté du cou (Q18.9)
- Nystagmus (H55)
- Epicanthus ((H02.9)
- Agénésie du corps calleux (Q04.0)
- CIA + PCA (Q21.9)



Trisomie 13 (photo personnelle)

Le reste des malformations multiples associées aux fentes labiales et /ou palatines sont regroupées de façon diverse et variée. On a les associations suivantes :

- FOP (Q21.1) + cryptorchidies bilatérales (Q53.2)
- Holoprosencéphalie (Q04.2) + ditichiasis (H02.9)
- Hydrocéphalie triventriculaire (Q03.3) + angiome au niveau du cou (Q82.5)
- Méningo-encéphalocèle ethmoïdo-sphénoïdale (Q01.8) + oreilles basses et mal ourlées (Q17.4)
- holoprosencéphalie (Q04.2) + Brièveté du cou (Q18.9)
- Hypotrophie cérébelleuse (Q04.9) +rein unique (Q60.0)
- Atrophie corticale (Q04.3) +CIV+CIA (Q21.9) + angiome (Q82.5) + cryptorchidie (Q53.0)

- Kyste du septum pellucidum (Q04.4) + pectus excavatum (Q67.6) + luxation congénitale de la hanche gauche (Q65.2) + FOP (Q21.1) + hernie inguinale droite (K40.2)
- Strabisme (Q15.9) + Persistance du canal artériel à faible shunt (Q25.0) cryptorchidie droite (Q53.0) + genu recurvatum (Q68.1) + angiome (Q82.5)
- Cypho-scoliose (Q67.5) + cryptorchidies bilatérales (Q53.2) + hypospadias pénien antérieur (Q54) + oreilles décollées (Q17.9) + ditichiasis (H02.9) + P.C.A. (Q25.0) + PBVE congénital bilatéral (Q66.0)
- CIV périmembraneuse partiellement fermée par un anévrisme (Q21.0) + micropénis (Q55.6) + Dilatation de bronches kystiques (avec collapsus du lobe supérieur droit) (Q33.4) + PBVE droit (Q66.0) + hernie ombilicale (K42.9)
- Anomalies des arcs aortiques (crosse aortique à droite avec aorte descendante à droite) (Q25.4) + trajet aberrant rétro-œsophagien de l'artère sous clavière gauche (Q27.8) + pectus excavatum (Q67.6) + hernie ombilicale (K42.9) + oreilles mal ourlées et basses (Q17.4) + RVU grade II (Q62.7) + cryptorchidie gauche (Q53.1) + Nystagmus (H55)

Ainsi donc, sur nos 146 patients porteurs d'une fente, 51 (soit 35%) ont une ou plusieurs malformations associées.

- On retrouve l'association d'une seule malformation dans 21 cas (soit 41%)
- Une association de malformations multiples ou syndromiques est retrouvée chez 30 patients (soit 59%)

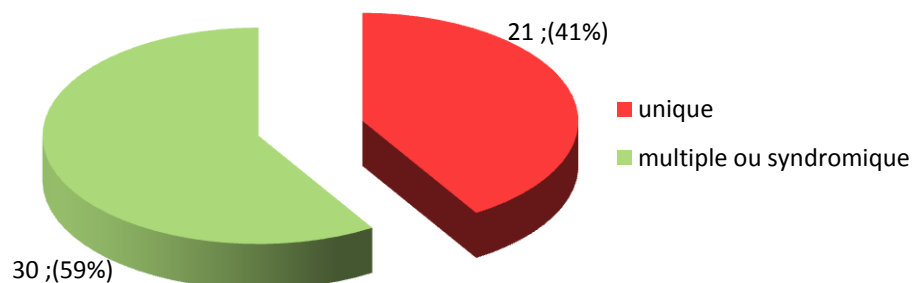


Fig47 : malformations associées uniques ou multiples

C- Calendrier thérapeutique:

Fente labiale :

Durant notre pratique quotidienne, nous avons remarqué que les mamans d'enfants nés avec une fente labiale acceptaient très difficilement cette situation. La dislocation du visage de ces enfants n'est pas tolérable pour les parents.

Certaines mamans se désintéressent de l'enfant et ne souhaitent pas le montrer à ses frères et sœurs, à la famille et aux amis.

Les parents demandent une réparation le plus rapidement possible.

De notre côté, nous pensons qu'abaisser l'âge de la chéiloplastie, permet :

- Un bénéfice de la polyglobulie néonatale
- Une cicatrisation meilleure chez le nouveau né
- De rétablir l'apparence du visage au plus tôt, vu qu'un enfant différent est difficile, voire impossible à accepter.

Mais abaisser d'une façon brutale l'âge des chéiloplasties peut comporter des risques pour une équipe n'ayant pas eu le temps de s'adapter à ce nouveau protocole.

Nous pensons, donc, que le choix d'une date d'une chéiloplastie doit tenir compte de la demande des parents ainsi que de la sécurité de l'enfant. C'est là un équilibre à trouver.

Nous proposons de réparer les FL entre 1 et 2 mois. Cette date nous semble répondre à l'équilibre : demande des parents – sécurité de l'enfant.

Fente palatine

Parce que la période la plus active de mise en place des praxies de langage débute à 12 mois, il semble important que l'enfant dispose d'un effecteur vélo-palatin efficace à cet âge.

Il y a, donc, là aussi, un équilibre à trouver entre l'acquisition d'une bonne phonation et les troubles de croissance maxillo-faciales secondaires aux cicatrices chirurgicales. La réparation du palais avant 10 mois semble, donc, une date logique.

Nous proposons de réparer les fentes palatines entre 6 et 10 mois.

- fente labiale unilatérale : entre 1 et 2 mois
- fente labiale bilatérale : 1^o coté entre 1 et 2 mois.
Le deuxième coté, 1 mois après
- fente vélo palatine : entre 6 et 10 mois
- fente labio-palatine unilatérale :
chéiloplastie + véloplastie : entre 1 et 2 mois
fermeture de la fente osseuse : entre 6 et 10 mois
- fente labio-palatine bilatérale :
entre 1 et 2 mois : chéiloplastie, 1^o coté
à 3 mois : chéiloplastie 2^o coté + véloplastie
entre 6 et 10 mois : fermeture de la fente osseuse

C-1 : Age de la chéiloplastie

86 patients ont été opérés : 62 présentaient une FL unilatérale et 24 une FL bilatérale.

Près de la moitié, soit 41 ont été opérés entre le 50° et le 60° j.

Entre 30 et 60 jours (tel que défini par notre protocole thérapeutique), nous avons pu réaliser une réparation de la fente labiale chez 65 patients (soit 75.5 %).

Les plus jeunes de nos patients opérés avaient 30 jours (2 cas) : ils présentaient une FL unilatérale, alors que le moins jeune avait 115 jours : il était porteur d'une FL bilatérale.

14 patients présentant une FL bilatérales, sur les 24, ont été opérés entre le 50° et le 60° jour.

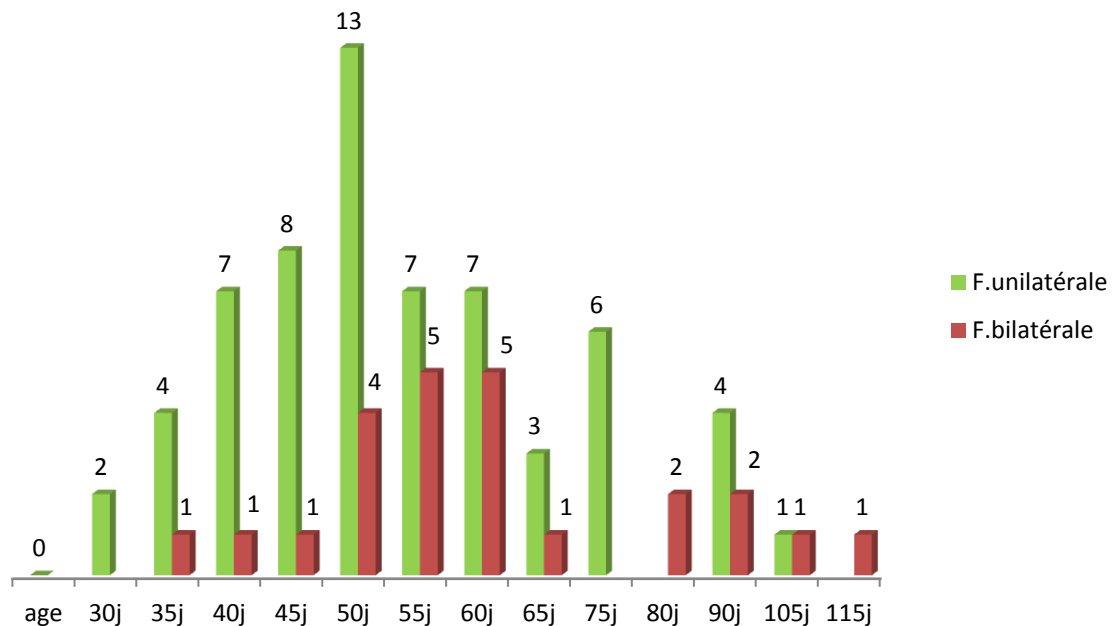


Fig48: âge de la chéiloplastie

Ces 86 fentes labiales se répartissaient en :

- 30 FL : 21 unilatérales
9 bilatérales
- 56 FLP : 41 unilatérales
15 bilatérales

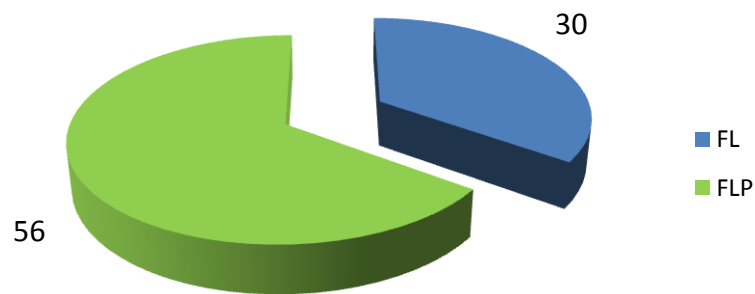


Fig49 : répartition des fentes labiales

C-2 : Age de la 2° chéiloplastie, dans les fentes labiales bilatérales

Chez 24 patients opérés pour une fente labiale bilatérale, 14 ont eu leur 2° chéiloplastie entre 80 et 90 jours.

Entre le 65° et le 90° jour (tel que défini par notre protocole thérapeutique), 17 patients sur les 24 (soit 71%) ont eu leur 2° chéiloplastie

3 ont été opérés entre le 65° et 75° jour

Le bourgeon médian ne posait pas de problème particulier, la précocité de la réparation des fentes labiales bilatérales, diminuant sa proéminence.

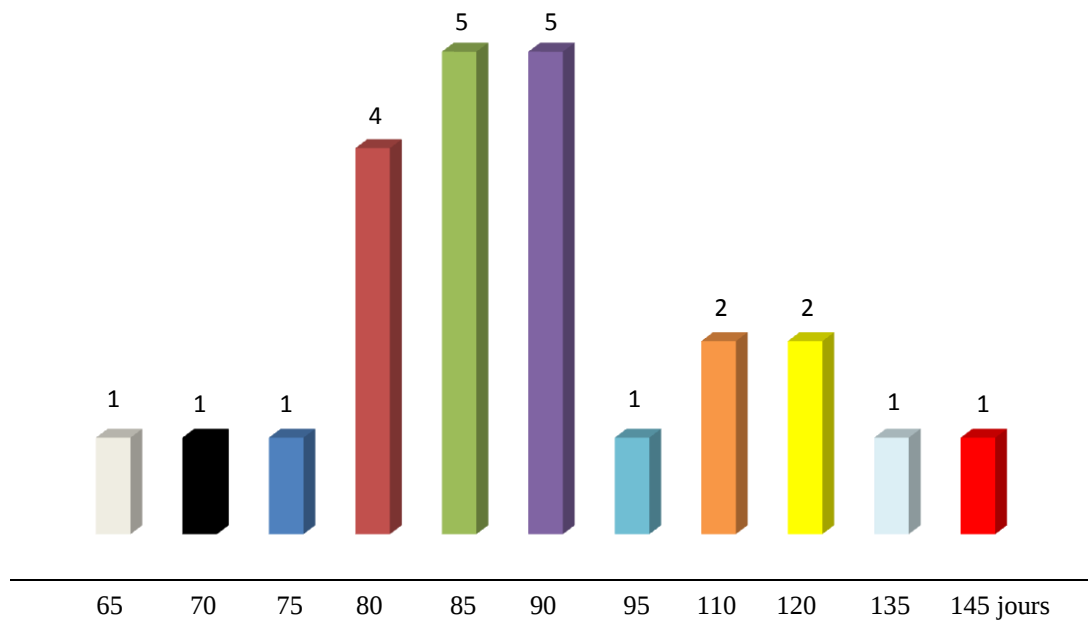


Fig50 : âge de la 2° chéioplastie

Le nombre total de chéioplasties réalisées chez nos 86 patients présentant une FL/FLP, est de 110 (62 unilatérales et 24 bilatérales).

C-3 : Véloplastie associée à la chéioplastie

Dans la population des fentes labio-palatines (soit 56 patients), nous avons associé une véloplastie à notre chéioplastie.

La véloplastie est réalisée dans le même temps opératoire que la chéioplastie. Elle est réalisée lors de la deuxième chéioplastie, lorsqu'il s'agit d'une fente labio-palatine bilatérale.

Nous avons pour habitude de commencer la réparation de la malformation labio-palatine par le temps vélaire.

C-4 : Age de l'urano-staphylorrhaphie

Nous rapportons 112 réparations de fentes palatines

94 patients (soit 84%) ont été opérés entre 7 et 10 mois

11 patients (soit 10%) ont été opérés au 7^omois

41 patients (soit 37%) ont été opérés au 8^omois

30 patients (soit 27%) ont été opérés au 9^omois

12 patients (soit 10%) ont été opérés au 10^omois

La majorité de nos patients (71 sur 112, soit 63%) ont été opérés durant le 8^o et 9^o mois.

Aucun de nos patients n'a été opéré à 6 mois ; les plus jeunes (11cas) étaient âgés de 7 mois et 18 ont été opérés après 12 mois.

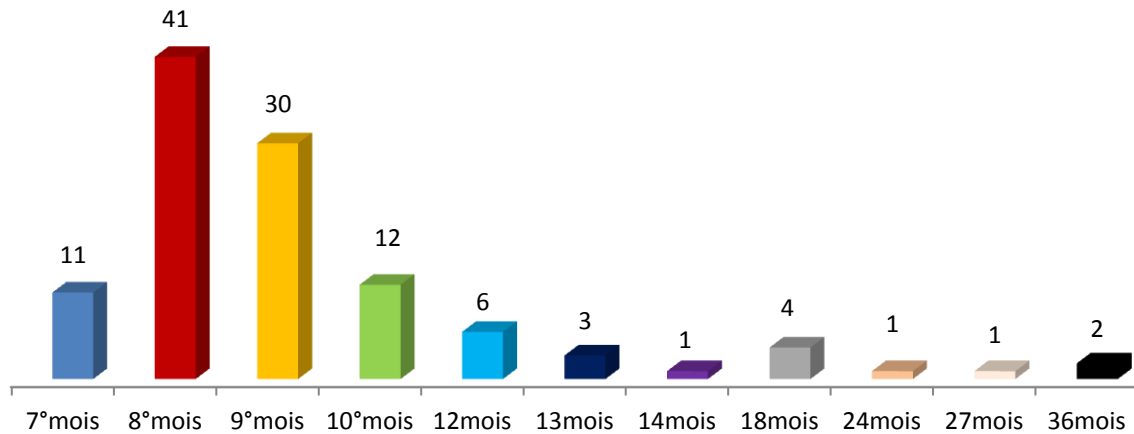


Fig51: âge de l'urano-staphylorrhaphie

D-Protocole chirurgical

- ✓ Notre population d'étude comprend 146 patients, répartis comme suit :
 - 86 fentes labiales : - 30 FL : 19 FLS et 11 FLN
- 56 FLP
 - 62 de ces 86 fentes labiales étaient unilatérales, et 24 bilatérales
 - 56 fentes palatines (22 vélaires et 34 vélo-palatines)
 - 4 fentes médianes

A l'exception des fentes médianes, tous les patients ont été opérés. Le nombre total de chéiloplasties réalisées est de 110 ; celui des staphylorrhaphies est de 112.

Mais dans l'analyse des résultats de notre protocole chirurgical, nous en avons exclu 41 :

- 21 fentes labiales/fentes labio-palatines
- 16 fentes palatines
- 4 fentes médianes

D-1 : Anesthésie :

Tous les patients, quelque soit le type de leur fente, sont opérés sous anesthésie générale (AG).

D-1.1 : Période pré-opératoire

La consultation d'anesthésie s'attache à examiner, d'une façon approfondie, l'enfant, d'apprécier un éventuel retentissement de la malformation associée et son implication anesthésique.

Un écoulement nasal chronique est souvent retrouvé, il est à distinguer d'une infection des voies aériennes supérieures qui peut justifier le report de l'intervention. L'application de sérum physiologique, la veille et le matin de l'intervention suffit en général à drainer les sécrétions.

Les règles de jeun préopératoire sont appliquées, comme pour toute AG.

La prémédication : atropine, si hyper activité vagale (pour les plus jeunes).

D-1.2 : Période opératoire

L'induction en intraveineux (IV) (Propofol) ou inhalatoire (Sevoflurane), de manière à maintenir une respiration spontanée afin de s'assurer d'une ventilation et une intubation faciles.

A ce moment, des agents IV sont ajoutés en compléments : analgésie (Fentanyl) et curare (Norcuron).

L'intubation est alors effectuée par voie orale (pour les fentes labiales) ou nasale (pour les fentes palatines), afin de libérer le champ opératoire.

Un tamponnement pharyngé, par des compresses humides, est mis en place. Après la mise place de l'ouvre –bouche (en cas de fente palatine), qui engaine la sonde d'intubation, il faut vérifier la position de la sonde par une auscultation pulmonaire.

L'entretien est assuré par l'inhalation de Sevoflurane et injection d'analgésie (Fentanyl).

Une dose de Dexaméthasone est administrée pour diminuer les réactions inflammatoires, ainsi qu'une antibioprophylaxie par l'Augmentin.

D-2 : Technique opératoire

D-2.1 : Instrumentation

Le matériel que nous avons utilisé est un matériel standard des réparations des fentes labio-palatines.

Il comprend :

- Des lunettes grossissantes
- Un crayon dermographique
- Une règle
- Un compas
- Des écarteurs
- Des spatules
- Des porte-aiguilles
- Des rugines
- Des décolleurs
- Un ouvre –bouche
- Des ciseaux
- Des pinces à disséquer
- Des crochets de Gillis



Photo23 : instrumentation

Quant à l'ouvre-bouche nous avons pendant longtemps utilisé l'ouvre-bouche de Davis-Boyle, puis nous avons décidé de le remplacer par l'ouvre-bouche de Kilner, vu les grands avantages qu'il offre et dont les plus importants sont l'accès à la totalité du palais (et surtout la partie la plus antérieure), ainsi que le trajet prévu dans la lame pour le cheminement de la sonde d'intubation afin d'éviter tout risque lié à la coudure de celle-ci et fréquemment observée avec l'ouvre-bouche de Davis-Boyle.

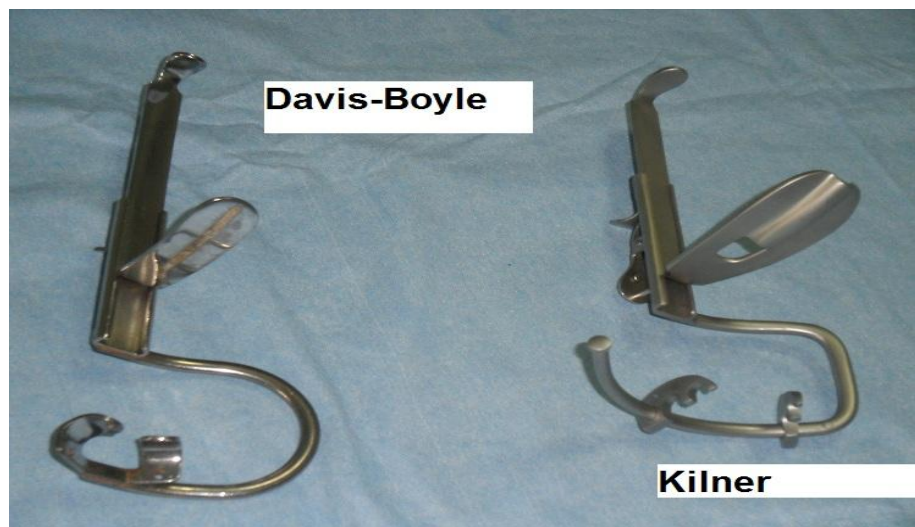


Photo24 : Types d'ouvre-bouche

D-2.2 : Chéiloplastie

Toutes nos chéiloplasties ont été réalisées selon la technique d'ONIZUKA. C'est la technique que nous avons apprise et appréciée, durant notre formation, auprès de notre maître, le Professeur D.HANTALA au service de chirurgie pédiatrique du CHU de Béni Messous.

Ce type de chéiloplastie nous semble répondre aux impératifs d'une réparation optimale d'une fente labiale ou labio-narinaire et peut être adaptée à tous les types anatomiques des fentes labiales.

Nous avons, aussi, adopté la réparation en 2 temps des fentes labiales bilatérales.

L'arc de Cupidon est dessiné. Son sommet repéré, le sommet de la crête philtrale du côté sain repéré, et le point symétrique par rapport au sommet de l'arc de Cupidon représente le point inférieur de référence de la jonction rouge-blanc de la berge interne de la lèvre.

Le point correspondant sur la lèvre externe est retrouvé là où disparaît la crête sus-labiale de la lèvre externe. Elle est à égale distance de la commissure que le sommet de la crête philtrale du côté sain .

Infiltration de la lèvre et de la muqueuse nasale, qui amorce le décollement de la périphérie du cartilage alaire inférieur et de la muqueuse de la cloison

Incision de la lèvre externe : elle est franche, prenant toute l'épaisseur cutanée et musculaire. La lame est perçue par l'index situé sous la muqueuse ; celle-ci est respectée par l'incision. L'incision de la lèvre rouge réalise en bas un verrou muqueux.

L'incision du vestibule est prolongée loin en dehors ; une contre incision de la muqueuse labiale est alors pratiquée en avant de l'orifice de Sténon. La muqueuse labiale est décollée du plan musculaire dans la partie haute du vestibule et au niveau de la partie la plus interne de la lèvre. Les muscles sont ruginés du maxillaire en extrapériosté.

Le périoste est incisé au bord externe du sinus piriforme et la muqueuse nasale du palais primaire est alors décollée.

Le faisceau supérieur du muscle orbiculaire est repéré et libéré sur 5 à 7 mm. L'extrémité inférieure du muscle nasal est alors retrouvée et sera soigneusement suturée au surtout fibreux de la berge interne.

Incision de la partie interne de la lèvre : elle est prolongée en haut et en arrière par l'incision de la muqueuse nasale à la jonction vomer-muqueuse palatine, permettant ainsi la reconstruction du plan nasal du palais primaire.

Le vestibule est incisé et la muqueuse libérée du plan musculaire. Le plan musculaire de la berge interne est alors libéré en extrapériosté jusqu'au bord inférieur du sinus piriforme.

Le cartilage alaire est libéré.

La Suture commence par le plan nasal du palais primaire, elle est menée d'arrière en avant. Le muscle nasal est suturé au fil non résorbable au niveau du seuil narinaire. Ces points musculaires creusent le sillon périalaire. Le faisceau supérieur de l'orbiculaire est alors suturé à son homologue du côté sain.

Il est souhaitable de fermer le vestibule par une suture au fil résorbable de dehors en dedans. Un lambeau muqueux prélevé sur la berge externe et vient recouvrir le plan nasal du palais primaire au niveau de la fente. Il évite la migration de la fibromuqueuse alvéolaire.

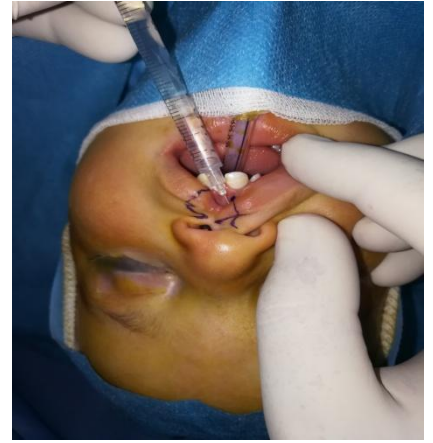
La suture labiale est poursuivie alors en trois plans de haut en bas. L'alignement rouge-blanc nécessite souvent des loupes. La peau est suturée au fil non résorbable 6/0 ou 7/0. La lèvre rouge est alors incisée à la demande, le bord libre de l'orbiculaire soigneusement suturé.



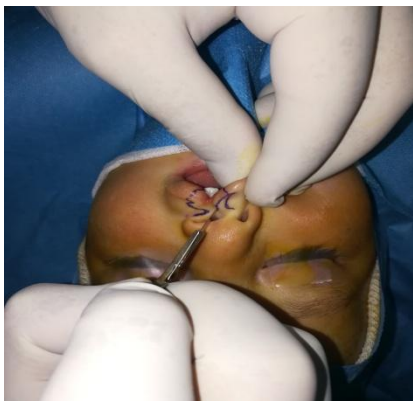
Installation



Dessin des repères et tracés



Infiltration xylocaine adrénalinée



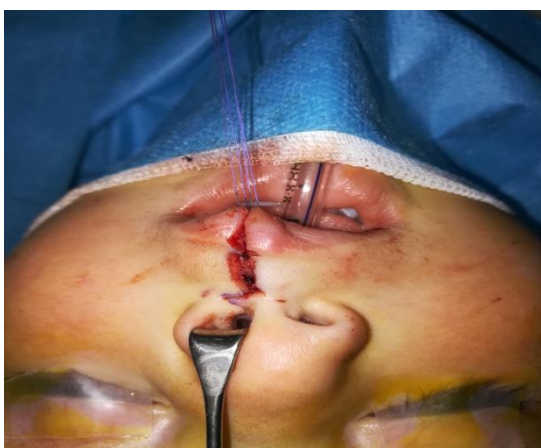
Incisions



Libération du muscle orbiculaire



Taille du lambeau C



Réparation musculaire



Fin de la chéiloplastie

Photos 25 : chéiloplastie (photos personnelles)

Chez certains de nos patients, nous avons mis en place un tuteur endonarinair en fin d'intervention.

Nous avons utilisé un morceau de tulle gras que nous avons remplacé par la suite par un embout de sonde, dans le but de consolider le résultat narinaire obtenu et éviter l'affaissement .Cet artifice est enlevé après 2 à 3 semaines. Nous l'avons utilisé dans 30 chéiloplasties parmi les 110 réalisées (soit 27%), puis nous l'avons abandonné en raison du manque d'efficacité.

D-2.3 : Uranostaphylorrhaphie

112 patients ont été opérés : 56 présentaient une FLP (21 unilatérales et 41 bilatérales) et 56 une FP (34 fentes vélo-palatines et 22 vélaires).

Nous avons réalisé 90 uranostaphylorrhaphies et 22 véloplasties.

La division palatine est fermée en trois plans, selon la technique de Veau-Wardill :

- le plan supérieur, qui consiste à réparer le plan nasal :
- le plan moyen ou plan musculaire, qui consiste à désinsérer les muscles vélaires du bord postérieur des lames pour les suturer sur la ligne médiane.
- le plan de la muqueuse palatine qui sera suturée soit isolément, soit avec le plan musculaire.

Une infiltration à la xylocaïne adrénalinée est préalablement réalisée afin de préparer le décollement de la fibromuqueuse et de diminuer le saignement. L'incision latérale, très superficielle, contourne en dedans la tubérosité maxillaire, reste en dehors du canal palatin postérieur puis à distance de la muqueuse gingivale, tout en s'approfondissant vers l'avant jusqu'au plan osseux. Un tracé en V au niveau de la zone canine rejoint le tracé le long de la fente :il respecte le foramen incisif. L'incision du bord interne du voile est située à la jonction visible de la muqueuse nasale et de la muqueuse palatine plus claire ; elle est poursuivie en arrière jusqu'au sommet de chaque héli lue tte. Les piliers postérieurs doivent être respectés. Y prolonger l'incision et les suturer en arrière de la lue tte crée un prolongement vélaire qui est plus nocif qu'utile.

Les muscles sont décollés en haut de la muqueuse nasale, en bas de la muqueuse buccale, en avant désinsérés du bord postérieur des lames. La

rotation du plan musculaire est alors facilitée.

Ainsi, chaque héli voile est largement libéré, ce qui garantit une translation interne suffisante.

Le plan nasal est suturé, en premier, au fil résorbable 5/0 (points séparés simples inversant), d'avant en arrière jusqu'au pilier postérieur en évitant tout décalage.

Le plan musculaire est suturé ensuite, d'avant en arrière.

Le plan muqueux buccal est lui, suturé en dernier : points séparés simples ou Blair Donati (noués coté buccal). La suture est réalisée depuis la luette jusqu'au point le plus antérieur de la fibromuqueuse. Un point d'angle antérieur est réalisé sur le V afin d'arrimer correctement l'ensemble du lambeau.

La réparation des 75 fentes palatines (34 fentes vélo-palatines et 41 FLP bilatérales) est réalisée :

- Avec un lambeau vomérien dans 45 cas
- Sans lambeau vomérien dans 30 cas

D-2.4 : Incidents per-opératoires :

Malgré une bonne préparation du malade et une évaluation correcte des lésions, des incidents peuvent survenir, nous avons rencontrés ainsi :

- FP :
 - 7 cas d'intubation difficile dont 4 survenus chez des enfants porteurs d'un syndrome de pierre Robin.
Dans un cas, l'intervention chirurgicale a été reportée suite à l'impossibilité de l'intubation trachéale
 - Un arrêt cardiaque, récupéré après un massage cardiaque. Il n'y a pas eu de séquelles ultérieures
 - 1 cas de retard de réveil, sans séquelles
- FLP :
 - 2 cas de retard de réveil, sans séquelles
 - 2 cas d'intubation difficile
- FL :
 - 1 patient ayant présenté, au réveil, un bronchospasme avec un tirage et une désaturation, ayant évolué favorablement sous oxygénothérapie pendant 4 heures
 - 2 cas de retard de réveil, sans séquelles

D-2.5 : Période post-opératoire

On procède à l'ablation du packing pharyngé, avec précaution. L'enfant est extubé à l'éveil complet.

Un saignement modéré, qui peut être une source d'obstruction et de spasme laryngé, est délicatement aspiré.

Une surveillance de quelques heures est indispensable.

La réalimentation orale est autorisée 6 heures après l'intervention. Seule la cuillère est autorisée, le sein et le biberon sont proscrits.

L'analgésie post-opératoire : Paracétamol en perfusion IV les premières heures, puis orale ou rectale par la suite.

Le nez est nettoyé, délicatement, avec un coton-tige imbibé de sérum physiologique le soir et le lendemain de l'intervention.

Le patient est porté sortant le lendemain de l'intervention. Il est revu en consultation au 10^e jour, puis au 21^e jour.

Le coton tige, éventuel, est enlevé au 21^e jour, le plus souvent.

Complications post-opératoires :

Malgré toute l'attention et les précautions prises, lors de la prise en charge de nos patients, des complications ont été observées :

- 2 cas de lâchage de chéiloplastie, sur un total de 110 chéiloplasties (62 fentes unilatérales et 24 bilatérales)

Le 1^{er} cas est survenu au 2^e jour post-opératoire. Il concernait une fente labio-narinaire unilatérale. Il a été repris le lendemain.

Le 2^e lâchage concernait la 2^e chéiloplastie d'une fente bilatérale et dont la 1^{re} opérée avait bien évolué. Ce patient n'a été revu qu'au 12^e jour, après un lâchage progressif selon les parents. La reprise ne s'est faite qu'après 2 mois, après disparition des phénomènes inflammatoires. Le résultat est décevant.

- 2 cas de saignement ayant nécessité une transfusion sanguine

D-3 : Résultats

Notre population d'étude se composait de 146 patients.

Après exclusion de 41 patients, notre protocole chirurgical se compose de 105 patients.

Protocole d'étude : (146)

86 FL/FLP: 30 FL: 19 FLS
 11 FLN
 56 FLP
 62 FL/FLP sont unilatérales, 24 bilatérales
56 FP : 34 fentes vélo-palatines et 22 vélaires
4 FM

Patients exclus : (41)

21 FL/FLP: 8 FL: 6 FLS
 2 FLN
 13 FLP
 14 FL/FLP sont unilatérales, 7 bilatérales
16 FP : 9 fentes vélo-palatines et 7 vélaires
4 FM

Ces patients exclus ne seront pas pris en considération dans l'analyse de nos résultats.

Protocole chirurgical : (105)

65 FL : 22 FL : 13 FLS
 9 FLN
 43 FLP
 48 FL/FLP sont unilatérales, 17 bilatérales
40 FP : 25 fentes vélo-palatines et 15 vélaires

L'analyse des résultats est ainsi réalisée pour un total de 82 chéiloplasties et 83 staphylorrhaphies

L'appréciation de nos résultats s'est faite 3 mois après la chéiloplastie, avec des photographies de face et de profil (côté fente).

Nous avons choisi ce délai, estimant ce temps suffisant pour une bonne cicatrisation et la disparition de tout phénomène inflammatoire pouvant gêner la bonne analyse des résultats .La date de 3 mois nous a semblé correcte.

Dans un souci d'organisation et d'harmonisation, nous avons adopté ce même délai pour l'appréciation des résultats de nos véloplasties et de nos urano-staphylorraphies.

Nos résultats ont été appréciés sur les éléments suivants :

Résultats labiaux :

- Aspect de la cicatrice
- Continuité de ligne cutané-muqueuse
- Symétrie de l'arc de Cupidon
- Hauteur de la lèvre opérée par rapport à la lèvre saine
- Epaisseur du vermillon
- Profondeur du vestibule
- Aspect global de la lèvre

Résultats narinaux :

- Pointe du nez et centralité et longueur de la columelle
- Affaissement narinaire

Résultats palatins :

- Résultats de la véloplastie associée à la chéiloplastie
- Résultats de l'uranostaphylorraphie
- Longueur et souplesse du voile

D-3.1 : Résultats labiaux

D-3.1.1 : Aspect de la cicatrice

Les critères d'appréciation sont :

Cicatrice fine : 2 points

Cicatrice épaisse : 1 point

Cicatrice chéloïde : 0 point



Cicatrice fine (photo personnelle)



Cicatrice épaisse (photo personnelle)



Cicatrice chéloïde (photo personnelle)

Nous avons opéré 65 FL/FLP : 22 FL (13 FLS et 9 FLN) et 43 FLP
48 FL/FLP étaient unilatérales, 17 bilatérales

Sur les 82 chéiloplasties réalisées, nous avons :

52 cicatrices fines (soit 63%)

22 cicatrices épaisses (soit 27%), dont :

15 légèrement à modérément épaisses

7 franchement épaisses

8 cicatrices chéloïdes (soit 10%)

Les cicatrices les plus fines sont celles des fentes labiales simples.

Les cicatrices les plus épaisses et les chéloïdes surviennent après chéiloplasties de fentes bilatérales.

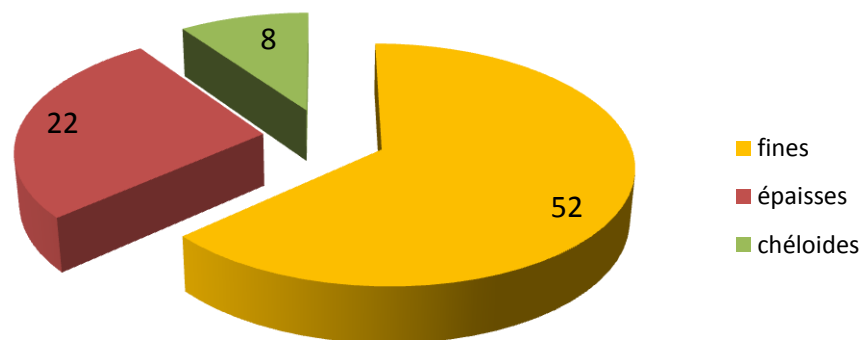


Fig52 : aspect de la cicatrice

Nous avons préconisé, 3 semaines après la chéiloplastie, des massages doux en prenant la lèvre entre le pouce et l'index.

Nous ne prescrivons pas de pommade pour les cicatrices épaisses et chéloïdes.

Par ailleurs, nous n'avons pas trouvé de problèmes particuliers liés au bourgeon médian des fentes bilatérales. Abaisser l'âge des chéiloplasties de nos patients nous a permis d'éviter(ou au moins de diminuer) la protrusion du bourgeon médian pouvant gêner la réparation des FL et induire des cicatrices chéloïdes ou des lâchages de chéiloplastie.

D-3.1.2 : Continuité de la ligne cutanéomuqueuse

Les critères d'appréciation sont :

Bonne continuité : 2 points

Encoche de la lèvre rouge : 1 point

Rétraction : 0 point



Bonne continuité de la ligne cutanéomuqueuse (photo personnelle)



Encoche de la lèvre rouge (photo personnelle)



Rétraction (photo personnelle)

Sur les 82 chéiloplasties réalisées, nous avons :

64 (soit 79%) bonnes continuités de la ligne cutanéomuqueuse

13 (soit 15%) encoches de la lèvre rouge avec ligne cutanéomuqueuse décalée

5 (soit 6%) rétractions avec mauvaise continuité de la ligne cutanéomuqueuse.

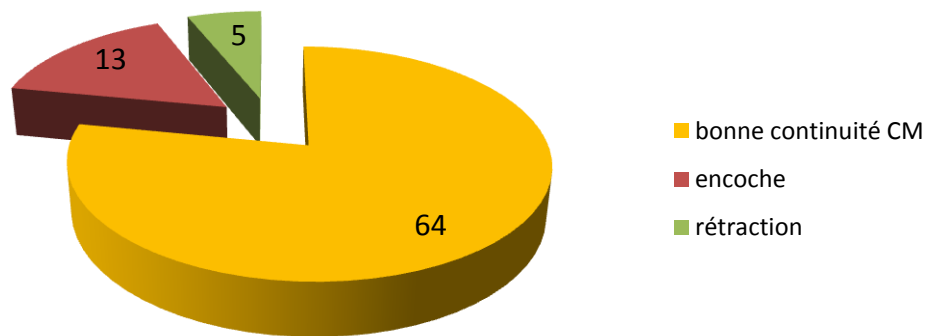


Fig53 : continuité de la ligne cutanéomuqueuse

D-3.1.3 : Symétrie de l'arc de cupidon

Les critères d'appréciation sont :

Symétrie de l'arc de cupidon : 1 point

Asymétrie : 0 point



Symétrie de l'arc de cupidon (photo personnelle)



Asymétrie de l'arc de cupidon (photo personnelle)

Sur les 82 chéiloplasties réalisées, nous avons :

69 (soit 84 %) symétries de l'arc de cupidon.

13 asymétries (soit 16 %)

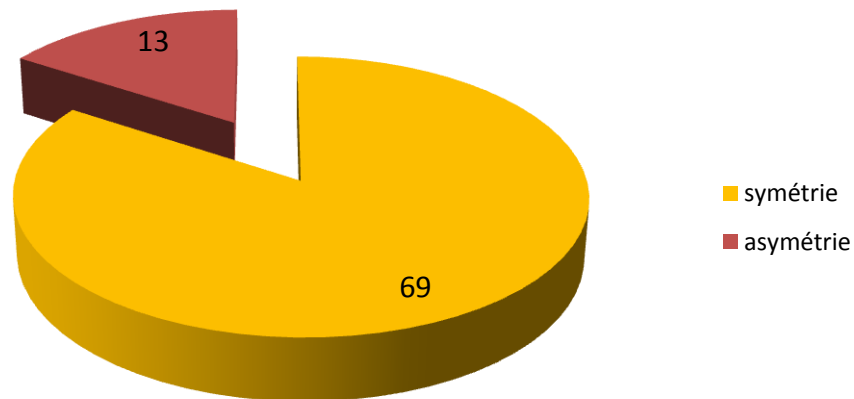


Fig54 : Symétrie d'arc de Cupidon

Une asymétrie de l'arc de cupidon a été notée dans 13 cas.

11 cas (sur les 13) ont concerné des fentes labiales bilatérales

D-3.1.4 : Hauteur de la lèvre opérée par rapport à la lèvre saine

Les critères d'appréciation sont :

Hauteur identique : 2 points

Différence $<$ à 1 mm : 1 point

Différence $>$ à 1 mm : 0 point



Hauteur identique (photo personnelle)



Différence de hauteur des 2 lèvres $< \text{à } 1 \text{ mm}$
(hauteur de la lèvre réparée insuffisante) (photo personnelle)



Différence de hauteur des 2 lèvres $> \text{à } 1 \text{ mm}$
(excès de hauteur de la lèvre réparée) (photo personnelle)

Sur les 82 chéiloplasties réalisées, nous avons 6 cas (soit 7%) où la hauteur de la lèvre est asymétrique :

- 2 cas de hauteur insuffisante
- 4 cas d'excès de hauteur :
 - dans 1 cas, la différence de hauteur dépasse 2 mm,
 - dans 1 cas, la différence est de 1 mm
 - pour les 2 cas restants, la différence est inférieure à 1 mm.

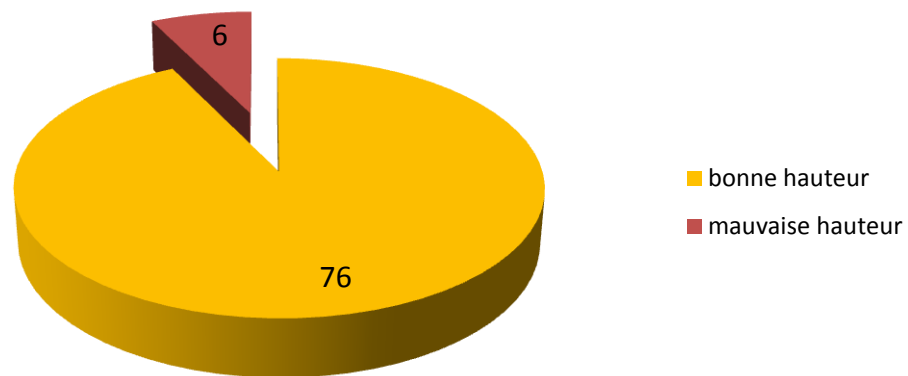


Fig55 : Hauteur de la lèvre opérée par rapport à la lèvre saine

D-3.1.5 : Epaisseur du vermillon

Les critères d'appréciation sont :

- Bonne : 2 points
- Moyenne : 1 point
- Mauvaise : 0 point



Bonne épaisseur du vermillon (photo personnelle)



Épaisseur du vermillon moyenne (excès muqueux) (photo personnelle)



Épaisseur du vermillon mauvaise (lèvre trop fine) (photo personnelle)

Sur les 82 chéiloplasties réalisées, nous avons 16 cas (soit 19%) d'anomalies de la lèvre rouge :

12 cas où la lèvre est trop fine (dont 9 fentes labiales bilatérales)

4 cas où la lèvre est trop épaisse

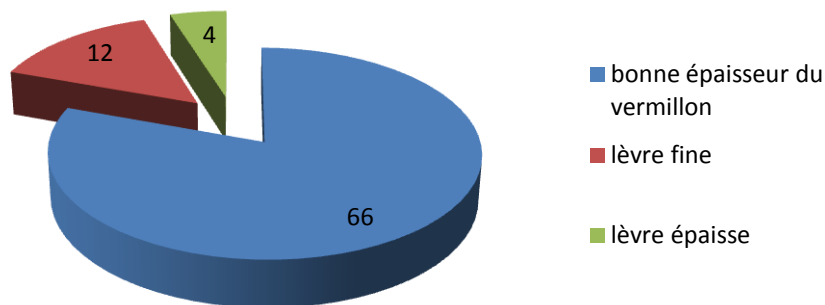


Fig56 : Epaisseur du vermillon

D-3.1.6 : Profondeur du vestibule

Les critères d'appréciation sont :

Bonne : 2 points

Moyenne : 1 point

Absence : 0 point

Concernant nos 48 chéiloplasties pour fentes labiales unilatérales, nous ne signalons aucun manque de profondeur du vestibule.

Par contre, nous remarquons un manque de profondeur du vestibule dans 11 cas sur les 17 fentes labiales bilatérales (soit 65%)

D-3.1.7 : Aspect global de la lèvre

Le critère d'appréciation correspond à la somme des points retrouvés lors de l'analyse morphologique des résultats des différents paramètres. Nous y avons ajouté une notation prenant en considération l'avis des parents :

Satisfaits : 2 points

Moyennement satisfaits : 1 point

Insatisfaits : 0 point

L'aspect global de la lèvre est, ainsi, considéré comme :

Très bon : entre 13 et 10 points

Bon : entre 10 et 7 points

Moyen : entre 7 et 3 points

Mauvais : entre 3 et 1 points

Très mauvais : 0 point

Pour rappel, nous avons opérés :

- 22 FL : 13 FLS et 9 FLN

- 43 FLP

48 FL/FLP étaient unilatérales et 17 bilatérales

Nos résultats sont considérés :

Très bons : 10 cas

Bons : 35 cas

Moyens : 12 cas

Mauvais : 4 cas

Très mauvais : 4 cas

Nos meilleurs résultats concernent les FLS. Les plus mauvais sont ceux relatifs aux FL/FLP bilatérales.

Les résultats des FL sont meilleurs que ceux des FLP.

Les formes unilatérales ont de meilleurs résultats que les bilatérales

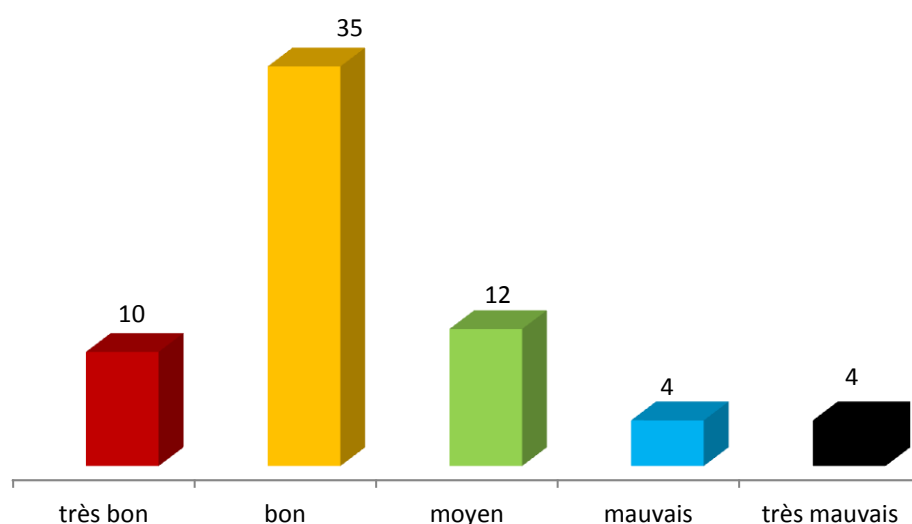


Fig57 : aspect global de la lèvre opérée

D-3.2 : Résultats narinaires

Les résultats narinaires représentent un indicateur important de la réussite ou de l'échec de la chéilorhinoplastie.

Le nez est la structure déformée la plus difficile à réparer lors du traitement primaire des FLN et FLP.

L'asymétrie narinaire, La déviation columellaire ou la brièveté columellaire sont des défis majeurs auxquels le chirurgien doit faire face.

D-3.2.1 : Pointe du nez , longueur et centralité de la columelle



Columelle et pointe du nez centrales (photo personnelle)



Columelle et pointe du nez légèrement déviées (photo personnelle)



Columelle et pointe du nez très déviées (photo personnelle)

Sur les 65 fentes labiales (uni ou bilatérales) :

- 48 (soit 74 %) patients ont une pointe du nez et une columelle centrale
- 12 (soit 18%) patients ont une pointe du nez et une columelle légèrement déviées
- 5 (soit 8%) patients ont une pointe du nez et une columelle très déviées

Dans les fentes bilatérales, l'asymétrie columellaire est remplacée par la brièveté de la columelle. La columelle est d'autant plus brève que la fente est sévère et totale (FLPB). Elle ne l'est pas dans les FLB simples.

Les résultats columellaires sont meilleurs dans les fentes labiales simples que dans les fentes labio-narinaires ou labio-narino-palatines.

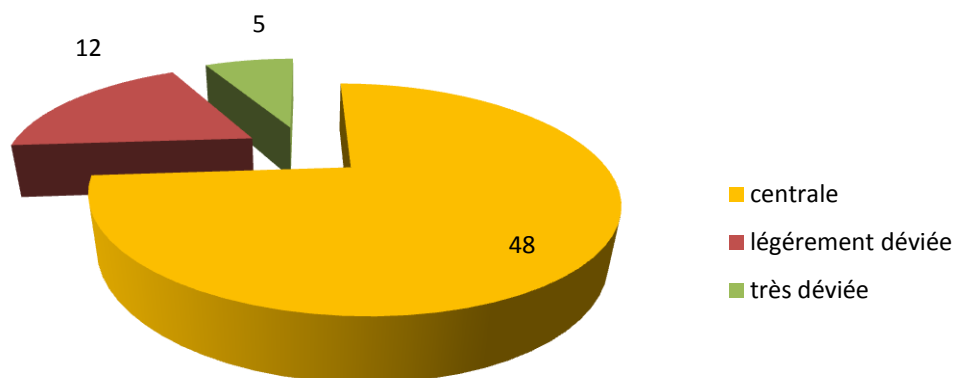


Fig58 : Pointe du nez, longueur et centralité de la columelle

D-3.2.2 : Affaissement narinaire



Absence d'affaissement narinaire (photo personnelle)



Affaissement narinaire modéré (photo personnelle)



Affaissement narinaire important (photo personnelle)

Sur les 65 fentes labiales (avec ou sans fente palatine associée) :

49(soit 75%) patients n'ont pas d'affaissement narinaire

12(soit 18%) patients ont un affaissement narinaire modéré

4(soit 7%) patients ont un affaissement narinaire important

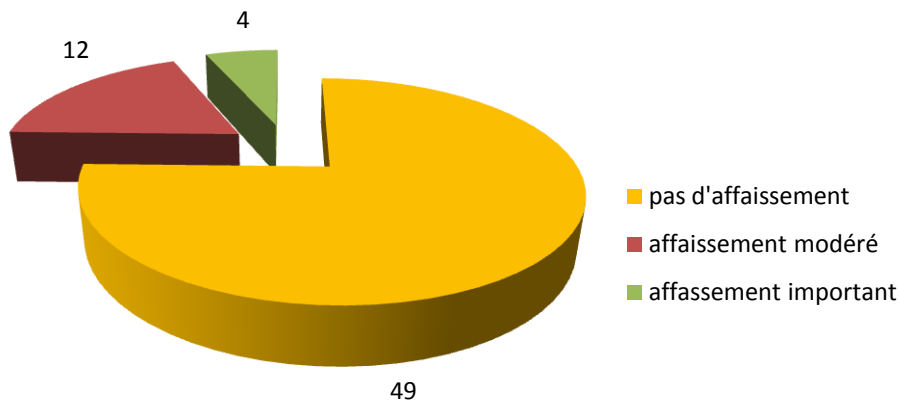


Fig59 : Affaissement narinaire

D-3.3 : Résultats palatins

Nous avons opéré 83 patients porteurs de fente palatine, qui se répartissent en :

- 43 FLP (34 unilatérales et 9 bilatérales)
- 40 FP (25 vélo-palatines et 15 vélaires)

Dans les FLP, nous avons procédé à une véloplastie en même temps que la chéiloplastie. La réparation de la fente osseuse résiduelle a lieu quelques mois plus tard (entre l'âge de 6 et 10 mois). Quant aux FP, elles sont opérées entre 6 et 10 mois soit par une staphylorrhaphie (en cas de fente vélaire) soit par une uranostaphylorrhaphie (en cas de fente vélo-palatine).

De ce fait, nous avons réalisés :

- 58 véloplasties,
- 68 uranostaphylorrhaphies

Les 58 véloplasties se répartissent en :

- 43 FLP (véloplasties associées à la chéiloplastie) et 15 fentes vélaires (sur les 40 FP)

Les 68 uranostaphylorraphies se répartissent en :

Fermeture de la fente osseuse résiduelle des 43 FLP et

Uranostaphylorraphie des 25 fentes vélo- palatines (sur les 40 FP)

La réparation de nos FP s'est faite selon la méthode de Veau-Wardill-

Kilner. Celle de nos fentes vélaires s'est faite par une véloplastie en 3 plans.

D-3.3.1 : Résultats de la véloplastie associée à la chéiloplastie

Sur les 43 véloplasties que nous avons associées à la chéiloplastie, nous avons eu 6 complications :

- 2 lâchages complets
- 4 fistules

Lâchages et fistules ont, tous, été notés lors de la consultation du 3^o mois. Ils ont été traités lors de la fermeture de la fente osseuse résiduelle.

D-3.3.2 : Résultats de l'uranostaphylorraphie

- Pour les 43 FLP : fermeture de la fente osseuse résiduelle.
- Pour les 40 FP et qui se répartissent en :
 - 15 fentes vélaires
 - 25 fentes vélo-palatines

Nous avons réalisé :

- 15 véloplasties
- 25 uranostaphylorraphies

La réparation de 34 fentes palatines (25 vélo-palatines et 9 FLP bilatérales) est réalisée :

- avec un lambeau vomérien dans 29 cas
- sans lambeau vomérien dans 5 cas.

Lors de l'analyse de nos résultats, nous avons observé des complications : 15 patients sur les 83 opérés (soit 18%) ont présenté un lâchage ou une fistule :

- 3 patients ont présenté un lâchage total :
 - De la véloplastie, dans 2 cas
 - De l'uranostaphylorraphie dans un cas
- 12 patients ont présenté une fistule palatine.

Le lâchage total est noté à la consultation de 21 jours, dans les 3 cas.
La fistule palatine est notée à la consultation du 3^e mois, dans les 12 cas.

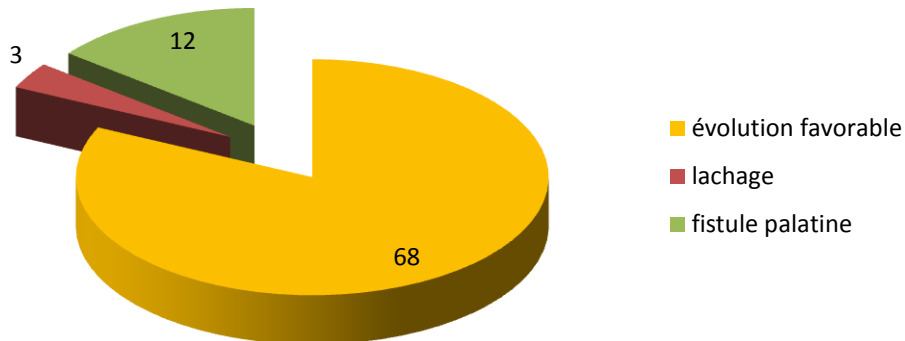


Fig60 : Résultats de l'uranostaphylorrhaphie

La moitié des fistules, (soit 6), sont localisées dans la voûte palatine (fistules antérieures), 2 dans le voile et 4 à la jonction voile-voute.
6 fistules sont de petit diamètre, 3 sont moyennes alors que 3 sont importantes. Ces dernières siègent à la jonction palais primaire – palais secondaire.
Les petites et moyennes fistules ont été, ultérieurement, fermées, alors que nous avons décidé, pour les grosses fistules en arrière de l'alvéole, d'attendre la gingivo-périostéoplastie et la greffe osseuse vers l'âge de 4- 5 ans pour les traiter dans le même temps opératoire.



Fig61 : siège des fistules

Longueur et souplesse du voile

Nous apprécions les résultats vélaire à partir de l'âge de 2 ans, sur la longueur et la souplesse du voile et l'éventuelle insuffisance vélo-pharyngée (IVP).

Si l'appréciation de la longueur du voile est aisée, il n'en est pas de même pour la souplesse.

Il n'y a pas de consensus en ce qui concerne l'évaluation de l'IVP.

L'évaluation de l'IVP est « à la frontière entre l'orthophonie et la chirurgie », selon Chancholle. [40]

S'il n'existe pas de bilan "type" pour évaluer le fonctionnement vélo-pharyngé, l'évaluation qualitative clinique est le procédé le plus répandu, et c'est celui que nous avons utilisé chez nos patients.

La nasofibroscopie n'a pas été utilisée dans notre travail vu le jeune âge de nos malades.

Sur les 83 fentes palatines opérées, nous rapportons 7 cas de voile court (soit 8%), et une absence de souplesse du voile dans 5 cas (6%).

Le manque de souplesse du voile, dans notre série, n'est jamais retrouvé lorsque la fente palatine est réparée dès la première intervention. Nous n'avons pas observé de relation entre les mauvais résultats (12 patients sur 83, soit 14,5%) et la forme anatomique de la fente (palatine ou labio-palatine

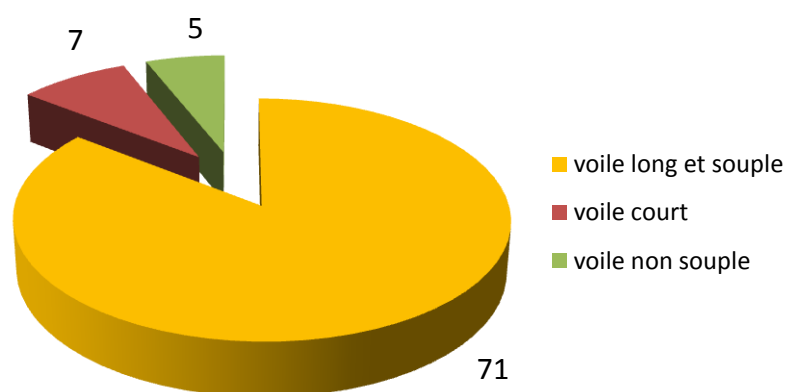


Fig62 : longueur et souplesse du voile

E- Prise en charge des malformations associées aux fentes labiales et/ou palatines :

Nous avons tenu compte de la malformation associée et pour sa prise en charge, nous l'avons hiérarchisée. Notre seul souci étant la sécurité de l'enfant.

Il faut éviter de considérer la malformation comme une pathologie isolée mais plutôt la prendre dans son contexte d'association malformative.

E-1 - malformations cranio-faciales : 31 cas

Certaines malformations cranio-faciales ne nécessitent aucun traitement, c'est le cas du rétrognathisme, la brièveté du cou, l'épicanthus, les oreilles basses ou mal ourlées, le ditichiasis, la saillie frontale et l'hypertélorisme

E-1.1 : appendices prétragien : 2 cas

Chez, les 2 enfants présentant ces enchondromes, nous avons profité de l'anesthésie générale pour la réparation de la fente pour traiter en même temps ces appendices cutanéocartilagineux.

Leur traitement a été, dans les 2 cas, réalisé dans le même temps opératoire.

E-1.2 : strabisme précoce et nystagmus congénital : 4 cas

Après un examen neurologique complet, nos 4 patients ont été adressés en consultation d'ophtalmologie pour avis.

Une IRM cérébrale a été réalisée chez les 2 patients présentant un nystagmus congénital.

Il a été décidé, après examen ophtalmologique, que la prise en charge de ces anomalies oculaires, débutera après le traitement primaire de leur fente.

E-1.3 : oreilles décollées : 1 cas

La prise en charge d'une fente labiale et /ou palatine associée à des oreilles décollées ne pose aucun souci particulier.

La fente est opérée selon le calendrier habituel, les oreilles décollées ne sont opérées qu'à partir de 7-8 ans.

E-1.4 : craniosténose trigono-céphalie : 1 cas

Il s'agit d'une atteinte de la suture métopique.

Chez ce patient porteur d'un syndrome de Crouzon une atrésie des choanes unilatérale a été découverte d'une manière fortuite à l'occasion d'un scanner réalisé dans le but d'apprécier le retentissement de la craniosténose sur les structures cérébrales.

L'enfant a été opéré de sa craniosténose à 2 ans et de sa fente palatine à 3 ans.

E-1.5 : agénésie de l'oreille : 1 cas

L'enfant a été adressé en consultation d'ORL où, après exploration (tomodensitométrie), il a été décidé qu'on pouvait entamer le traitement chirurgical de sa fente palatine puisque un traitement otologique n'était pas envisagé avant l'âge de 4-5 ans.

E-1.6 : angiomes : 3 cas

Leur localisation (front et cou), ne gênant pas notre réparation et ne réclamant aucune thérapeutique particulière à cet âge, nous avons décidé la simple surveillance de ces malformations vasculaires et nous avons entamé la réparation chirurgicale de nos fentes.

E-2 : malformations orthopédiques : 17 cas

Les membres courts entrant dans le cadre d'une achondroplasie nécessitent une simple surveillance

E-2.1 : pieds bots varus équins congénitaux : 4 cas

La constatation chez nos patients, d'un pied bot varus équin congénital, nous a amené à adresser le patient en rééducation fonctionnelle et à entamer immédiatement la kinésithérapie, dès la période néo-natale.

Chez 3 patients, le traitement fonctionnel a été suffisant. Nous avons pu opérer leur fente (1 labiale et 2 palatines) selon notre calendrier. La rééducation n'a pas été un obstacle. Les séances de kinésithérapie ont été reprises 10 jours, après le geste chirurgical. Durant la période péri-chirurgicale, les attelles de contention ont été gardées.

Chez le 4^o patient, l'indication chirurgicale a été posée pour correction insuffisante des déformations.

Le traitement chirurgical du pied bot varus équin s'est fait à 10 mois. Nous avons opéré la fente palatine 3 mois après.

E-2.2 : luxation congénitale de la hanche : 3 cas

Nous avons retrouvé une luxation congénitale de la hanche chez 3 patients.

Nos 3 enfants ont été traités par le port d'un harnais de Pavlik.

Le harnais a été suffisant dans le traitement de 2 luxations de hanche : Nous avons pu opérer la fente (une labiale et une palatine) selon notre calendrier.

Le port d'un harnais de Pavlik n'est pas un obstacle à la réparation chirurgicale d'une fente labiale et/ou palatine.

Pour le 3^e patient, le Harnais n'étant pas suffisant, une hospitalisation pour une traction a été décidée pendant 45 jours, à l'âge de 11 mois.

Un plâtre pelvi-pédieux, sous anesthésie générale, a été confectionné.

Son ablation a eu lieu 3 mois après.

La fente palatine a été opérée à l'âge de 18 mois.

E-2.3 : malformations des doigts : 4 cas

Il s'agissait de

- 2 polydactylies : 1 préaxiale (du pouce) et 1 postaxiale (du 5^e doigt)
- 1 syndactylie simple (de la 3^e commissure)
- 1 clinodactylie

L'ablation de la duplication du pouce a eu lieu lors de la prise en charge chirurgicale de la fente labiale.

L'ablation de la duplication du 5^e doigt et la séparation de la syndactylie ont eu lieu en même temps que la réparation chirurgicale de la fente palatine.

La réparation de la fente palatine associée à la clinodactylie s'est faite selon notre protocole thérapeutique. La correction chirurgicale de la clinodactylie n'est envisagée qu'à l'âge de 3- 4 ans.

E-2.4 : malformations vertébrales : 2 cas

Dans notre série, nous avons deux (2) enfants, présentant une fente palatine, avec des déformations de la colonne vertébrale à type de scoliose et de cyphoscoliose. La scoliose est secondaire à une hémi-vertèbre.

Durant la surveillance de ces déformations, nous avons remarqué à l'âge de la marche une aggravation de la scoliose.

Nous avons confectionné un corset de Milwaukee adapté à l'âge et au poids de l'enfant ainsi que des séances de kinésithérapie.

Pour le 2^e enfant avec une déformation cyphoscoliotique restée stable, nous nous contentons d'une simple surveillance pour le moment.

Par ailleurs, l'examen neurologique répété de ces enfants est resté strictement normal.

Ces déformations vertébrales n'ont pas représenté un obstacle pour la réparation de la fente selon notre calendrier thérapeutique.

E-2.5 : malformations thoraciques : 2 cas

2 de nos patients (un porteur d'une fente labiale et l'autre porteur d'une fente labio-palatine) présentent un pectus excavatum sans retentissement, notamment respiratoire.

Ils sont régulièrement revus en consultation pour la surveillance de leur malformation orthopédique.

Ils ont été opérés de leur fente selon notre calendrier thérapeutique.

E-2.6 : genu recurvatum : 1 cas

Chez un enfant porteur d'une fente labio-palatine, nous avons mis en évidence un genu-recurvatum modéré, sans raccourcissement du membre inférieur. La réduction est possible avec un léger craquement. Ils ne s'y associent pas de luxation congénitale de la hanche ni de pied bot varus équin congénital.

Après réduction, nous avons immobilisé le membre inférieur en flexion pendant 4 semaines. Nous avons obtenu un bon résultat.

La fente labio- palatine a été opérée selon notre calendrier thérapeutique.

E-3 : malformations cardio-vasculaires : 16 cas

Les décisions thérapeutiques sont prises par le cardiopédiatre en fonction de la malformation et de son retentissement, allant de la surveillance à la chirurgie.

E-3.1 : foramen ovale perméable : 5 cas

La découverte à la naissance d'un foramen ovale perméable, à l'échocardiographie systématique, a constitué, dans notre travail, une contre indication temporaire à la réparation de la fente, même si elle n'est pas réputée comme une chirurgie à risque (d'hypoxémie et d'embolie.)

Une échocardiographie de controle est réalisée à l'âge de 6 mois.

Parmi les 5 patients porteurs d'un foramen ovale perméable à la naissance, un seul a présenté une persistance du FOP.

Aucune thérapeutique n'a été instituée. La simple surveillance a suffi.

Nous avons opéré les malades, dont le FOP est fermé à l'échocardiographie de contrôle de 6 mois selon notre calendrier thérapeutique.

Par contre, pour le seul cas où ce foramen est resté perméable, nous avons attendu sa fermeture (confirmée par une échocardiographie à 1 an). La réparation de la fente palatine, a eu lieu à 14 mois.

E-3.2 : persistance du canal artériel : 3 cas

Un canal artériel large est un facteur de risque d'une insuffisance cardiaque et d'une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) précoce, hypotrophie et troubles respiratoires. L'indication de sa fermeture est systématique. [153]

Quand le canal est de petite taille, il ne contre-indique pas la réparation de la fente sous réserve d'une bonne protection des risques d'une greffe bactérienne. Deux(2) de nos 3 patients présentant une persistance du canal artériel, et qui étaient de petite taille, ont été opérés selon notre calendrier thérapeutique.

E-3.3 : tétralogie de Fallot : 1 cas

Ce patient présentait un syndrome vélo-cardio-facial de Di George.

Il a été orienté vers un service de chirurgie cardiaque où il a été pris en charge.

E-3.4 : CAV avec HTAP et PCA : 1 cas

Ce patient a été opéré de sa cardiopathie à 8 mois

Nous avons pu, l'opérer deux années après de sa fente labio-palatine et de sa cryptorchidie bilatérale, dans le même temps opératoire.

Il est actuellement, en attente d'un implant cochléaire, traitement du comblement oto-mastoidien bilatéral que présente ce patient.

E-3.5 : CIV asymptomatiques : 2 cas

Nous avons un cas de CIV sans retentissement sur les cavités cardiaques et un cas de CIV périmembraneuse partiellement fermée par un anévrysme. Une simple surveillance a été proposée à ces patients. Ils ont été opérés de leur fente selon notre calendrier, sans aucun problème.

E-3.6 : trajet aberrant retro-œsophagien de l'artère sous clavière gauche : 1 cas

Cette anomalie était asymptomatique (ni stridor, ni dysphagie), tout comme l'anomalie des arcs aortiques (crosse aortique et aorte descendante à droite) sans retentissement et qui n'ont pas modifié notre conduite à tenir.

Une simple surveillance a été conseillée.

Il n'y avait aucune contre-indication à la réparation chirurgicale de la fente palatine, selon notre protocole.

E-3.7 : communication inter-auriculaire : 1 cas

Une simple surveillance de sa cardiopathie a été préconisée chez le patient porteur de la communication inter-auriculaire à faible shunt, sans retentissement cardiaque. Il est opéré de sa fente selon notre protocole thérapeutique.

E-4 : malformations uro-génitales : 14 cas

E-4.1 : cryptorchidies : 8 cas

Six (6) cryptorchidies sur 8 ont été opérées en même temps que la réparation palatine (entre 8 et 10 mois).

Concernant les 2 ectopies testiculaires restantes, et qui étaient associées à des fentes labiales, elles ont été opérées à 18mois pour l'une et 3 ans pour l'autre. La chéiloplastie est réalisée à un âge trop jeune pour permettre une prise en charge chirurgicale concomitante de l'ectopie testiculaire.

L'orchidopexie in dartos est le traitement que nous avons proposé à tous nos enfants porteurs d'une cryptorchidie

E-4.2 : hypospadias : 2 cas

La cure chirurgicale des 2 hypospadias a eu lieu à distance de la réparation de la fente.

L'âge de 18 mois – 2ans est l'âge retenu pour le traitement de l'hypospadias.

La technique que nous avons réalisée est l'urethroplastie de Duplay-Snoodgrass chez un patient et l'uréthroplastie de Mattieu chez un autre.

E-4.3 : reflux vésico-urétéral (RVU) : 2 cas

Nous avons 2 reflux vésico-urétéraux dans notre cohorte. L'un est classé stade II et l'autre stade IV. Ils étaient bilatéraux dans les 2 cas.

Les 2 patients ont été mis sous traitement médical (antibiothérapie adaptée) pendant 6 mois avec contrôle cyto bactériologique régulier des urines.

Les fentes palatines associées ont été opérées selon le calendrier thérapeutique (à 10 mois).

Le reflux grade II a fini par disparaître sous traitement médical à 2 ans. Quant à celui du grade IV, sa persistance (donc échec du traitement médical) a fait poser l'indication chirurgicale à l'âge de 3 ans.

Le traitement a consisté en une réimplantation urétéro-vésicale de type Cohen.

E-4.4 : micropénis et l'agénésie rénale : une simple surveillance a été instituée chez ces patients.

E-5 : malformations cérébrales : 12 cas

E-5.1 : atrophie corticale : 3 cas

Trois (3) patients présentaient une atrophie corticale :

- 2 atrophies corticales

- 1 atrophie corticale et sous-corticale

Parmi ces 3 patients, 2 ne présentaient aucune symptomatologie clinique.

Le troisième, avec une atrophie corticale et sous corticale, présentait des convulsions généralisées (syndrome épileptique) ayant nécessité une hospitalisation de longue durée en pédiatrie. Le tableau clinique s'est complété, secondairement, par l'apparition de troubles neurologiques.

Pour les 2 enfants, qui présentaient une atrophie corticale modérée, les fentes ont été opérées selon notre protocole. Celui qui présentait une atrophie corticale et sous corticale et une fente labio- palatine n'a été opéré qu'à l'âge de 3 ans.

E-5.2 : agénésie du corps calleux : 3 cas

Un suivi est institué en consultation de neuro-pédiatrie et devant l'absence de contre-indication anesthésique, ces enfants ont été opérés selon notre calendrier thérapeutique, malgré l'incertitude concernant le devenir de l'enfant. 80% des enfants ont un développement dans les limites de la normale, selon la littérature.

L'apparition, ultérieure, d'un retard intellectuel, d'autisme ou d'épilepsie ne sont pas à écarter.

E-5.3 : kyste du septum pellucidum : 1 cas

Cette anomalie, sans signes de retentissement, relève de la simple surveillance.

La réparation de la fente n'est pas contre-indiquée.

E-5.4 : hypotrophie cerebelleuse : 1 cas

Un enfant présentait une hypotrophie cérébelleuse associée à une fente palatine. Cette dernière a été opérée selon notre calendrier thérapeutique.

E-5.5 : autre anomalies cérébrales complexes : 4 cas

Quatre (4) enfants nés avec des fentes médianes présentaient une malformation cérébrale complexe :

Une hydrocéphalie triventriculaire par sténose de l'aqueduc de Sylvius
Une Méningo-encéphalocèle ethmoido-sphénoïdale
Une holoprosencéphalie ,dans 2 cas
Ils ont été adressés en consultation de neuro-chirurgie pour avis et prise en charge.
Nous ne les avons pas opérés de leurs fentes.

E-6 : autres malformations associées : 9 cas

E-6.1 : omphalocèle : 1 cas

Un de nos patients est né porteur d'une omphalocèle type I associée à une fente labio-palatine unilatérale.
Une réparation pariétale immédiate à J2 de vie a été réalisée chez ce patient.
L'évolution post-opératoire était simple.
La fente labio- palatine a été réparée selon notre calendrier thérapeutique.

E-6.2: SNEL (severe neonatal episodic laryngospasm): 1 cas

Il s'agit d'une affection génétique rare de transmission autosomique dominante due à des mutations dans le gène SCN4A codant pour le canal sodium musculaire et qui provoque un état d'hyperexcitabilité de la membrane musculaire. Ceci se traduit par des épisodes de raideur musculaire et de difficulté à la décontraction musculaire (myotonies).
Le diagnostic, chez notre malade, est fait à l'occasion de l'apparition à 24 heures de vie, de mouvements anormaux considérés comme convulsions et traités par du Tegretol. Ces mouvements anormaux sont déclenchés par le bain.
Il n'y a pas de contre-indication à l'anesthésie générale, mais un certain nombre de précautions doivent être prises. Pour prévenir la survenue possible d'une détresse respiratoire et/ou d'un épisode de faiblesse musculaire généralisée au moment du réveil d'une anesthésie, il est conseillé de maintenir la température corporelle et le taux de potassium dans les normes habituelles et d'éviter les hypoglycémies.
Il faut prendre en considération le risque de laryngospasme ou d'une contraction irréversible du diaphragme et se préparer à une éventuelle trachéotomie.
Chez notre patient, il y a une bonne évolution de la symptomatologie sous Tegretol, avec association secondaire de Mexiletine (inhibiteur du canal sodique).

La réparation de la fente labiale est retardée et n'est réalisée qu'à l'âge de 12 mois.

E-6.3 : comblement oto-mastoïdien bilatéral : 1 cas

L'indication d'un implant cochléaire est posée.

L'enfant est en attente de ce geste.

Cet enfant a été opéré d'un CAV complète à l'âge de 8 mois et de sa fente labio-palatine 2 ans après.

E-6.4 : dilatation de bronches (DDB) : 1 cas

Un traitement médical et kinésithérapie est institué chez ce patient.

La fente palatine associée est opérée selon notre calendrier.

E-6.5 : trachéomalacie : 1 cas

Le risque de difficultés à l'extubation nous a fait différer la réparation palatine jusqu'à disparition complète de la symptomatologie en rapport avec la trachéomalacie (bronchiolite trainante, toux et vomissements).

Un traitement symptomatique est institué. Nous avons assisté à une disparition de la symptomatologie clinique vers l'âge de 2 ans.

L'enfant est opéré de sa fente palatine à l'âge de 3ans. Le réveil et l'extubation de l'enfant ont été fait sans complication aucune.

E-6.6 : hernie inguinale : 2 cas

Les 2 hernies inguinales ont été opérées en même temps que la réparation de la fente (1 labiale et 1 palatine).

Le traitement a consisté en une ligature-section de la communication péritonéo-vaginale.

E-6.7 : hernie ombilicale : 2 cas

Une simple surveillance de la hernie ombilicale est instituée.

La fente est opérée selon notre calendrier.

E-7 : Malformations syndromique :

Les lésions décrites sont traitées selon les indications particulières à chacune d'elles, comme rapporté.

E-7.1 : Syndrome de Pierre Robin. : 7 cas

Sur les 7 séquences de Pierre Robin, aucune trachéotomie n'a été réalisée. Nous encourageons les mesures posturales. Les enfants présentant des troubles de succion-déglutition sont hospitalisés au service de néonatalogie.

Nous n'avons réalisé aucune labioglossopexie chez nos malades. En accord avec nos médecins anesthésistes, le risque de difficulté de l'intubation étant pris en considération, nous avons opéré ces enfants, le plus tôt possible (dès le 7^o mois).

E-7.2 : Syndrome de Van Der Woude : 4 cas

Deux fentes palatines, une fente labiale et une fente labio-palatine entrant dans le cadre d'un syndrome de Van Der Woude ont été retrouvés chez 4 patients.

Dans un cas, les fistules de la lèvre inférieure n'ont été mises en évidence que lors de la réparation chirurgicale de la fente en raison de leur discrétion, ce qui nous a permis de redresser le diagnostic.

Nous avons procédé à une exérèse des fistules labiales inférieures jusqu'à la glande salivaire (des 2 cotés), lors de la réparation de la fente.

F- Fentes palatines et otites séro-muqueuses

L'examen otologique est fait systématiquement chez nos malades présentant une fente palatine (quelque soit son type).

20 patients sur les 83 porteurs d'une fente palatine (soit 23,5 %) présentaient une otite séro-muqueuse (OSM).

Les OSM chez les patients porteurs de fentes sont plus fréquentes, plus durables et entraînent plus de séquelles que dans la population normale. La complication principale de l'OSM est la surdité de transmission.

Malgré la forte incidence de l'OSM dans les fentes vélo-palatines, le pronostic otologique à long terme n'est pas nécessairement sinistre. Il nécessite cependant un suivi otologique diligent et une thérapeutique rigoureuse.

Le principal traitement de ces otites est la pose d'aérateurs tympaniques.

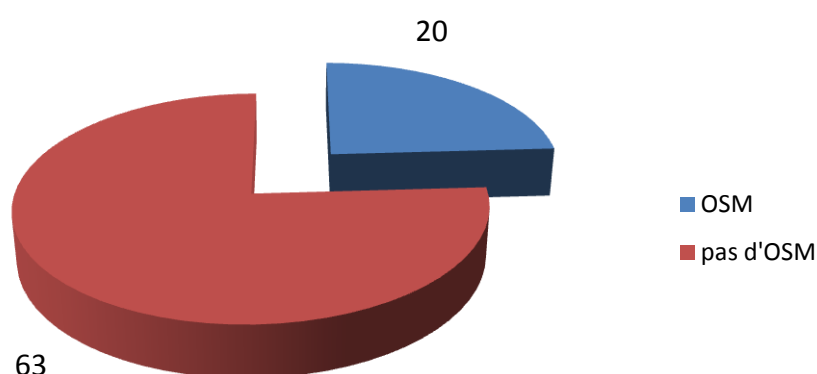


Fig63 : otites séro-muqueuses

Nous avons intégré la prise en charge de nos patients dans un cadre multidisciplinaire afin de garantir un meilleur résultat esthétique et fonctionnel. Le recul de nos malades est de 7 ans (pour les plus anciens) à 3 ans (pour les derniers).

Suivi ORL : L'essentiel des conséquences des FP sur la sphère ORL se situe au niveau de l'oreille moyenne.

Les anomalies structurales de la trompe d'Eustache rendent les enfants enclins à faire des otites séro-muqueuses.

L'OSM se caractérise par un exsudat stérile dans l'oreille moyenne, sans signe inflammatoire aigu, avec un tympan pouvant être d'aspect mat, opaque et sans triangle lumineux .

Le diagnostic se confirme par une tympanométrie et une audiométrie qui montrent une hypoacousie entre 20 et 40 dB.

L'OSM,chez l'enfant porteur d'une FP est plus fréquente,plus durable et laisse plus de séquelles que dans la population générale.

Tous nos patients, opérés de FP, ont bénéficié d'un examen otologique systématique.

Les examens complémentaires sont à l'appréciation du médecin otologiste.

Ceux qui présentent une OSM sont traités par la pose de drains transtympaniques, systématique pour certains, alors que pour les autres, elle est proposée en fonction de l'évolution.

Suivi orthophonique : Les enfants, opérés de FP, sont adressés pour un suivi orthophonique, dès la fin du traitement primaire.

Une guidance parentale dans un 1^o temps puis une rééducation orthophonique de l'enfant à partir de 3 ans représentent la base de ce suivi.

Ces patients sont revus, à notre consultation, tous les 6 mois au début puis annuellement par la suite.

Les troubles phonatoires sont recherchés systématiquement :

- La déperdition nasale (signe visuel) et le nasonnement (sensation auditive).
La déperdition nasale sera mise en évidence par l'épreuve du miroir,
- Le souffle nasal,
- Le coup de glotte,
- Le souffle rauque

On s'attellera, également, à rechercher les mécanismes compensatoires :

- La substitution
- La détorsion,
- Le coup de glotte ou le souffle rauque
- Une grimace pour tenter de retenir l'air qui s'échappe par le nez : C'est la syncinésie faciale

En cas de troubles de la phonation, la cause doit être recherchée : incompétence vélo-pharyngée, fistule résiduelle, troubles occlusaux ou auditifs et facteurs émotionnels.

Suivi ODF : Il est très souvent négligé. Rares sont les patients qui sont correctement pris en charge, par manque de moyens et de qualification.

Suivi psycho-moteur : nous avons essayé d'apprécier, dans les limites du recul de nos patients, leur développement psycho-moteur.

Le ressenti des enfants porteurs de fentes, la capacité de ces derniers à se faire des amis, la confiance en soi, l'autonomie et la relation entre les malformations syndromiques et l'éventuel retard mental ont été notés.

Si la grande majorité de nos patients ont un bon développement psycho-moteur, nous avons noté chez certains un retard mental, le plus souvent syndromique et dont l'étiologie est inconnue.

Nous ne pouvons, malheureusement, pas identifier les causes génétiques de ces retards mentaux puisque cette étude n'a pas été faite dans notre travail (faute de disponibilité).

Cette étude génétique nous aurait permis un conseil génétique adapté aux familles concernées.

Commentaires :

Durant la période s'étalant d'octobre 2010 à décembre 2014, nous avons colligé 146 dossiers de patients nés avec un FL/FLP, une FM ou une FP.

93 patients (soit 63% de notre population d'étude) sont nés dans la wilaya de Tizi-Ouzou.

Le nombre de naissances dans cette wilaya, durant cette période, dont la clinique Sbihi (la plus grande clinique d'accouchement de la wilaya) est :

Année	Naissances dans la wilaya de T. Ouzou	Naissance dans la clinique Sbihi.
2010	23783	9645
2011	23912	10243
2012	23567	9339
2013	24105	8897
2014	24300	10377

Nous ne pouvons, malheureusement, pas déduire la prévalence des fentes orales dans la wilaya de Tizi Ouzou, vu que certains patients ont consulté et ont été pris en charge en dehors de la wilaya.

La création d'un registre centralisé dans lequel, les malformations congénitales de la wilaya sont répertoriées, nous aidera, à l'avenir, à connaître la prévalence des fentes orales dans notre population.

Le diagnostic anténatal est posé chez 7 patients (7cas sur 90 FL/FLP).

Nous estimons ce chiffre très bas. Un effort supplémentaire devra être fait par nos confrères obstétriciens, afin que la recherche d'une fente orale soit systématique dans le suivi d'une grossesse, permettant, ainsi, de réduire le nombre de cas diagnostiqués en post-natal.

Ce diagnostic anténatal devra concerner, non seulement la fente mais aussi les éventuelles malformations congénitales associées à cette dernière

Le diagnostic anténatal aide à la préparation des parents à la venue au monde d'un enfant avec une fente orale et à dédramatiser cet événement. Rien n'est, en effet, plus difficile pour des parents que l'annonce, après la naissance, d'une malformation, le plus souvent mal connue, alors que 9 mois durant le suivi de la grossesse n'avait rien décelé.

Si un effort doit être fait pour le diagnostic anténatal, le même effort devra être fait pour le diagnostic postnatal de certains types de fentes.

En effet, si le diagnostic d'une FL/FLP et d'une FM est évident à la naissance, il n'en est pas de même pour la FP.

38 FP sur 56 (soit 68 %) ont été diagnostiquées en période néonatale.

18 FP (soit 32%) ont été diagnostiquées au delà du 1^o mois.

L'examen du palais d'un enfant doit être systématique lors de tout examen clinique. La FP ne doit plus être diagnostiquée à l'occasion de régurgitation de lait par le nez mais recherchée systématiquement à chaque fois que le nouveau-né ou le nourrisson est examiné pour un autre motif.

L'existence d'une fièvre au premier trimestre de la grossesse n'a pu être précisée dans 30 cas sur 146 (soit 20,5%). L'éventuelle relation de la survenue d'une fente orale avec un épisode infectieux survenus au 1^o trimestre de la grossesse ne peut être établie. La tenue à jour, d'une façon détaillée, d'un carnet du suivi de la grossesse doit être une motivation de tous les jours.

Notre population d'étude se répartit en :

- 86 fentes labiales : - 30 FL (19 FLS et 11 FLN)
- 56 FLP
62 sont unilatérales et 24 bilatérales
- 56 fentes palatines (22 vélaires et 34 vélo-palatines)
- 4 fentes médianes

51 patients sur 146 (soit 35%) présentent une ou plusieurs malformations congénitales associées.

Ces malformations associées sont plus fréquentes :

- Dans la population des FP (47%) que dans celles des FL/FLP (24%)
- Chez les garçons (63%) que chez les filles (37%)

Les malformations craniofaciales sont les malformations congénitales associées les plus fréquentes (31%), puis on retrouve les malformations orthopédiques (17%), cardio-vasculaires (17%), uro-génitales (14%) et cérébrales (12%) et enfin des malformations variées, intéressant les différents organes (ORL, poumon, paroi) dans 9% de cas.

Nous avons recherché toutes les malformations associées aux fentes orales, indépendamment de leur caractère grave ou non.

Certaines malformations sont de diagnostic évident alors que d'autres nécessitent des explorations complémentaires pour leur diagnostic (Rx, TDM, IRM, UCR, échographie)

Nos patients ont tous bénéficié d'un examen clinique minutieux et d'une échographie systématique (abdominale, transfontanellaire et cardiaque). Malgré cela, certaines malformations peuvent passer inaperçues. Il est nécessaire, donc, de savoir rechercher le plus petit indice, même d'apparence bénin, pouvant orienter la recherche.

Parmi les 51 patients porteurs d'une fente associée à une ou plusieurs malformations :

- Une seule malformation congénitale est retrouvée chez 21 (soit 41%) :
Un FOP (3cas), des appendices prétragien (2cas), une LCH (2cas), une atrophie corticale (2cas), une CIA, une PCA, une cryptorchidie, une agénésie du corps calleux, une omphalocèle, une hernie inguinale, un SNEL, une trachéomalacie, un PBVE, une syndactylie, un strabisme précoce et une agénésie d'une oreille.
- Plusieurs malformations congénitales sont retrouvées chez 30 (soit 59%) :
Un syndrome de Pierre Robin (7cas), un syndrome de Van Der Woude (4cas), un syndrome de Di George, un syndrome d'EEC, une achondroplasie, un syndrome charge, un syndrome de Toriello-Carey, un syndrome de Crouzon et une trisomie 13.
Des associations malformatives variées sont retrouvées dans 12 cas.

Calendrier : le calendrier du traitement primaire que nous proposons à nos patients est :

fente labiale unilatérale : entre 1 et 2 mois

fente labiale bilatérale : 1^o coté entre 1 et 2 mois.

Le deuxième coté, 1 mois après

fente vélo palatine : entre 6 et 10 mois

fente labio-palatine unilatérale :

chéiloplastie + véloplastie : Entre 1 et 2 mois

fermeture de la fente osseuse : Entre 6 et 10 mois

fente labio-palatine bilatérale :

entre 1 et 2 mois : chéiloplastie, 1^o coté

à 3 mois : chéiloplastie 2^o coté + véloplastie

entre 6 et 10 mois : fermeture de la fente osseuse

A l'exception des fentes médianes, tous les patients ont été opérés.

Dans l'analyse des résultats de notre protocole chirurgical, nous en avons exclu 41, en raison de la présence d'une ou plusieurs malformations congénitales associées nécessitant un complément d'exploration, de contre-indication transitoire à l'AG ou de disponibilité de personnel.

Ainsi, notre série de malades qui entrent dans notre protocole thérapeutique se compose de (N : 105)

65 FL : 22 FL : 13 FLS

9 FLN

43 FLP

48 FL/FLP sont unilatérales et 17 bilatérales

40 FP : 15 vélaires et 25 vélopalatines

Les techniques opératoires utilisées pour le traitement primaires de nos patients :

- Chéiloplastie d'Onizuka pour les FL.
- Urano-staphylorrhaphie de Veau-Wardill-Kilner pour les FP.

Age de la chéiloplastie :

Nous avons réalisé 110 chéiloplasties dont 82 selon le calendrier de notre protocole thérapeutique

FL/FLP unilatérales :

48 patients (sur 62, soit 77%) ont été opérés entre 30 et 60 jours

Seuls 2 ont été opérés au 30^e jour

1/4 de ces patients (soit 24,5%) ont été opérés après le 60^e jour.

FL/FLP bilatérales :

1^o chéiloplastie

17 patients (sur 24, soit 70%) ont été opérés entre 30 et 60 jours.

14 patients (soit 58%) ont été opérés entre 50 et 60 jours

Aucun patient n'a été opéré à 30 jours.

2^o chéiloplastie

La 2^o chéiloplastie des FLB/FLPB a été réalisée entre 65 et 90 jours pour 17 patients (sur 24, soit 71%).

Nous avons pour objectif, de réaliser la chéiloplastie pour l'ensemble des patients à 30 jours et 60 jours pour la 2^o chéiloplastie des FLB/FLPB.

Age de l'urano-staphylorrhaphie :

Nous avons opéré 112 fentes palatines, dont 94 selon le calendrier de notre protocole thérapeutique

94 (soit 84%) ont été opérées entre 7 et 10 mois

71(soit 63%) ont été opérées entre 8 et 9 mois

Aucun patient n'a été opéré à 6 mois.

Là également, nous aspirons à faire baisser l'âge de nos uranostaphylorrhaphies et faire en sorte que nos patients porteurs d'une fente palatine soient opérés, majoritairement, à 6 mois.

Les résultats de notre traitement primaire ont été appréciés, 3 mois après la réparation chirurgicale, sur les éléments suivants :

Résultats labiaux

➤ Aspect de la cicatrice :

82 chéiloplasties ont été réalisées :

- 52 ont une cicatrice fine (soit 63%)
- 22 ont une cicatrice épaisse (soit 27%)
- 8 ont une cicatrice chéloïde (soit 10%)

30 chéiloplasties (sur 82, soit 37%) ont une cicatrice de légèrement hypertrophique à chéloïde. Nous estimons ce chiffre élevé.

Les cicatrices les plus hypertrophiques surviennent sur des FLB/FLPB.

Nous mettons ces mauvais résultats sur le compte d'une tension sur les sutures et d'une libération incomplète de la lèvre. C'est cette raison qui est responsable du lâchage complet de 2 de nos chéiloplasties (1 FLN unilatérale et 1 FLPB).

La simple libération de la lèvre dans les fentes larges est insuffisante pour éviter les tensions sur les sutures. La libération de toute la joue (par une incision vestibulaire) est, parfois, nécessaire.

Une bonne réparation musculaire peut, encore, améliorer les résultats.

➤ 64 cas (soit 79%) ont une bonne continuité de la ligne cutané-muqueuse, alors que dans 18 cas (soit 21%), cette continuité est rompue.

69 cas (soit 84%) ont une bonne symétrie de l'arc de Cupidon, alors que dans 13 cas (soit 16%), cette symétrie n'est pas retrouvée.

6 cas (soit 7%) où la hauteur de la lèvre opérée est asymétrique par rapport à la lèvre saine.

16 cas (soit 19%) avec des anomalies de la lèvre rouge.

Ces mauvais résultats relèvent d'imperfections dans les repères et les différents tracés. Ils ont été notés parmi nos premiers patients.

Ces anomalies ont été corrigées, au fur et à mesure, de notre courbe d'apprentissage.

➤ Profondeur du vestibule :

Nous ne déplorons aucun manque de profondeur du vestibule pour nos FL/FLP unilatérales. Par contre, pour 11 cas de FLB/FLPB (sur 17, soit 65%), nous avons un manque de profondeur du vestibule de gravité variable.

Cette absence de profondeur vestibulaire représente une gêne à l'appareillage orthodontique et doit être, de ce fait, corrigée.

➤ Aspect global de la lèvre opérée :

L'aspect global est meilleur dans les fentes unilatérales que les bilatérales et dans les FLS que les FLP

Nous avons considéré que l'aspect global de la lèvre est :

Très bon dans 10 cas (soit 15%)

Bon dans 35 cas (soit 54%)

Moyen dans 12 cas (soit 18%)

Mauvais dans 4 cas (soit 6%)

Très mauvais dans 4 cas (soit 6%)

45 patients opérés (sur 65, soit 70%) ont un aspect global de la lèvre opérée, considéré bon à très bon.

12 patients (soit 18%) ont un aspect global de la lèvre opérée considérée comme moyen.

8 patients (soit 12%) ont un aspect global de la lèvre opérée considérée comme mauvais à très mauvais.

L'analyse de l'aspect global d'une lèvre opérée est difficile. Les éléments de cette appréciation sont subjectifs.

Pouvoir analyser les résultats en toute objectivité est un équilibre difficile à trouver, surtout quand c'est l'opérateur lui-même qui analyse ses propres résultats.

Prendre en considération l'avis parental dans l'analyse complique davantage la donne. Le résultat esthétique et fonctionnel d'une lèvre opérée est apprécié différemment par l'opérateur et par les parents.

De toute façon, les séquelles labiales sont d'origine iatrogène. Nous espérons, à l'avenir, améliorer les résultats de nos chéiloplasties et ceci grâce à une meilleure maîtrise de la technique acquise tout au long de notre pratique.

Résultats narinaires :

La pointe du nez et la columelle sont centrales chez 48 patients sur 65 (soit 74% des cas).

La brièveté de la columelle est plus marquée dans les FLP bilatérales

16 patients opérés (sur 65 soit 24%) présentent un affaissement narinaire modéré à important.

Nous estimons ce chiffre, qui représente $\frac{1}{4}$ de nos patients, élevé.

Même si les séquelles narinaires sont difficiles à prévoir, une bonne correction de la déformation narinaire doit demeurer un but important, sinon le plus important, à atteindre lors de la réparation d'une fente labio-narinaire.

Afin d'abaisser la proportion des patients dont les résultats narinaires sont mal acceptés par les parents (et par l'enfant ultérieurement), nous accordons une attention particulière à tout ce qui peut améliorer l'esthétique du nez.

C'est ainsi qu'à la libération des cartilages alaires, que nous avons pratiqué lors de nos premières chéilo-rhinoplastie, nous avons ajouté la libération et le repositionnement du cartilage septal. Nous avons remplacé la chéilo-rhinoplastie par une chéilo-septo-rhinoplastie.

Pour améliorer davantage les résultats narinaires, nous avons utilisé lors de certaines chéiloplasties (30 sur 86, soit 35%) un tuteur endonarinaire afin de consolider le résultat narinaire obtenu et éviter l'affaissement. Cet artifice est enlevé 15 à 21 jours post-opératoires.

Nous nous sommes rendu compte, par la suite, du manque de son efficacité et nous avons fini par l'abandonner.

Nous pensons que l'utilisation d'un conformateur narinaire pendant 3 mois, après la chéilo-rhinoplastie peut améliorer grandement les résultats narinaires. Ce conformateur est amovible, facile à nettoyer et donné beaucoup de satisfaction chez les équipes prescriptrices. Nous ne l'avons, malheureusement, pas utilisé faute de disponibilité.



Photo26 : conformateur narinaire

Résultats palatins :

Nous avons opéré 83 fentes palatines :

58 véloplasties : 15 FV et 43 FLP

25 urano-staphylorrhaphies : 25 FVP

43 fermetures de la fente osseuse résiduelle.

Nous avons 15 complications (soit 18 %)

3 lâchages complets

12 fistules palatines

Notre objectif est de diminuer le nombre de complications des réparations palatines puisque nous connaissons les causes favorisantes :

Une suture sous tension

Un hématome

Une infection rhino-pharyngée post-opératoire.

De plus, 50 % de nos fistules palatines sont antérieures. L'ouvre-bouche de Davis Boyle que nous avons utilisé lors de nos premières réparations palatines a certainement contribué à la localisation de ces fistules. Depuis que nous utilisons l'ouvre bouche de Kilner, nous avons moins de fistules palatines antérieures.

Longueur et souplesse du voile :

Des 83 FP opérées, nous avons :

Un voile court dans 7 cas (soit 8%)

Une absence de souplesse du voile dans 5 cas (soit 6%)

Les 12 cas de mauvais résultats sont favorisés par la multiplication des gestes chirurgicaux. Réussir la réparation palatine dès la 1^o intervention en y apportant toute la minutie nécessaire pour l'allongement du voile nous semble un défi à relever afin que le palais opéré réponde aux exigences de cette chirurgie, à savoir : un voile long, doté d'une souplesse compatible avec une bonne phonation, le tout sans fistule palatine.

Prise en charge des malformations associées aux fentes

La présence d'une ou de plusieurs malformations associées à la fente change l'approche thérapeutique.

Si le but de notre travail est d'abaisser l'âge de la réparation primaire des fentes, notre souci permanent demeure la sécurité de l'enfant.

Notre attitude vis-à-vis d'un enfant porteur d'une fente orale associée à une malformation congénitale associée dépend du type de la malformation :

- ✓ Si la fente est associée à une malformation congénitale n'ayant aucune répercussion sur l'enfant lors du traitement primaire, nous procédons à la réparation de la fente selon notre calendrier thérapeutique.

C'est le cas pour :

- La CIV asymptomatique
- Le FOP fermé
- La PCA, à condition que cette chirurgie soit réalisée sous une bonne protection des risques d'une greffe bactérienne.
- Un PBVE, une LCH et une scoliose
- Une atrophie corticale modérée

- ✓ Si la malformation associée réclame un traitement urgent ou une surveillance particulière car elle peut représenter un danger lors de la réparation chirurgicale de la fente, nous préférons surseoir temporairement, en attendant de soigner cette malformation associée.

C'est le cas pour :

- Le FOP non fermé à l'échocardiographie de contrôle de 6 mois
- Le severe neonatal episodic laryngospasm (SNEL)
- La trachéomalacie
- Le canal atrio-ventriculaire et la tétralogie de Fallot
- La craniosténose

- ✓ Certaines malformations peuvent être prises en charge en même temps que la réparation de la fente labiale ou palatine.

C'est le cas pour :

- La cryptorchidie
- La hernie inguinale
- La polydactylie et la syndactylie simple

- ✓ Certaines malformations congénitales sont très graves et leur pronostic incertain, nous préférons abandonner la réparation de la fente.

C'est le cas notamment des fentes médianes et des malformations cérébrales graves qui s'y associent.

G. Discussions.

Population d'étude

Notre travail s'est fait sur une cohorte de 146 patients.

Le recrutement de ces derniers s'est fait dans différentes circonstances :

- Pour certains, le premier contact s'est fait à notre consultation. Ils nous sont, le plus souvent adressés par des confrères que nous avons, préalablement, sensibilisé.
Parfois, ces patients arrivent, spontanément, à notre consultation sans aucune lettre de liaison.
- Pour d'autres malades, la première consultation a lieu au service de pédiatrie (unité de néonatalogie), où ils sont hospitalisés. Il s'agit le plus souvent de patients présentant des syndromes poly malformatifs, en cours d'exploration.
- Pour d'autres patients, le premier contact a lieu directement à la clinique d'accouchement (publique ou privée), où certains de nos confrères nous ont contactés pour une première entrevue avec le nouveau-né et les parents. Cette situation, est valable pour les enfants nés à Tizi-Ouzou ou ses environs immédiats.

Nos patients ont un examen clinique complet. Une échographie abdominale et transfontanellaire, ainsi qu'une échocardiographie (avec avis d'un médecin cardiologue) sont demandées.

D'autres examens complémentaires peuvent être demandés, suivant le contexte clinique.

Pour chaque patient de notre étude, la base des données recueillies sera codifiée sur un questionnaire (fiche analytique des patients, voir annexe) comprenant tous les renseignements recueillis tout au long des explorations et des différentes modalités thérapeutiques et mise à jour à chaque événement.

Une photographie, de l'enfant, porteur de la fente, est réalisée. Une autre montrera la ou les malformation(s) visible(s) associées et sera, dans certains cas, du corps entier.

Un masque de saisie a été réalisé sur un support informatique utilisant l'éditeur du logiciel épi info (version 3.3.2). L'analyse statistique a porté :

- sur l'incidence des malformations congénitales associées aux FL/FLP et FP, ainsi que le type de ces malformations additives.
- les résultats de la chéiloplastie et de l'urano-staphylorrhaphie, selon les critères choisis pour l'appréciation des résultats (critères d'Eurocleft).

Toutefois, certains paramètres étudiés, n'ayant aucune incidence pour notre travail sont pas analysés.

Analyse de la population parentale

- Merritt L. [154] et Beraïl [155] ont, dans leur travaux concernant l'éventuelle relation entre l'âge parental et le risque de survenue d'une fente labiale, palatine ou labio-palatine, émettent l'hypothèse selon laquelle un âge maternel haut (> 39 ans) ou bas (< 20 ans) expose à un risque de survenue de fente labio-alvéolo-palatine mais ne modifie pas le risque de fente palatine isolée à la différence d'un âge paternel haut qui majore les risques de fente palatine.

L'âge moyen des mères de nos patients est de 31 ans, avec des extrêmes allant de 22 à 46 ans.

L'âge moyen des pères de nos patients est de 38 ans avec des extrêmes allant de 27 à 59 ans.

Dans notre série, nous remarquons que seules les mères dépassent très faiblement ces limites : 14 (soit 9.5 %), il n'en est pas de même pour les pères où nous en retrouvons 60 (soit 41 %) qui dépassent amplement les limites d'âge retrouvées dans la littérature.

Il ressort donc, de notre travail qu'un âge avancé des pères peut être un facteur favorisant l'apparition d'une fente labio-palatine. Chose que nous n'avons pas observé concernant l'âge maternel.

En plus de cela, parmi les 60 pères dépassant les limites d'âge, 47 sont retrouvés dans la population des fentes palatines et 13 dans celle des FL/FLP. Cet argument est en faveur de l'hypothèse selon laquelle l'âge avancé des pères favoriserait l'apparition d'une FP dans la descendance.

- ALAMOUDI et col. [156], dans une étude datant du printemps 2014 et regroupant 6 hôpitaux de djeddah, en Arabie saoudite, avec comme objectif l'identification du rôle de la consanguinité dans la survenue d'une fente, retrouve une consanguinité parentale statistiquement élevée dans la population des nouveau-nés avec fente palatine, contrairement à la population des nouveau-nés avec fente labiale (avec ou sans fente palatine associée).

ALAMOUDI a aussi émis l'hypothèse selon laquelle, il semblerait y avoir une relation entre la consanguinité parentale et la gravité de la fente. Mais ces résultats ne sont pas statistiquement significatifs.

De son côté, LEITE et col. [157] dans une étude de janvier 2009 et publiée dans le Brazilian Oral Research, retrouve une association élevée de la consanguinité parentale avec la fente labiale (avec ou sans fente palatine associée), ce qui semble

différent des travaux de ALAMOUDI.

Le taux de consanguinité parentale retrouvé dans notre travail est de 16.5%.En prenant comme référence, le résultat d'une enquête menée, en Algérie, par la fondation nationale pour la promotion de la santé et de la recherche (FOREM - 2007) [158] qui rapporte un taux de consanguinité dans la société algérienne de 38,80%, nous pouvons dire d'après notre travail, que le mariages consanguin n'est pas un facteur favorisant l'apparition d'une fente labio-palatine dans la descendance.

Dans notre série, nous n'avons pas retrouvé de relation entre la consanguinité parentale et le type anatomique de la fente (labiale, palatine ou labio-palatine) ni entre la consanguinité parentale et la gravité de la fente (type de la fente et présence de malformations associées)

Par ailleurs, la même étude de BERAIL [155] s'est intéressée au risque de récurrence familiale pour les apparentés. Les résultats sont rapportés dans le tableau suivant :

Lien de parenté	FL/FLP	FP	FL/FLP,FP (notre série)
Pas d'histoire familiale	0,1 %	0,05%	0,7 %
Un frère ou une sœur	3 à 5%	2,5%	2,7 %
Un parent (père ou mère)	3 à 5%	7%	2,7 %
Un frère ou une sœur et un parent(Père ou mère)	15%	17%	
2 frères ou sœurs	9%	1%	
Cousins du 1° degré	0,5%		
Jumeaux dizygotes	5%	5%	2,7 %
Jumeaux monozygotes	40 à 60%	40 à 60 %	

Ces résultats mettent en évidence le rôle déterminant de l'existence d'un ou de plusieurs antécédents d'une fente et l'augmentation du risque de récurrence pour les apparentés. Ainsi, le risque pour un nouveau-né de présenter une fente, est de 1 ‰ dans une population normale. Ce chiffre passe à 15% quand la lésion intéresse un frère(ou une sœur) et un parent (père ou mère), pour atteindre 40 à 60% si la fente intéresse un jumeau homozygote. Ceci concerne, bien sur les fentes non syndromiques.

Dans notre série, un antécédent de fente dans la famille est retrouvé dans 33 cas (soit 22,5%):

Chez le père dans 2 cas

Chez la mère dans 2 cas

Dans la fratrie dans 4 cas

Chez un grand - parent dans 2 cas

Chez des apparentés plus éloignés dans 23 cas

Nous n'avons pas pu établir, par contre, une relation formelle entre la notion de récurrence familiale et la sévérité de la fente, comme certains le suggèrent.[155]

Ce chiffre qui représente, près d'un quart (1 /4) de notre série serait peut-être en faveur du facteur génétique incriminé dans la genèse d'une fente labiale et/ou palatine. Gène transmis de génération en génération mais qui ne se manifeste que lors de certaines circonstances particulières. En présence de certains facteurs environnementaux, par exemple ?

On retrouve chez 23% des mères une notion d'avortement précoce, qui peut être unique ou multiple et pouvant suggérer une origine malformative de l'embryon. Nous avons même le cas d'une femme ayant présenté 7 avortements spontanés.

Nous ne pouvons établir, si une relation de cause à effet existe entre les antécédents d'avortements chez les mamans et le risque de survenue d'une fente puisque aucune exploration n'a été faite, à la recherche des causes de ces avortements (notamment aucun caryotype des parents n'a été fait).

Il est admis que si l'avortement isolé ne réclame pas d'explorations poussées (comme c'est le cas pour 28 mamans, dans notre série), il en est autrement pour les avortements à répétition (à partir du 3^o) survenus chez 3 de nos mères, qui, malheureusement, n'ont eu aucun bilan

Les facteurs environnementaux sont identifiés comme facteurs de risque, soit par leur action directe au cours de l'embryogénèse, soit par la décompensation d'un facteur génétique par l'interaction gène-environnement :

- La profession : Beaucoup de travaux ont essayé de trouver une corrélation entre le travail du père et /ou de la mère (et par extension l'exposition à certains produits pouvant être responsable d'un effet tératogène sur la spermatogénèse et de l'apparition de malformations congénitales dont les fentes).

Ces travaux ont abouti à des conclusions diverses, et ont incriminés une multitude de profession mais sans jamais apporter la certitude formelle de la nocivité d'une profession plutôt qu'une autre.

Selon LIN S and col. [159], certaines professions maternelles: agents d'entretien, certains scientifiques et infirmières sont associées à un risque de survenue de malformations congénitales (dont les fentes non syndromiques) dans la progéniture. Ce risque serait plus élevé chez les agents de nettoyage et significativement plus bas chez les enseignantes du préscolaire.

Mirilas et col. [160], en Grèce, retrouvent une relation entre la survenue d'une fente et la profession d'agriculteur du père. Ils éliminent, formellement, une quelconque relation entre la profession maternelle et la survenue d'une fente dans la descendance. Ils émettent l'hypothèse de la relation de la profession paternelle et un effet tératogène sur la spermatogénèse. Toutefois, ils n'arrivent pas à situer si l'exposition est due au travail lui-même ou au fait que les champs étaient situés à proximité de zones industrielles.

Dans une étude norvégienne, NGUYEN et col. [55] retrouvent un taux élevé de fentes dans certaines activités professionnelles paternelles (travail du bois, agents d'entretien) et maternelles (coiffure, industrie alimentaire.)

PUHO et col. [161], dans une étude hongroise notent une relation entre la survenue d'une fente et la non-qualification professionnelle maternelle.

A l'inverse, ce taux est plus bas chez les professions maternelles plus qualifiées (notamment les cadres).

Dans cette étude, PUHO n'a pas pu apporter la preuve que ce taux élevé est dû à une exposition professionnelle ou plutôt à des conditions socio-économiques dans lesquelles évoluent les mères occupant une profession non qualifiée.

Ces différents résultats, suggèrent que l'exposition à certains éléments, dans certaines professions, peuvent influencer le risque de survenue d'une fente dans la descendance. Par contre, la nature de l'exposition spécifique accompagnant ces professions n'est pas établie formellement.

Les professions que nous avons retrouvées dans notre étude sont très variées. Nous ne pouvons incriminer, avec les résultats obtenus, une profession quelconque dans la genèse des fentes labiales et/ou palatines.

La responsabilité d'une profession ne peut être retenue puisqu'elle n'est pas reproductible, et nous n'avons pas observé l'émergence statistique d'une profession par rapport aux autres.

- Le tabagisme : Les différentes équipes sont certaines que le tabagisme est un facteur très fortement responsable dans la survenue de fente.

Le mode opératoire du tabac est variablement décrit.

Il est à peu près certain que le tabagisme durant la grossesse est le plus nocif.

Dans notre série, le tabagisme actif est présent chez 29% des pères. Il ne l'est que dans un cas chez les mères. C'est, donc, la notion de tabagisme passif que nous retrouvons chez les mères. Tabagisme passif qui a la même intensité de nocivité que l'actif.

Dans le travail de Li et col. qui a recherché l'éventuelle association entre le tabagisme passif maternel et le risque de survenue d'une fente chez des femmes chinoises non fumeuses, il s'est avéré que le risque de survenue d'une fente dans le cas du tabagisme passif maternel est multiplié par 2. [162]

Par contre, KRAPELS et col. soutiennent l'absence de relation directe entre le tabagisme parental et le risque de survenue d'une fente dans la progéniture. Toutefois, ce travail met en cause certaines variations génétiques (enzyme glutathion-S-transférase P1, GSTP1) qui peuvent modifier le tératogénicité de certains modes de vie, dont le tabagisme

Cette étude souligne l'importance de la cessation du tabagisme dans la période périconceptionnelle pour la prévention de la survenue d'une fente. [163]

Dans une étude chinoise, ZHU et col. émettent l'hypothèse de l'interaction entre la tabagisme parental et des variants du gène TGF alpha des populations chinoises, gène incriminé dans la genèse d'une fente. [164]

Toujours en chine, CHUNG et col., rapportent que le risque de survenue d'une fente est multiplié par 3,3 si le tabagisme est de 10 cigarettes/jour avant la grossesse. Ce risque est multiplié par 3,64 si le tabagisme est de 1 à 10 cigarettes / jour pendant le 1^{er} trimestre. [165]

MEYER et col., dans une étude américaine, retrouvent une association entre le tabagisme et la survenue d'une fente palatine, alors qu'ils éliminent toute relation entre le tabagisme et la fente labiale (avec ou sans fente palatine associée).

De plus, les auteurs soutiennent que le risque de survenue de la fente est directement corrélé à l'importance du nombre de cigarettes fumées par jour. Le

nombre de 10 cigarettes est la limite à partir de laquelle, le risque est récurrent. [166]

- Le rôle de l'alcoolisation fœtale dans l'apparition des fentes labiales et /ou palatines est bien connu dans la littérature.
Selon une étude américaine, TOSO et col. . [167] notent que l'exposition prénatale à l'alcool est responsable de dysmorphie dans 1 cas/100 naissances L'incidence du syndrome d'alcoolisation fœtale en France serait de l'ordre de 1,3 ‰ naissances vivantes par an.
Celle de l'ensemble des troubles causés par l'alcoolisation fœtale dans les pays occidentaux serait de 9 ‰ naissances vivantes par an.
L'exposition prénatale à l'alcool représente un facteur de risque d'anomalies à tous les stades de la grossesse, notamment à son début.
Ce risque est commun à toutes les variétés de boissons alcoolisées et existe même lors de consommations ponctuelles.
Nous n'avons retrouvé aucun cas d'alcoolisation maternelle dans notre série.

- Nous retrouvons dans la population parentale un nombre non négligeable de pathologies chroniques. En effet, 13% des pères et 16,5% des mères sont porteurs de tares pour lesquelles un traitement médical est prescrit et suivi.

Ces traitements, variés, sont pris avant la conception et souvent pendant la grossesse par la gestante.

Ainsi ,48% des mères ont pris un ou plusieurs médicaments durant le premier trimestre de la grossesse. Nous n'avons pas identifié la nature du médicament chez la majorité des mères (soit 27 cas). Pour le reste, les drogues étaient variées : on retrouve des antibiotiques, des neuroleptiques, des corticoïdes, du fer, des hormones thyroïdiennes.

Certaines ont même subi des anesthésies générales ou locales.

L'action de ces médicaments et leur nocivité sur l'embryogenèse a été bien décrite dans la littérature.

SKULADOTTIR et col. ne retrouvent pas de relation entre l'utilisation de corticoïdes dermatologiques au 1^{er} trimestre de la grossesse et la survenue de fentes dans la population norvégienne . Cette étude a concerné 377 fentes labiales (avec ou sans fente palatine) et 196 fentes palatines. [168]

RAMAKRISHNAN et col., dans une étude texane entre 1999 et 2008 et intéressant 6045 fentes labiales non syndromiques (avec ou sans fente palatine) et 2130 fentes

palatines non syndromiques ,dans le but d'évaluer la relation entre l'exposition maternelle à chaque polluant : benzène, toluène , ethylbenzène et xylène (BTEX), séparément et le risque de survenue d'une fente chez les descendants, n'ont pas trouvé de preuve que l'exposition maternelle à des doses environnementales de BTEX soit associée à un risque élevé de survenue de fente labio-palatines. [169]

L'antibiotique le plus utilisé chez la femme enceinte est l'amoxicilline.Or une recherche récente a pu incriminer cet antibiotique, pris durant le premier trimestre de la grossesse, dans la genèse d'une fente.

LIN et col.,à Boston, énoncent que l'utilisation maternelle de l'Amoxicilline pendant le 1^o trimestre de la grossesse multiplierait par 2 le risque de survenue d'une fente labiale (avec ou sans fente palatine) et aucune augmentation concernant la survenue d'une fente palatine.

L'Amoxicilline traverse la barrière placentaire et peut potentiellement influencer l'organogénèse. Toutefois, les limites de ce travail se situent dans la question suivante : la survenue de la fente est- elle due aux infections contractées lors du 1^o trimestre de la grossesse et ayant incité à la prescription de l'Amoxicilline ou à l'exposition à l'Amoxicilline.

Parallèlement, les résultats retrouvés avec l'Amoxicilline ne le sont pas avec les autres pénicillines.Ce qui peut s'expliquer par le fait que ce soit le groupe aminobenzyle (contenu dans l'Amoxicilline) qui pourrait jouer un rôle dans la genèse de la fente.

Fait intéressant : les amines aromatiques présentes dans la fumée de cigarette et le groupe aminobenzyle de l'Amoxicilline présentent certaines similitudes structurales.

Les auteurs rapportent, aussi, une observation inexpliquée : le risque accru de survenue d'une fente labiale (avec ou sans fente palatine) associé à une utilisation de l'amoxicilline au 1^o trimestre de la grossesse n'était évident que chez les non-fumeurs.

Ce risque n'existe pas chez les fumeurs.

Dans une tentative d'explication de cette observation, qui n'est surement pas due au hasard, les auteurs avancent l'hypothèse de la combinaison des effets concurrentiels entre le tabagisme et l'amoxicilline sur le risque de fente labiale (avec ou sans fente palatine) et éventuellement de fente palatine. [170]

Safra et col. , dans un article paru dans Lancet, rapportent que dans une cohorte de 278 enfants nouveau-nés avec des malformations majeures, ils retrouvent une notion de prise maternelle de Diazepam, au 1^o trimestre de la grossesse, 4 fois plus élevé chez les mères d'enfants présentant une fente labiale avec ou sans fente palatine, que chez les mères des enfants ayant d'autres malformations congénitales.

La prise de Diazepam, dans notre travail est retrouvé à 3 reprises. Il nous a été difficile de situer la prise de Diazepam par rapport à l'âge de la grossesse, du fait du caractère occasionnel de cette prise médicamenteuse qui nous a été rapporté.

De plus, la prise de diazépam a été associée à d'autres médicaments, dans tous les cas, rendant encore plus difficile l'hypothèse d'une responsabilité exclusive du diazépam dans la genèse de la fente. [171]

- La carence en acide folique (vit.B9) est associée à un risque accru de fente orofaciale. Les grossesses rapprochées sont connues pour favoriser cette carence.

De nombreux travaux ont mis, d'une façon quasi constante la relation entre l'acide folique et les fentes labiales et/ou palatines, mais sans jamais apporter la preuve formelle de ce résultat.

A l'inverse, d'autres travaux nient complètement cette association.

Dans la méta-analyse canadienne de Johnson et col. [172], avec comme objectif la réunion de preuves sur le rôle de l'acide folique dans l'étiologie de la fente labiale (avec ou sans fente palatine) et de la fente palatine isolée ; il n'a pas été possible de prouver formellement la relation entre l'acide folique et la survenue de la fente.

Par contre, l'une des conclusions de ce travail est que l'utilisation de multivitamines, en début de grossesse, peut protéger contre les fentes orales, en particulier les fentes labiales (avec ou sans fente palatine).Cependant, les auteurs n'ont pas avancé d'arguments irréfutables et formels quand à savoir si ce sont les multivitamines qui protégeaient des fentes ou le style de vie associé à cette prise vitaminée.

Hayes et col. [173] ont, quand à eux, dans une étude cas-témoin comprenant 303 enfants présentant une fente orale et 1167 enfants présentant d'autres malformations que les fentes orales, durant la période allant de 1988 à 1991, concluent avec preuves solides que le risque d'anomalies du tube neural est diminué par la supplémentation périconceptionnelle en acide folique.

Quand au risque de fente , il n'y aurait pas de relation entre l'utilisation périconceptionnelle de suppléments d'acide folique et la survenue de cette fente. S'agissant de la supplémentation, proprement dite, en acide folique, plusieurs études s'y sont intéressées. Les résultats semblent indiquer qu'une supplémentation à dose physiologique (apport quotidien recommandé : 0,4 mg/jour pour un adulte, 0,6 à 0,8 mg/j pour une femme enceinte) en acide folique ne modifie pas cette incidence, à la différence d'une supplémentation à forte dose (10 mg/j) initiée en période périconceptionnelle qui permet, de diminuer l'incidence de ces malformations de 65,5%.[174]

Les observations, dans notre série, montrent que si les grossesses sont rapprochées (dans 85% des cas, la durée qui sépare la grossesse ayant abouti à la naissance de l'enfant porteur de la fente et la grossesse précédente ne dépasse pas 1 année), 77,5% de nos patients présentant une fente labiale, palatine ou labio-palatine occupent le 1 et le 2^o rang dans la fratrie.

Si le rapprochement des grossesses est en faveur d'un déficit en acide folique, le fait qu'une grande majorité de nos patients occupent le 1^o et le 2^o rang dans la fratrie est contre.

Aucune mère, dans notre série n'a été supplémentée en acide folique, y compris dans les 4 cas de récurrence de la fente dans la fratrie.

- La présence d'une fièvre, au cours du premier trimestre de la grossesse, serait en relation avec l'apparition d'une fente .Selon certaines études, la présence de cette fièvre multiplie par 3 le risque d'apparition d'une fente labiale et /ou palatine.

Le mode de survenue d'une fente, suite à une fièvre, est du probablement au pouvoir tératogène de certains microbes ou virus.

Dans une étude danoise, de mars 2014, DREIER et col., [175] soutiennent qu'il existe un lien étroit entre la présence d'une fièvre au 1^o trimestre de la grossesse et les malformations du tube neural, cardiaques et des fentes orales.

Le risque de survenue de ces malformations serait multiplié par 1,5 à 3 lors de l'existence d'une fièvre au début de la grossesse.

Parallèlement, les auteurs notent l'effet protecteur de médicaments antipyrétiques lorsqu'ils sont utilisés au moment des accès fébriles.

PETERKA et col. [176] rapportent que dans une population de 992 mères tchèques, ayant présenté une hyperthermie au 1^o trimestre de la grossesse, le risque, pour la

progéniture, de présenter une fente est très élevé par rapport à une population témoin. De plus, ce risque serait indépendant du sexe du nouveau né.

A l'opposé de ces travaux, LAYDE et col. [177] nient toute association entre les fentes et la présence d'une fièvre au 1^o trimestre de la grossesse. Par contre, la relation entre cette fièvre et les anomalies du tube neural (anencéphalie et spina-bifida) est clairement établie dans ce travail.

Selon certaines études, ce ne serait pas la présence de fièvre qui augmente le risque de fentes mais plutôt le fait de ne pas prendre d'antipyrétiques.

En effet, dans une publication américaine comprenant 1567 fentes labiales (avec ou sans fente palatine) et 835 fentes palatines, SHAHRUKH et col. [178] rapportent que le risque de survenue d'une fente orale était plus élevé chez les femmes qui ont déclaré avoir eu de la fièvre au 1^o trimestre de la grossesse mais n'ont pas pris d'antipyrétiques pour contrôler cette fièvre, par rapport à la population des femmes qui ont contrôlé leur hyperthermie grâce à des antipyrétiques.

Ce qui suggère que le contrôle adéquat de la fièvre peut diminuer ses effets délétères dans le risque d'apparition d'une fente .

21% de mères dans notre série, ont rapporté avoir présenté une fièvre durant le premier trimestre de leur grossesse.

Le contrôle de cette fièvre était assuré de façon inconstante.

Nous avons également noté que 30% des mères des enfants nés avec une fente étaient incapables de se rappeler si elles avaient présenté de la fièvre durant le premier trimestre de leur grossesse. Ce qui dénote du manque d'importance accordé à ce symptôme.

- 10 nouveau-nés porteurs de fente labiale, palatine ou labio-palatine (soit 7% de l'ensemble de notre population d'étude) sont issus de grossesses induites. Le clomifène (inducteur d'ovulation) et les traitements apparentés ont été incriminés dans l'augmentation du risque d'apparition de malformations congénitales.

En effet, si SCHARDEIN [179], en 1980, affirmait que l'utilisation du clomifène (inducteur d'ovulation) ne justifiait pas les inquiétudes concernant les malformations congénitales que pouvait induire ce médicament, puisque ses recherches lui ont permis d'éliminer le risque d'association de malformations congénitales chez un nouveau-né issu d'une grossesse induite par le clomifène (Clomid), (exception faite pour les malformations du système nerveux central, où il recommande, d'ailleurs une surveillance stricte).

MIRLESS et col. soutiennent l'inverse. Dans leur étude, les malformations congénitales seraient plus fréquentes chez les enfants nés de grossesses induites par le clomifène. [180]

Les résultats de leurs travaux laissent penser, avec beaucoup de conviction, que si le clomifène induisait une grossesse, il y avait un grand risque qu'il induise, en même temps, des malformations congénitales multiples, dont les fentes.

Cependant ces observations peuvent être liées d'une part au terrain particulier des couples ayant recours à ce type de traitement et pour lesquels une pathologie familiale peut être responsable des anomalies de la reproduction, et d'autre part au fait que ce type de traitement comporte un risque élevé de grossesses multiples pour lesquelles le risque malformatif est d'emblée plus élevé.

- Le diagnostic anténatal des fentes labio-palatines, dans la littérature française, avoisine actuellement les 90%, d'après les données du registre des malformations congénitales de Paris. [181]

Ce taux n'était que de 5% dans les années 80, comme rapporté dans le travail de STOLL et col. [182]

Il est, depuis, croissant, comme on le remarque d'après les publications de STOLL, en 2007 [183] et de CLEMENTI et col. [184] à partir de 20 registres européens. Cette croissance est liée, à la fois aux progrès technologiques et à une systématisation de l'examen échographique de la face fœtale.

Les progrès ayant permis d'optimiser le diagnostic anténatal des fentes orales sont bien décrits dans le routing ultrasound screening in pregnancy-protocol (RCOG) [185] et le rapport du comité national technique de l'échographie de dépistage prénatal. [186]

Dans les autres séries européennes, le taux du diagnostic anténatal est compris entre 45 et 88%. [187-188]

Actuellement, la recherche anténatale d'une fente labiale est systématique lors de l'examen et le suivi de grossesse. Ce diagnostic est aisé à la seule condition d'y penser. Quant au diagnostic anténatal des fentes palatines, s'il est plus délicat, elles sont d'autant mieux diagnostiquées qu'elles sont larges.

Nous décrivons, dans notre série 7 cas de diagnostic anténatal (sur 90 fentes labiales avec ou sans fente palatine associée, soit 7,7%). Des études européennes ont retrouvés 84% de diagnostic anténatal au second trimestre et 16% au troisième trimestre. [189]

Dans notre travail le diagnostic anténatal est fait au 2^o trimestre de la grossesse pour 2 cas (soit 28,5%), et au 3^o trimestre pour les 5 cas restants (soit 71,5%). Les mêmes études européennes ont retrouvés 62,8% de concordance entre le diagnostic anténatal et postnatal. [189]

Quant à la concordance entre l'examen anténatal et postnatal, dans notre travail, il y a eu un diagnostic exact pour 3 fentes labiales bilatérales et 2 fentes labiales unilatérales.

Deux (2) fentes labiales bilatérales ont été diagnostiquées fente labiales unilatérales. Il y'a concordance dans 5 cas sur 7 (soit 71,5%).

Le taux de diagnostic anténatal des fentes labio-palatines est très bas dans notre série. Dans les rares cas où il est fait, il l'est tardivement.

Un diagnostic anténatal est important à faire, car il permet de :

- rechercher d'autres malformations et typer ainsi les fentes syndromiques,
 - préparer les parents à la naissance de leur enfant et leur éducation à la gestion pratique de leur enfant.
 - réaliser un caryotype, quand cela est possible.
-
- Certains travaux ont essayé de rechercher l'éventuelle association entre la présence d'une fente et le petit poids de naissance.
- JAGOMAGI et col. [190] rapportent que 2,6 % des enfants Estoniens porteurs d'une fente orale avaient un poids de naissance inférieur à 2500 gr, alors que le poids moyen de naissance était de 3400 gr et que 6,8% étaient des prématurés. Ils concluent que leurs résultats étaient superposables à ceux retrouvés en Finlande et en Suède.
- Concernant notre population d'étude, nous retrouvons un taux de 6% de petits poids de naissance (inférieur à 2500 gr).
- Les tentatives d'explication de cette association fente – petit poids de naissance sont nombreuses mais non formelles.
- Certains avancent que le petit poids de naissance (secondaire à un retard de développement intra-utérin) est secondaire aux mêmes causes qui ont induit la fente (infections virales ou bactériennes, exposition à des toxiques chimiques...)

- Nous retrouvons dans notre série, 77% d'accouchement par voie basse et 23% par césarienne. Ce taux de césarienne nous semble proche du taux de césarienne dans le reste de la population.

Nous n'avons pas, au vu des résultats de notre travail, pu trouver d'arguments en faveur de l'association d'une fente orale à l'augmentation d'accouchements par césarienne.

- Selon certaines publications, la prévalence des malformations congénitales serait plus importante chez les jumeaux que chez les singletons. Les fentes en feraient partie.

Sipèk, en 2009, donne les résultats de son étude et confirme la différence significative de l'incidence des malformations congénitales chez les jumeaux par rapport aux singletons.

Les malformations retrouvées, par ce travail, concernent le système nerveux, le système cardio-vasculaire, le système digestif et le système urinaire.

Les malformations les plus fréquentes sont : l'hydrocéphalie congénitale, certaines malformations cardiaques, les fentes labiales, l'atrésie de l'œsophage, les malformations ano-rectales, l'hydronéphrose, l'hypospadias, les polydactylies et les syndactylies. [191]

Dans notre série, nous avons noté 2 cas de grossesses gémellaires dizygotes avec atteinte d'un seul des jumeaux à chaque fois : 1 fente labiale et 1 fente labio-palatine.

Le nombre réduit de jumeaux, dans notre travail, ne nous permet pas d'émettre des conclusions.

- Certains travaux ont trouvé une répartition particulière des groupages sanguins (système ABO), dans la population des enfants présentant une fente. [192-195] Les équipes tchèques de CERNY et col [192], brésilienne d'AFFONSO et col. [193], polonaises de CHOJNACKI et col. [194] et de PLEWINSKA et col. [195] notent une répartition particulière, mais différente selon les études, des différents groupages sanguins dans la population des enfants porteurs de fente labiale, palatine ou labio-palatine.

Notre cohorte présente une répartition des groupages sanguins, sans différence significative avec la répartition du reste de la population. Nous éliminons, donc, une quelconque relation entre la présence d'une fente et le groupage sanguin des enfants porteurs de cette dernière, dans notre série.

- Concernant la répartition des fentes selon leur type anatomique:
 - Nous notons, dans notre population d'étude une prédominance masculine pour les fentes labiales (avec ou sans fente palatine).
 En effet, 59 garçons pour 27 filles sont retrouvés (soit un sex ratio : 2,2)
 Ceci est concordant avec pratiquement toutes les publications Seules les valeurs différent.
 Dans le registre de malformations congénitales d'Alsace entre 1995 et 2006, le sex -ratio est de 1,9 [150] ; il est de 1,3 pour COHEN [107] et de 1,5 pour PIETTE et col. [196]
 - Une répartition équitable des fentes palatines chez les garçons et les filles est noté dans notre série (Sex ratio : 1).
 En effet, nous rapportons 29 garçons présentant une fente palatine contre 27 filles.
 Ceci est corroboré par certaines publications comme celle de DOREY et col [150], qui retrouvent un sex ratio de 1 et de GENISCA et col. [197] qui, eux, rapportent un sex ratio de 0,9 mais en contradiction avec FOGH et col. [198], GREEN et col. [199] et MERRIT et col. [154, 200] qui notent que les fentes palatines seraient 2 fois plus fréquentes chez la fille.
 Cette fréquence féminine, pour les fentes palatines retrouvée dans certaines publications, serait expliquée par une étude réalisée par BURDI et SILVEY [201] en 1969 qui a montré que la fusion des bourgeons se faisait une semaine plus tard chez la fille par rapport aux garçons. L'embryon femelle reste plus longtemps exposé à l'influence des facteurs exogènes lors de la période critique où les processus palatins passent de la position verticale à la position horizontale avant de se souder. Ceci peut tout à fait expliquer que la division palatine isolée se voit plus fréquemment chez les filles
 - La lèvre gauche est plus fréquemment concernée, dans notre série (50% gauche, 19% droite et 26,5% bilatérale).
 Cette prédominance, du côté gauche, pour les fentes labiales, est retrouvée dans la majorité des publications internationales dont le travail de BENATEAU et col. [202], celui de MANGE et col. [203] et celui de LONGOMBE et col. [204], mais on retrouve, toutefois, une égalité du côté gauche par rapport au droit dans certaines séries, telle celle du registre de malformations congénitales d'Alsace [150] et celle nigériane de OMO-AGHOJA et col. [205]

- Les FLP sont plus fréquentes (65%) dans notre série que les FL ou FLA (35%). Ces chiffres sont concordants avec ceux de la littérature qui retrouvent des résultats allant de 68,4% dans the international perinatal database of typical oral clefts (IPDTC) [206], à 87,5% retrouvé dans le registre EUROCAT et regroupant près de 6 millions de naissances. [207]
- Les fentes palatines isolées représentent 38 % de l'ensemble de nos fentes. Contrairement, aux fentes labiales (avec ou sans fente palatine) dont le diagnostic est évident à la naissance (et parfois, même en période anténatale grâce à l'échographie), le diagnostic d'une fente palatine peut être fait beaucoup plus tard.
Si le diagnostic des fentes palatines s'est fait, en période néo-natale, chez 38 patients sur 56 (soit 67%), 10 patients (soit 17%) n'ont vu leur fente palatine diagnostiquée qu'entre 3 et 6 mois de vie.
Nous pensons, donc, que le nombre de fentes palatines, dans notre région d'étude, est en deçà de la réalité car le diagnostic d'une fente palatine isolée n'est pas systématique à la naissance.
Nous avons posé le diagnostic d'une fente palatine chez des enfants plus âgés et notamment chez une fillette de 5 ans.

Une fois le diagnostic et le type anatomique précis de la fente posé, nous passons à l'étape suivante représentée par la recherche, systématique, des malformations associées à ces fentes.

La recherche des malformations associées aux fentes est variable selon les pays et les équipes.

Dans le cas où l'épidémiologie des malformations est bien codifiée dans une région, certains préconisent d'orienter la recherche selon la fréquence des pathologies répertoriées et inscrites dans le registre des malformations de cette région. Lorsque cette donnée n'existe pas, la recherche systématique de ces malformations congénitales est de mise.

Nous n'avons aucune connaissance de la fréquence des malformations congénitales associées aux fentes labiales, palatines ou labio-palatines dans notre population.

En effet, lors des recherches bibliographiques concernant cette association, nous sommes frappés par la discordance entre la richesse bibliographique de l'association des fentes labio-palatines aux malformations congénitales dans les différents pays (2129 résultats) et le désert bibliographique, quand il s'agit de notre pays (0 résultat).

Tous les enfants, de notre série, bénéficient, d'une manière systématique :

- d'un examen clinique complet et de tous les appareils, qu'il y ait ou non des signes d'appel.
- d'une échographie trans-fontanelle
- d'une échographie abdominale
- d'une échographie cardiaque avec avis d'un médecin cardiologue
- les autres examens complémentaires sont demandés selon les résultats de ces examens cliniques et paracliniques.

Tous ces éléments anamnestiques, cliniques et paracliniques sont notés sur une fiche nominative préalablement imprimée.

Nous avons convenu de différencier, après analyse, les malformations isolées de celles entrant dans un cadre malformatif syndromique (décrit ou non), puisqu'il est admis que les fentes sont soit isolées, résultant d'une interaction entre facteurs environnementaux et génétiques, ou associées à d'autres malformations congénitales dans le cadre de syndromes d'origine génétique ou tératogène.

51 patients de notre série ont présenté, en plus de leur fente, une ou plusieurs malformations congénitales associées : soit un taux de 35%.

La fréquence des malformations associées aux fentes est variable d'un pays à un autre, et parfois d'une région à une autre dans un même pays.

Région	Taux de malformations Associées	Référence
Singapour	1,5 %	[48-49]
Eurocat (23registres)	27,4 %	[64]
Strasbourg	32,3 %	[68]
Notre série	35%	
New York	35 %	[72]
Alsace	36,7 %	[73]
Ontario	40 %	[74]
Canton du Vaud	45 %	[75]

Le taux de malformations associées varie de 1,5 % (à Singapour) à 45 % (en suisse). Cette variabilité selon les séries est expliquée par :

- Les critères d'inclusion- exclusion de chaque série
- Les différentes techniques d'exploration utilisées
- Les variations existantes entre les différentes populations
- L'âge de l'enfant examiné
- La variabilité de l'expression clinique des anomalies associées
- Dans certaines études, la découverte anténatale d'un fœtus polymalformé donne lieu à une interruption médicale de grossesse qui n'est, parfois pas incluse.
- Dans certaines études, certaines malformations associées réputées "bénignes" ou "mineures" ont été volontairement éliminées des statistiques. C'est le cas par exemple, de certaines dysmorphies faciales, comme rapporté dans le registre des malformations congénitales d'Alsace. [150]

Dans notre travail, nous avons recherché, identifié et comptabilisé toutes les malformations, indépendamment de leur caractère mineur ou majeur.

Les fentes palatines isolées sont plus souvent accompagnées de malformations congénitales que les fentes labiales (avec ou sans fente palatine).

En effet, les fentes palatines de notre série s'associent à une ou plusieurs malformations dans 47% des cas, quand les fentes labiales ne sont concernées que dans 24% de cas.

Ceci est en concordance avec la littérature.

En effet, les études américaine de l'IPDTC en 2011 [206], italienne de COLZOLARI en 2007 [207], tchèque de TOLAROVA en 1987[208], américaine de SHAW en 2001 [209] et hawaïenne de FORRESTER en 2004 [210] ont toutes soulignées la prédominance des malformations associées, indépendamment de leur nature, dans la population des enfants présentant une fente palatine par rapport à la population née avec une fente labiale (avec ou sans fente palatine).

De plus, le risque pour un patient de sexe masculin de voir sa fente accompagnée de malformations associées est plus important que pour les patientes de sexe féminin. Dans notre série, 63% des malformations associées sont l'apanage des garçons contre seulement 37% des fillettes.

Les malformations crânio-faciales sont les malformations associées les plus fréquentes dans notre série. Elles représentent 31% de l'ensemble des malformations.

Viennent ensuite les malformations cardio-vasculaires (17%), orthopédiques (17%), uro-génitales (14%), et cérébrales (12%).

Enfin, nous retrouvons des malformations associées diverses et variées, intéressant la majorité des appareils et représentant 9 %.

Nous retrouvons dans la littérature, une variabilité concernant le type de malformations associées aux fentes.

Il existe, apparemment, une spécificité géographique du type de malformations associées aux fentes labiales et/ou palatines.

Les malformations les plus fréquentes sont cérébrales en Allemagne [71] et au Luxembourg [68], cardio-vasculaires en Jordanie [54], vertébrales en Suède [58] et des extrémités en Finlande [59]. Certaines sont graves (cardiaques et cérébrales), d'autres sont bénignes (extrémités).

Concernant les malformations syndromiques, la séquence de Pierre Robin représente le syndrome le plus fréquent (7 cas, soit 12,5 % de nos 56 FP.)

DOREY et col. rapportent que le syndrome de Pierre Robin représente 21% de l'ensemble des fentes palatines de leur série [150], alors que pour GENISCA et col. ce chiffre est de 25%. [197]

Parmi les 7 syndromes de Pierre Robin de notre série, 4 cas (soit 57%) sont associés à d'autres malformations congénitales. Ceci est conforme à la littérature. [150,197]

Il n'y a pas encore, aujourd'hui de consensus sur la définition exacte du Pierre Robin.

Le syndrome Pierre-Robin ou mieux, la séquence Pierre Robin, est défini par une triade morphologique orofaciale faite d'un rétrognathisme, d'une glossoptose et d'une fente palatine postérieure médiane. On parle de séquence car il est logique de penser que la fente palatine postérieure est un défaut de fermeture du palais secondaire, lié à la persistance de la langue en position verticale et à un défaut de développement mandibulaire. Cette anomalie de développement mandibulaire est d'origine variée, rarement primitivement osseuse, le plus souvent secondaire à une hypo-mobilité oro-faciale anténatale, généralement par défaut de fonctionnement du tronc cérébral primitif (rhombencéphale). Ceci explique la fréquence et la gravité des signes fonctionnels néonataux, à savoir troubles de succion-déglutition-ventilation, avec tétées difficiles, fausses routes, troubles de la motricité de l'oesophage, obstruction ventilatoire glossopharyngo-laryngée, malaises vagues.

Les troubles alimentaires et respiratoires, ainsi que la glossoptose, s'améliorent au cours des 2 premières années de vie, la croissance mandibulaire corrige le rétrognathisme en 3 à 6 ans. Le pronostic neurologique de ces enfants est alors

bon. Persistent des risques d'otites, d'hypoacousie de transmission et des troubles phonatoires qui imposent un suivi ORL et orthophonique soigneux.

Si actuellement, la plupart des auteurs inclut dans la triade de la séquence de Robin la micrognathie, la fente palatine postérieure et la glossoptose, la définition initiale établie par Pierre Robin en 1923 comprend la micrognathie, la glossoptose et difficultés respiratoires. Encore aujourd'hui, certains auteurs considèrent que la fente palatine et la glossoptose ne sont pas des éléments obligatoires pour établir le diagnostic.

Actuellement la trachéotomie reste l'indication la plus fréquente dans le syndrome de Pierre Robin.

Selon M.P. VAZQUEZ, il serait intéressant de faire une phrénotomie afin que la langue ainsi libérée, pousse en avant et corrige progressivement la rétrognathie. Il n'y a pas de risque que la langue libérée se projette en arrière. Cette phrénotomie doit se faire les premiers jours de vie.

Le diagnostic du syndrome de Pierre Robin est facile à établir, mais parfois certaines situations peuvent prêter à confusion. Cette situation peut se présenter entre un nouveau né présentant un syndrome de Pierre Robin et un autre qui soulève sa langue : dans le Pierre Robin, on voit le plancher de la langue, chose qu'on ne voit pas chez l'enfant normal.

Quand au degré de soulèvement de la langue dans la séquence de Pierre Robin, on a 3 degrés (entre le petit soulèvement et la langue carrément érectile et verticale entrant dans la fente) :

- 1° degré : petit soulèvement de la langue
 - 2° degré : soulèvement intermédiaire de la langue
 - 3° degré : langue érectile et verticale entrant dans la fente
-
- Durant cette démarche diagnostique et lésionnelle, nous avons parallèlement, accordé la plus grande importance à l'accompagnement des parents.
En effet, la venue au monde d'un enfant avec une fente orale est un événement stressant. Cette situation de stress est aggravée par l'absence de diagnostic anténatal. La fente n'est ainsi découverte que le jour de l'accouchement sans aucune préparation préalable.

Les parents sont sujets à beaucoup de questionnement, concernant :

- La fente elle-même,
- L'éventuelle présence d'autres malformations,
- Les modalités d'alimentation,
- Les modalités thérapeutiques ainsi que le nombre de réparations chirurgicales, la date et les "chances de succès des interventions"

Nous avons remarqué que l'état de stress est le même, qu'il y ait ou non, des antécédents de fentes dans la famille.

Les situations engendrées, par un enfant né avec une fente, dans la vie relationnelle de ses parents sont variables. Si dans la majorité des cas, il n'y a pas de problèmes majeurs, nous déplorons dans notre étude, 2 cas de divorces liés directement à cette naissance.

Nous accompagnons, ces parents, tout au long de l'exploration de l'enfant. Il est difficile, pour les parents qui n'ont pas encore eu le temps de s'adapter à la "fente" de savoir que leur enfant présente "encore" une autre malformation qui aggrave la prise en charge et l'alourdit.

Beaucoup de ces parents, pour trouver les réponses à leur questionnement, se tournent vers internet. Si, parfois les sites visités sont d'un apport considérable au confort des parents, d'autres ne feront que compliquer et aggraver le stress parental.

Pour répondre à l'angoisse des parents, nous profitons de la première consultation pour organiser des discussions, avec eux, en présence des psychologues et des orthophonistes du service. Nous répondons, ainsi, aux différentes questions, nombreuses, il faut le dire.

Les spécificités de l'alimentation de leur enfant leur sont expliquées. L'allaitement maternel (AM) est unanimement reconnu comme le mode de nutrition optimale pour tous les enfants.

Chez l'enfant porteur d'une fente labio-palatine (FLP), il est particulièrement précieux en raison de son effet protecteur vis-à-vis des otites.

De plus, certains agents du lait maternel favorisent la cicatrisation après la chirurgie, réduisent l'irritation muqueuse par rapport à l'alimentation au lait industriel, en cas de passage dans les voies aériennes.

L'alimentation maternelle favorise le développement de la musculature oro-faciale optimisant le résultat de la chirurgie et procurant de meilleures capacités d'élocution.

Le sein qui est d'une structure plus souple, plus malléable, plus volumineuse qu'une tétine, s'adapte mieux aux anomalies anatomiques de la bouche et de la lèvre. L'enfant contrôle mieux l'écoulement du lait au sein qu'au biberon.

Nous encourageons, donc, l'allaitement maternel, non seulement pour ses propriétés bénéfiques mais, aussi, parce qu'il contribue à la construction du lien mère/enfant.

Nous préconisons, aussi, la position verticale, lors de l'allaitement.

Concomitamment, nous abordons le volet thérapeutique. Nous expliquons, aux parents le calendrier thérapeutique, avec ses avantages et ses inconvénients, et nous leur montrons des photos d'enfants avant et après réparation chirurgicale.

Nous pensons qu'un diagnostic anténatal peut favoriser la préparation des parents à la venue au monde d'un enfant avec une fente. Nous avons, beaucoup, de soucis pour faire face au choc que représente cette naissance chez des parents qui ne s'y attendaient pas.

Cet état dure, chez certains parents, longtemps.

Pour la majorité des parents, ils "voient" et "découvrent" une fente chez leur enfant sans aucune préparation préalable. Cette malformation est inconnue chez la majorité des parents, et ils la découvrent pour la première fois.

Nous avons observé, un état de stress aussi grand, sinon plus, à l'occasion des grossesses ultérieures.

Choix du calendrier thérapeutique du traitement primaire :

Si les opinions divergent au sujet du moment idéal de la chéiloplastie, chacun apportant des arguments tout à fait valables, on assiste actuellement à un regain d'intérêt en faveur de la chéiloplastie néo-natale. Cette réparation labiale néo-natale n'est pas nouvelle puisque le Pr. Paul Dubois défendait déjà, à la fin du 18^e et le début du 19^e l'intérêt de la chéiloplastie néo-natale. [36], avec comme avantage :

- bénéfice de la polyglobulie néonatale.
- cicatrisation meilleure chez le nouveau né, bien que l'idée, très à la mode un certain moment, concernant l'aptitude des nouveau-nés à faire une réparation tissulaire de type fœtal, c'est-à-dire sans ou avec moins de tissu cicatriciel, est complètement abandonnée à l'heure actuelle.
- un enfant différent est difficile, voire impossible à accepter, il faut rétablir l'apparence du visage au plus tôt.
- la dislocation du visage de l'enfant n'est pas longtemps tolérable pour les parents.
- Certaines mamans se désintéressent de l'enfant et ne souhaitent pas le montrer à ses frères et sœurs, à la famille et aux amis. Les parents demandent une réparation le plus rapidement possible.

Les objectifs de la chéiloplastie sont les mêmes mais les dates proposées par les différentes équipes sont différentes.

DE MAY et col. [1], PAVY et col. [63], BARDOT et col. [67], BRAMI et col. [68], PELLERIN et col. [69], RAPHAEL et col. [70], SABOYE et col. [71] défendent la chéiloplastie néo-natale.

BACHY et col. [72], et ONIZUKA et col. [73] proposent une chéiloplastie entre 3 semaines et 3 mois.

Une chéiloplastie plus tardive, entre 3 et 6 mois, est réalisée par d'autres équipes. C'est le cas de MONNET et col. [77] et TALMANT et col. [81]

Nous avons choisi, pour nos patients, un protocole d'un traitement primaire précoce, qui tienne compte de l'intérêt du patient ainsi que de celui des parents :

1. Le risque anesthésique et chirurgical des interventions précoces est très limité, à condition de disposer d'un environnement soignant spécialisé dans la prise en charge des enfants opérés précocement et pouvant assurer une surveillance post-opératoire adéquate.

2. Un effet intégrateur familial et social de l'enfant et un aspect positif sur l'environnement familial.

3. Une bonne qualité esthétique puisque l'aspect des cicatrices de nos patients, avec un recul d'au moins 3 ans, est bon.

4. La réparation fonctionnelle précoce de la sangle labiale permet la tétée le plus tôt possible. Ce qui permet d'éviter, ou du moins de diminuer, le risque d'apparition de pratiques compensatoires qui peuvent avoir un impact négatif sur l'orthophonie ultérieure. [68]

5. En fermant dans le même temps la lèvre et le voile, on assiste à une réduction de la largeur de la fente, propice à une fermeture quelques mois plus tard, avec peu ou pas de décollements, puisque ces derniers sont des facteurs pouvant entraver la bonne croissance faciale.

Le nombre de fistules palatines est, aussi, diminué.

6. Les enfants nés avec une FL/FLP ont une ventilation orale, qui conduit à des troubles de la croissance faciale avec des malocclusions.

La restauration précoce de la ventilation nasale est indispensable à une croissance faciale normale.

7. Un traitement primaire précoce permet de diminuer les séquelles orthodontiques. Dans les FLMP, une cause essentielle de l'endognathie réside dans la rupture de l'équilibre entre les forces musculaires engendrées par la langue et la lèvre supérieure. Cet équilibre est nécessaire pour obtenir un développement harmonieux de l'arcade dentaire. Or, la langue (en cas de division palatine) n'est pas en mesure d'appliquer sur les fragments osseux du maxillaire, la pression normale nécessaire.

Dans notre série, 86 chéiloplasties ont été réalisées : 62 fentes étaient unilatérales et 24 bilatérales.

Entre 30 et 60 jours (tel que défini par notre protocole thérapeutique), nous avons pu réaliser une réparation de la fente labiale chez 65 patients (soit 75.5 %).

Les plus jeunes de nos patients avaient 30 jours (2 cas) : ils présentaient une fente labiale unilatérale, alors que le moins jeune avait 115 jours : il était porteur d'une fente labiale bilatérale.

Parmi nos objectifs futurs, nous essayerons d'inverser cette courbe afin d'avoir la totalité, sinon la majorité de nos patients, opérés à 30 jours.

PRINCIPES DE REPARATION DES FENTES LABIALES.

La chéiloplastie a pour but de reconstituer une lèvre avec repositionnement aussi précis que possible des muscles naso-labiaux pour une bonne fonction labiale. On ne peut réaliser une chéiloplastie sans tenir compte du nez.

En effet, le geste sur la narine et le seuil narinaire, mais aussi le repositionnement du cartilage alaire jouent un rôle dans la perméabilité narinaire et l'équilibre musculaire labial futurs.

Le succès d'une chéiloplastie repose d'une part sur l'harmonie esthétique de la lèvre, assurée par une hauteur symétrique au côté opposé et une longueur égale à la lèvre inférieure, et d'autre part sur sa mobilité assurée par la remise en place des trois groupes de muscles.

Les objectifs :

Les objectifs énumérés par TALMANT et publiés dans la revue d'orthopédie dento-faciale en 1983 sont toujours d'actualité. Ils doivent représenter le but à atteindre avec comme finalité : ' le sourire retrouvé '. [211]

Reconstituer une lèvre de longueur satisfaisante et un arc de cupidon
 Obtenir une hauteur de lèvre symétrique à celle du côté sain
 Assurer la projection du limbe
 Rétablir la sangle musculaire
 Reconstituer la lèvre rouge
 Reconstituer le vestibule
 Eviter toute tension anormale
 Reconstituer un seuil narinaire symétrique à celui du côté sain
 Eviter le retentissement sur l'os alvéolaire et maxillaire sous jacent
 Obtenir un enroulement narinaire suffisant.
 La technique que nous avons utilisée, pour ce travail, dérive de la chéilo-rhinoplastie d'Onizuka.

Pour la fente palatine, les divers schémas de prise en charge font toujours l'objet de fervents débats. De nombreuses techniques sont envisageables, allant de la fermeture dite classique en 2 plans au niveau du palais dur ou en 3 au niveau du palais mou, jusqu'aux lambeaux libres (Stricker). L'arsenal thérapeutique est très vaste, mais là encore, point de consensus concernant la date d'intervention. Parce que la période la plus active de mise en place des praxies de langage débute à 12 mois, il semble important que l'enfant dispose d'un effecteur vélo-palatin efficace à cet âge.

Il y a, donc, un équilibre à trouver entre l'acquisition d'une bonne phonation et les troubles de croissance maxillo-faciales secondaires aux cicatrices chirurgicales.

La réparation du palais avant 10 mois semble une date logique.

PRINCIPES DE FERMETURE DU PALAIS

La chirurgie de la fente vélo-palatine va viser à rendre au palais son anatomie et sa fonction.

Lors de l'alimentation, le voile du palais se ferme pendant le mouvement de tétée au temps de la déglutition : il rend efficace l'appel de lait et empêche le passage des aliments vers le nez

Lors de la phonation, il joue un rôle d'aiguilleur de l'air expulsé ; certains sons doivent passer uniquement par la bouche, le voile se contracte alors et ferme le passage vers le nez. S'il ne le fait pas, le timbre de la voix n'est pas bon, le patient parle du nez : rhinolalie. Lors de la respiration au repos, le voile est détendu et laisse passer l'air vers le nez.

Comme le souligne Chancholles, en décrivant l'anatomie du palais [212], la difficulté de la réparation des fentes palatines provient de la présence de 10 muscles, qui sont entremêlés les uns aux autres dans les 3 plans de l'espace et qui forment une véritable boucle musculo-aponévrotique vélo-pharyngo-faciale.

Le palais permet 4 fonctions :

- la nutrition (déglutition, succion, mastication)
- l'audition (équilibre des pressions du tympan)
- la phonation
- enfin, la croissance faciale

Notre staphylorrhaphie s'inspire de la technique de Veau-Wardill-Kilner. Elle ferme en haut le palais nasal, en bas la fibro-muqueuse, et elle reconstitue dans la partie postérieure le diaphragme des péri-staphylins. Elle permet un recul du voile court.

- L'utilisation de la plaque palatine précoce préopératoire est à ce jour très controversée. [213-217]

Pour PSAUME, grâce à un prolongement vélaire, elle oblige la langue à se placer dans une position plus antérieure et plus basse, rétablissant ainsi, précocement, un équilibre musculaire. Elle sert donc de repère à la langue, qui ne vient pas s'interposer sans cesse dans la fente.

Elle permet aussi de soustraire les lames palatines et le vomer de la pression linguale. Les lames palatines peuvent ainsi prendre une position plus horizontale rétrécissant la fente. Ce rétrécissement de la fente osseuse permet d'éviter le décollement de la fibro-muqueuse, lors de la réparation chirurgicale. le vomer prend une position plus verticale, donnant ainsi une hauteur suffisante aux fosses nasales. [213-215]

Elle protège la muqueuse vomérienne fragile et parfois irritée, selon STRICKLER. [216]

Pour PERI [217], la plaque palatine est intéressante car :

- En fermant la fente, elle sépare les voies respiratoires et digestives, ce qui facilite l'alimentation et rétablit la succion.
- Elle permet une prise en charge psychologique précoce des parents.
- Elle diminue les régurgitations lors de la déglutition.
- Elle permet, enfin, au moment de la staphylorrhaphie, une protection des sutures. Cette protection doit être poursuivie pendant trois semaines.

A l'hôpital NECKER, MP Vazquez est pour le port de l'orthèse dès la naissance.

Pour d'autres auteurs, comme TALMANT [218], la preuve de son intérêt n'a pas été démontrée, et ce dans aucun domaine, qu'il soit de l'alimentation, de la préservation de l'audition, de la croissance faciale, de la phonation ou du résultat final.

Nous ne l'avons pas utilisé dans notre travail par manque de disponibilité.

- Disposer de conditions optimales nous semble indispensable pour la réussite de la réparation d'une fente (labiale ou palatine).

Le saignement durant l'intervention est un facteur gênant.

Pour pouvoir travailler dans de bonnes conditions, plusieurs solutions ont été proposées par les différentes équipes prenant en charge cette pathologie. Voici un exemple de solution, appliquée par le service de chirurgie maxillo-faciale de l'hôpital Necker (Pr Vazquez) :

- a. Durant toute l'intervention, la pression systolique du patient ne dépasse pas les 80mm d'Hg
- b. Le malade est mis en position légèrement proclive, pour les fentes labiales
- c. Infiltration locale à la xylocaïne adrénalinée à 1%
- d. Utilisation de loupes grossissantes
- e. Utilisation d'un bistouri électrique bipolaire

La dissection est très aisée puisqu'aucun saignement n'est toléré.

Ceci est valable pour la lèvre et le palais. Il est très facile de retrouver ses éléments et par conséquent, de pouvoir proposer une réparation la plus juste possible. Pour nos patients, nous sommes passés de la position de Trendelenburg (utilisée au début de notre travail) à la position légèrement proclive.

L'utilisation d'un bistouri électrique bipolaire et des loupes grossissantes est systématique.

Concernant la notion de tension artérielle systolique qui ne doit pas dépasser 80mm d'hg tout au long de l'intervention, nous ne l'avons pas encore utilisé. Notre équipe d'anesthésistes compte l'introduire chez les prochains patients. Concernant la staphylorrhaphie, proprement dite, nous avons pour habitude comme beaucoup d'équipes, d'infiltrer la zone opératoire à la xylocaïne adrénalinée à 1%, pour diminuer le saignement et faciliter la dissection. Nous utilisons la xylocaïne adrénalinée à la posologie de 4mg/kg. Chez les enfants de moins de 6 mois, nous la diluons de moitié.

Pour optimiser et donner les plus grandes chances d'une staphylorrhaphie parfaite, avec surtout une bonne évolution ultérieure, nous prenons en considération qu'à l'état normal, il existe au milieu du palais une bandelette muqueuse médiane (d'environ 1mm chez le nouveau né et 3 à 4 mm chez l'adulte). Elle est très fragile. C'est celle la qui s'ulcère chez le nourrisson au contact du biberon. Elle est responsable de la croissance en largeur du palais.

Dans les fentes palatines, elle peut être invaginée dans la fente et on peut facilement ne pas la reconnaître lors de la libération des 2 plans (nasal et fibro-muqueux.). D'où la nécessité de bien relever les berges de la fente avec une spatule afin de bien l'apercevoir : elle est de coloration plus pâle. Il faut, s'assurer du maximum de minutie pour bien la préserver.

Tous nos malades sont hospitalisés le jour même de l'intervention et sortis le lendemain. Nous avons, cependant, prolongé l'hospitalisation de 3 malades qui avaient posé des problèmes per-opératoire (arrêt cardiaque) ou post-opératoire (saignement)

L'alimentation est reprise le jour même de l'intervention.

Pour les enfants ayant bénéficié d'une staphylorrhaphie, le biberon est remplacé par une alimentation à la cuillère jusqu'à cicatrisation (15 à 21 jours). Pour ne pas avoir des ennuis avec ce brutal changement dans les habitudes alimentaires du nourrisson, habitué au biberon, nous conseillons à la maman de commencer le "sevrage" du biberon et l'introduction de la cuillère dans les 2 semaines précédents le geste chirurgical prévu.

Nos patients sont revus à J 7 puis à J 21.

- Etude des résultats post-opératoires

1. Sur les 82 chéiloplasties réalisées et entrant dans le protocole d'étude, 52 cicatrices fines sont observées

Nous rapportons 2 lâchages de chéiloplastie. Ceci est à mettre sur le compte d'une suture sous tension.

Aussi, nous pensons que les cicatrices hypertrophique (22 cas) et chéloïdes (8 cas) relèvent de la même cause.

Cette tension sur les sutures date du début de notre travail car nous pensions, alors, qu'une bonne libération de la lèvre était suffisante. Ce qui n'est finalement pas le cas.

Depuis, nous libérons, à partir d'une incision vestibulaire en sous périosté, l'ensemble de la face antérieure du maxillaire.

En cas de tension persistante, nous incisons le périoste jugal.

Ainsi, c'est toute la joue qui est libérée et nous supprimons tout risque de tension. Ceci est aussi bien valable pour les fentes labiales unilatérales que bilatérales.

Nous avons accordé beaucoup d'importance à la réparation musculaire.

De nombreux travaux ont comparé plusieurs centaines de réparations labiales faites avec la même suture musculaire, mais avec 2 tracés cutanés différents : Ils en concluent que le rôle de la suture musculaire est plus important que celui de la peau. C'est le cas, notamment de TALMANT [218] et de DE MAY, dans la communication présentée au 10^e international congress on cleft palate and related craniofacial anomalies, en septembre 2005. [219]

2. Une bonne continuité de la ligne cutanéomuqueuse est retrouvée chez 79 % patients et une bonne symétrie de l'arc de cupidon chez 84 %.

Les moins bons résultats appartiennent au début de notre travail.

Pour éviter ce défaut, il faut prendre le temps nécessaire pour tatouer de bons repères. Un petit décalage dans les dessins apparaîtra à la fin de la réparation et sa correction immédiate serait très difficile.

Ce genre d'anomalie ne s'améliore pas avec l'âge, contrairement à l'idée répandue. Bien au contraire.

Tout doit être fait pour que la ligne cutanéomuqueuse soit continue en prenant en considération l'arc de cupidon.

Bien repérer les différents éléments de la lèvre fendue, avoir un champ opératoire le plus exsangue possible et utiliser des lunettes grossissantes sont, nous pensons, une condition sine qua non pour éviter ce défaut qui est, obligatoirement, une erreur du chirurgien.

3. Une hauteur de la lèvre opérée différente du côté sain est retrouvée chez 6 patients: 2 ont des hauteurs insuffisantes et 4 ont des hauteurs excessives.

La raison est-elle imputable à la technique de chéiloplastie utilisée ou à de mauvais calculs de nos repères, lors de la confection de nos dessins ?

Nous optons, plutôt, pour la 2^e raison.

Nous avons remarqué que cette imperfection s'est améliorée avec le temps d'apprentissage notamment, depuis que nous prenons en considération que le petit triangle, sur la berge externe, avec des côtés de 1mm allonge la lèvre de 3

mm, nous arrivons à avoir des lèvres avec une hauteur symétrique, par rapport au côté sain.

Il est classique, en fin d'intervention, que la lèvre paraisse un peu courte, car elle est suspendue par le prémaxillaire qui la laisse ensuite glisser vers le bas.

Ceci est vrai pour une fente labio-maxillo-palatine mais pas dans une fente labiale simple. Cette constatation est bien décrite par TALMANT [218]. Elle doit être prise en considération, lors de la chéiloplastie, si on veut obtenir une égalité parfaite de la hauteur de la lèvre reconstituée, par rapport à la lèvre saine.

De même, concernant l'incision périalaire, nous l'avons au fur et à mesure diminué jusqu'à ce qu'il n'en reste que quelques millimètres puisqu'elle est sans intérêt pour le positionnement de la base nasale, quitte à "retailer" le lambeau 'C'. De plus, sa cicatrice est très visible. Nous avons suivi, en cela beaucoup d'équipes de renommée, comme celle de TALMANT, et celle de DE MAY [219] qui au fur et à mesure de leur expérience ont fini par réduire cette incision péri-alairale sans observer de retentissement sur l'enroulement nasale.

4. Sur les 82 chéiloplasties réalisées, nous avons observé 16 anomalies de l'épaisseur du vermillon (soit 19%).

La lèvre était trop fine dans 12 cas et trop épaisse dans 4 cas.

Parmi les 12 cas où la lèvre était trop fine, 9 étaient secondaires à des chéiloplasties pour fentes labiales bilatérales.

5. Nous n'avons pas de défauts de profondeur vestibulaire en ce qui concerne nos fentes unilatérales, contrairement aux bilatérales où nous rapportons 11 cas (sur les 17 formes bilatérales) avec une profondeur vestibulaire peu marquée.

Ce manque de profondeur est d'importance variable : de la simple gêne à la mobilisation de la lèvre jusqu'à la lèvre complètement collée sur le lambeau.

Quand à nos fentes unilatérales, nous avons pour habitude de libérer la lèvre fendue jusqu'au niveau du vestibule et de nous assurer que nos sutures, lors de la réparation, se poursuivent jusqu'à la limite vestibulaire, pour éviter autant que faire se peut, les éventuelles synéchies responsables de ces absences de profondeur vestibulaire.

- Concernant l'aspect global de la lèvre, après réparation, nous rapportons :
 - Très bons résultats : 10 cas
 - Bons résultats : 35 cas
 - Moyens : 12 cas
 - Mauvais résultats : 4 cas
 - Très mauvais résultats : 4 cas

Les meilleurs résultats sont ceux des fentes labiales simples.

Les très mauvais cas concernent des fentes labiales bilatérales.

Nous remarquons, aussi, que les meilleurs résultats sont fonction de la courbe d'apprentissage.

Le type de chéiloplastie que nous avons utilisé ne nous permet pas une réparation en un temps des formes bilatérales. Il est très difficile d'avoir une bonne symétrie dans les formes bilatérales quand elles sont réparées en 2 temps.

Les critères d'évaluation choisis sont des scores chirurgicaux, qui sont des sommes de points attribués aux différents résultats morphologiques.

On peut reprocher à cette méthode, la vérification des résultats par un seul chirurgien (au lieu de 2, comme préconisé par les différentes équipes dans l'analyse des résultats morphologiques des réparations des fentes labio-palatines), surtout si ce médecin analyste est en même temps l'opérateur.

Enfin, l'avis des parents est demandé lors de la classification du résultat de la réparation labiale.

Si nous considérons que les séquelles labiales sont principalement iatrogènes, les séquelles nasales sont plus difficiles à éviter.

On ne peut dissocier la réparation de la lèvre de celle du nez.

Selon TALMANT, la chirurgie nasale infantile justifiée par une fente labio-maxillo-palatine est nécessaire dès la première opération. Elle doit être entreprise avec une double exigence esthétique et fonctionnelle.

La ventilation nasale est la fonction la plus importante pour une croissance faciale normale, comme rapportée par les différentes équipes comme celle de TALMANT [220]

En effet, la ventilation nasale, absente chez les enfants porteurs d'une fente labiale, est devenue ces dernières années, l'un des objectifs indispensables à atteindre, lors de la prise en charge d'une fente labiale.

Les séquelles nasales associent à des degrés divers la récurrence partielle de la déformation originelle et les conséquences fonctionnelles et cicatricielles des

procédés précédents. Ces résultats doivent inciter à la plus grande prudence lors du traitement des déformations nasales accompagnant la fente labiale chez des enfants très jeunes, avec des structures fragiles, comme le rapporte si bien TALMANT. [221]

Nous avons 48 patients (sur 65) où le résultat narinaire, après chirurgie, est bon, avec pointe du nez et columelle centrales.

12 patients ont une columelle légèrement déviée et un affaissement narinaire modéré. 5 enfants ont un affaissement narinaire et une déviation de la columelle et de la pointe du nez importante. Nous pensons que l'affaissement narinaire dans notre série (16 cas), indépendamment de sa sévérité, qui représente $\frac{1}{4}$ des enfants opérés est un chiffre important.

La raison de ce taux élevé peut se trouver dans une des 2 causes suivantes:

- 1) PELLERIN a rapporté, lors d'un congrès de la société française de chirurgie pédiatrique (ROUEN-2007), qu'ONIZUKA lui aurait expliqué le taux élevé d'affaissement narinaire dans la chéiloplastie qui porte son nom par le fait que cette technique est originellement destinée à la population japonaise, dont le nez est si différent du nez européen (et par extension du nez de notre population d'étude.)
- 2) Si nous avons accordé beaucoup de temps et de minutie à la libération des cartilages alaires, nous n'avons pas fait de même pour le cartilage septal. Le septum, qui est "couché" dans les fentes unilatérales, doit être bien libéré et repositionné en position verticale et bien droite. Cette dissection sous périchondrale, de ses 2 faces demande de la patience et du temps. Elle est indispensable, si on veut diminuer le taux des séquelles nasales. Sa réalisation doit se faire, aussi bien, dans les fentes unilatérales que bilatérales.

Nous avons de meilleurs résultats depuis que nous réparons nos fentes labio-narinaires par chéilo-septo-rhinoplastie

En ce qui concerne le tuteur endonarinaire post-opératoire, nous l'avons utilisé en début de notre travail.

Nous avons, secondairement, remarqué son inefficacité. Nous avons fini par l'abandonner. Nous ne l'avons utilisé que chez 27% de nos patients.

Nous pensons qu'il est impossible de récupérer une rhinoplastie insuffisante avec une contention narinaire. La véritable solution pour les déformations nasales observées dans les fentes labio-narinaires réside dans une rhino-septoplastie

rigoureuse, et les tuteurs endonarinaires n'ont qu'un rôle d'appoint, que beaucoup d'équipes remettent en cause.

Nous rapportons 83 réparations palatines dans notre série : 15 vélaires et 68 totales. Nous avons observé chez 15 de nos patients (soit 18%) :

- lâchages complets
- 12 fistules palatines

Les fistules sont antérieures dans la moitié des cas.

La fistule palatine peut survenir à n'importe quel endroit de la cicatrice palatine. Les principaux facteurs favorisant sont :

- Une suture sous tension
- Un hématome
- Une infection rhino-pharyngée post-opératoire

La fréquence des fistules palatines, après fermeture primaire d'une fente palatine varie en fonction des protocoles et des techniques utilisés. Elle varie de 0 à 76%. 76% est le chiffre retrouvé dans la plus ancienne série datant de 1955 et réalisée par MARCKS et col. [222]

Certaines équipes, actuellement, rapportent de plus en plus de séries sans aucune fistule.

Cette fourchette se resserre entre 15 et 35 % dans les plus grandes séries. [223-224] Lorsqu'elles sont symptomatiques, ces fistules retentissent à la fois sur l'alimentation et sur la phonation.

Les symptômes dépendent de la taille et de la localisation de la fistule.

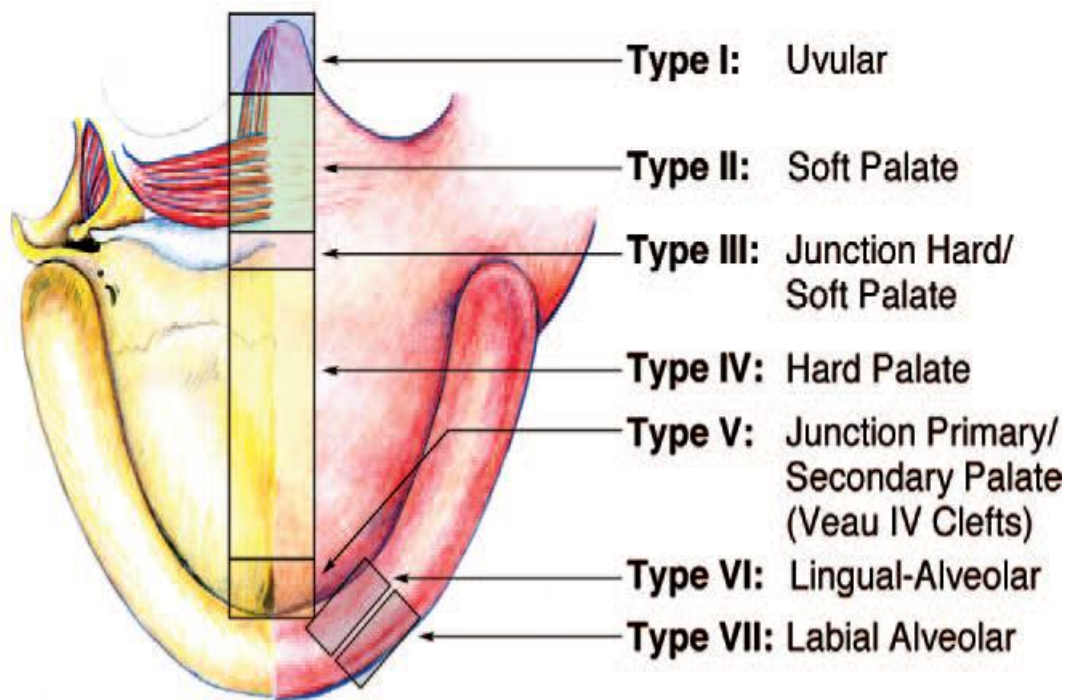
La plainte la plus fréquente est la régurgitation nasale des liquides.

Sur le plan phonatoire, la fistule entraîne une hypernasalité, gênant l'appréciation d'une insuffisance vélo-pharyngée.

Le terme de fistule palatine est très vague et ne renvoie pas à une lésion identique chez tous les patients. Ceci est essentiellement dû à un manque de classification.

Ce problème a été résolu par la proposition en 2007 d'une classification portant le nom de : the Pittsburgh fistula classification system rapportée par Smith et col. [225]

- Type 1 : luette bifide
- Type 2 : fistule du palais mou
- Type 3 : fistule de la jonction palais mou-palais dur
- Type 4 : fistule du palais dur
- Type 5 : fistule de la jonction palais primaire –palais secondaire
- Type 6 : fistule alvéolo-linguale
- Type 7 : fistule alvéolo-labiale



Pour diminuer le taux de fistules dans les réparations d'une fente palatine, il faut :

- Assurer une hémostase soignée
- Assurer une bonne hygiène buccale, avant et après le traitement chirurgical.
- Réaliser une libération complète des lambeaux palatins, pour éliminer tout risque de tension.
- La véloplastie que nous associons à la chéiloplastie, permet le rapprochement des berges de la fente .La fermeture, ultérieure, de la fente osseuse est plus aisée.

Mais nous avons remarqué que le délai entre la véloplastie et la fermeture de la fente osseuse résiduelle n'est pas suffisant pour une réduction de la fente du palais osseux dans des proportions permettant sa fermeture sans grand risque de fistule

Nous avons réadapté notre attitude puisque cette fermeture n'a lieu que lorsque nous estimons que le rapprochement des berges de la fente osseuse est suffisant : ceci a lieu ,en général,aux alentours de l'âge de 18 mois.

- Utiliser un ouvre-bouche ayant des appuis sur la gencive et non sur le palais osseux. A l'ouvre-bouche type Davis-Boyle, nous préférons celui de Kilner : lors de la réparation palatine, il faut avoir accès à la totalité du palais et surtout à sa partie antérieure. La moitié de nos fistules palatines sont antérieures or nous avons utilisé l'ouvre bouche de Davis –Boyle.

- Enfin, nous rapportons le cas d'une fente sous muqueuse que nous n'avons pas opéré et qui ne pose, aujourd'hui, aucun problème : ni de régurgitations ni de phonation. On n'opère que les formes avec incompetence vélaire graves :
 - les formes avec régurgitations par le nez, qui sont considérées graves d'emblée et qu'on peut opérer au plus tôt.
 - les formes chez lesquelles, l'orthophoniste ne remarque pas d'évolution favorable, et qu'on opérera plus tard.

Concernant le résultat final, nous avons 7 cas avec un voile court (soit 8% de notre population d'étude).

En cas de voile court : la surveillance du patient est la règle, puisqu'un voile court n'est pas, obligatoirement, synonyme de difficultés de la phonation. On peut parler correctement avec un voile court.

Notre prise en charge des séquelles de notre traitement primaire est intégrée dans la prise en charge globale.

Les séquelles labiales : nous avons procédé à une chéiloplastie secondaire et une correction des séquelles labiales, en même temps que la fermeture palatine quand il s'agit d'une fente labio-palatine. Ceci, pour profiter de l'anesthésie générale. Lorsqu'il s'agit d'une fente labiale isolée, la reprise de l'imperfection se fait dès que possible. Nous préférons, pour des considérations pratiques, opérer à distance de la chéiloplastie primaire (au moins à partir de la troisième année). Ceci dans le but de bien apprécier les séquelles, parce qu'à cet âge, on peut mieux apprécier la mobilité de la lèvre quand l'enfant parle, sourit ou fait la moue.

Les fistules palatines : Nous avons repris toutes les fistules palatines, quelque soit leur taille et leur localisation.

Nous ne nous contentons pas de fermer juste la fistule, mais nous sommes plus "agressifs", et nous reprenons totalement la réparation palatine. La libération débute des collets des dents jusqu'en arrière de la fistule.

Nous avons remarqué un fort taux de récurrence des fistules palatines lorsqu'elles sont reprises "à minima".

La reprise des fistules "vélaire" est plus simple puisqu'à ce niveau, la souplesse des parties molles permet une réparation aisée sans trop de décollements.

Evolution de notre protocole thérapeutique et perspectives d'avenir

Comme tout art chirurgical, notre travail a évolué en fonction de notre courbe d'apprentissage. Nos résultats ont favorablement évolué avec le temps.

Nos imperfections ont été corrigées progressivement.

Cette évolution a concerné, non seulement le chirurgien, mais aussi le reste de l'équipe. Nos anesthésistes, nos instrumentistes, nos psychologues, nos orthophonistes ainsi que nos infirmières de service ont eu le temps de s'habituer à cette pathologie et les spécificités de sa prise en charge. Leur participation aux soins n'en est que plus efficace.

Nous avons choisi, pour la réparation de nos fentes labiales et/ ou palatines, les techniques que nous avons vu et appris durant notre formation, à coté du Pr D. HANTALA (CHU Béni Messous):

- Chéiloplastie d'Onizuka pour les fentes labiales
- Technique de Veau-Wardill-Kilner pour les fentes palatines
- Réparation en 2 temps des fentes labiales bilatérales

Durant ce compagnonnage, nous avons apprécié ces techniques dont la mesure ou elles semblent répondre à tous les principes de réparation des fentes labiales et/ou palatines.

Tous les patients de notre étude ont été opérés selon ces techniques.

Le dernier de nos malades à être opéré selon ces techniques remonte à décembre 2014.

Les résultats ont été énumérés tout au long de notre travail.

Durant le 2^o trimestre de l'année 2014, nous avons eu à séjourner, dans le cadre d'un stage de formation, au service de chirurgie maxillo-faciale du Pr Marie-Paule Vazquez, à l'hôpital universitaire des enfants malades –Necker.

Durant ce séjour, nous avons vu une autre approche des fentes labio-palatines.

Les techniques utilisées ont, selon l'équipe du service, permis d'approcher la perfection dans les résultats.

- Les fentes labiales sont réparées selon la technique de Millard modifiée Talmant
- La véloplastie utilisée est la véloplastie intra-vélaire de Sommerlad
- La fente bilatérale est réparée en un temps

Nous avons, à notre tour, adopté ces techniques pour nos patients à partir de Janvier 2015.

La satisfaction immédiate apportée ne peut occulter le manque de recul et le petit nombre de malades qui ne peuvent nous permettre une comparaison avec le protocole utilisé dans notre travail de recherche.

Toutefois, à l'avenir, une étude comparative entre les 2 protocoles est envisagée.



Fente labiale bilatérale opérée en 2 temps par une chéiloplastie d'Onizuka



Fente labiale bilatérale opérée en un temps par une chéiloplastie de Millard modifiée Talmant

Recommandations

Le diagnostic anténatal

Le diagnostic anténatal des fentes labiales dépend de plusieurs facteurs : position de l'enfant, qualité de l'échographe et habitudes et pratiques de l'échographiste.

Un bilan lésionnel précis est important pour une prise en charge multidisciplinaire périnatale (surtout s'il existe des malformations associées) et préparer les parents à la naissance de leur enfant.

Le taux de diagnostic anténatal des fentes labiales avoisine les 90% [181].

Dans notre série, il est de 7,7 %.

Des efforts doivent être déployés par nos confrères obstétriciens afin que ce taux soit amélioré.

Nous sommes optimistes quant à la réalisation de cet objectif avec la standardisation de l'examen échographique systématique de la face fœtale et le développement de l'échographie en 3 D.

Diagnostic des malformations associées et leur prise en charge

Anté-natal : La découverte anténatale d'une fente orale doit constituer un signe d'appel pour la recherche systématique d'autres malformations.

La réalisation d'un caryotype fœtal doit être décidée au cas par cas, selon la présence de malformations associées et leur type.

Post-natal : Un enfant né avec une fente doit bénéficier d'un examen clinique complet afin de déceler toutes les malformations associées, aussi minimes soient-elles, ou les confirmer si un diagnostic anténatal est fait. Les examens complémentaires seront demandés selon le contexte clinique.

L'examen clinique doit être répété à chaque consultation afin de rechercher d'autres malformations dont l'expression clinique est plus tardive.

La découverte de malformations associées modifie le calendrier thérapeutique de la fente. Selon la gravité et l'urgence de cette malformation associée, elle sera prise en charge avant, en même temps ou après la correction chirurgicale de la fente.

Un diagnostic précis et complet de toutes les malformations associées à une fente permet de hiérarchiser le calendrier thérapeutique.

L'étude génétique :

Grace aux études génétiques, nous pouvons mieux comprendre l'apparition de la fente labiale, labio-palatine ou palatine chez certains individus.

On recherchera dans le génome humain, le ou les polymorphismes associés à la fente, surtout si elle est isolée.

Cette étude est aussi intéressante lors des associations malformatives.

Malgré son importance, nous n'avons réalisé aucune étude génétique dans notre série.

Nous espérons faire bénéficier nos futurs patients de cet examen.

Prise en charge psychologique.

La naissance d'un enfant avec une fente constitue un événement stressant et traumatisant pour les parents.

Ce stress est exacerbé par l'appréhension de la logistique alimentaire, les malformations associées ou pour de simples raisons esthétiques.

Les difficultés psychologiques rencontrées par les parents sont constatées aux différents stades de la vie de l'enfant :

- Lors du diagnostic anténatal
- A la naissance, lors de la 1^o rencontre des parents avec leur enfant
- Lors de la socialisation de l'enfant. Entrée en crèche ou à l'école, et surtout au collège (période critique du fait de l'adolescence).
- Lors des nombreux traitements de la fente et des malformations associées.

Les difficultés psychologiques dont souffrent les parents concerneront ultérieurement, le patient ayant subi de nombreux traitements durant toute son enfance, son adolescence et parfois encore à l'âge adulte, pour une malformation atteignant le visage et pouvant susciter une gêne émotionnelle importante sur le plan des rapports humains.

Il est donc, indispensable, que les parents et l'enfant bénéficient de la présence permanente d'un psychologue.

Durant toute la période de la prise en charge de la fente orale et qui commence lors du diagnostic anténatal, la souffrance psychique et la santé mentale de l'enfant et des parents doivent faire l'objet d'une attention aussi rigoureuse que celle accordée à la fente.

Hygiène de vie :

Tout au long de son développement, l'enfant opéré d'une fente bénéficiera d'une surveillance régulière pour s'assurer d'une bonne insertion familiale et sociale, d'une bonne audition, d'une bonne phonation, d'une bonne croissance dento-faciale ainsi que d'un bon résultat esthétique. Ce suivi sera maintenu jusqu'à la fin de la croissance.

1. La guidance orthophonique : elle doit être précoce. La famille joue un rôle important dans cette guidance jusqu'à l'âge de 3 ans. Elle sera orientée par l'orthophoniste.

L'alimentation précoce à la cuillère est encouragée. Le passage au verre et à l'abandon de la tétine sont préconisés à partir d'un an.

Les otites séro-muqueuses doivent être recherchées systématiquement. Elles sont responsables d'une baisse de l'audition qui va se repercuter sur l'acquisition du langage. Le suivi O.R.L. doit être régulier.

Il faut encourager les jeux d'écoute : bruits quotidiens, comptines et instruments musicaux.

Des conseils d'hygiène buccale et nasale, d'entraînement à la ventilation nasale, d'acquisition du mouchage suivant l'âge font partie du programme.

Sensibiliser l'enfant à la découverte et à la position des organes phonateurs par le biais des praxies reconnues comme précurseurs des premiers mots. Les jeux vocaux mélodiques, le chant et les variations de hauteur et d'intensité sont préconisés.

Encourager les jeux de souffle. Le nasonnement est une séquelle importante de FP, qui peut être diminuée par des exercices de souffle buccal à répéter de manière ludique. Ils vont renforcer la musculature vélaire et pharyngée.

Inciter aux jeux de langage et à la communication

Préconiser une socialisation précoce. Il faut encourager la fréquentation des crèches.

2. La rééducation orthophonique débutera vers l'âge de 3 ans et peut aller jusqu'à 5-6 ans selon les besoins.

La phonation est au centre de cette rééducation. L'insuffisance vélo-pharyngée est la cause du nasonnement mais les paraxies labiales et buccales peuvent également être perturbées, avec des troubles articulatoires associés.

Vers 5 ans, le bilan orthophonique et l'examen endoscopique du voile permettent de poser l'indication d'une vélopharyngoplastie.

3. Une prise en charge orthodontique est préconisée à partir de 5 ans.

4. Les séquelles esthétiques doivent être prises en charge le plus tôt possible

5. Pour la fente alvéolaire, la gingivopériostéoplastie (GPP) ou greffe osseuse est proposée à partir de 4 ans
6. La déformation nasale bénéficiera d'une correction à la fin de la croissance. Parfois ce geste peut être réalisé vers 12-13 ans si la demande de l'enfant est insistante.

Réparation précoce :

Nous avons choisi d'opérer nos FL entre 1 et 2 mois, ce qui permet une bonne intégration du bébé au niveau familial avec une absence d'incidents majeurs, notamment anesthésiques, et des résultats post-opératoires que nous avons jugé corrects.

Seuls 70 % de nos patients ont été opérés à cet âge.

Nous comptons abaisser l'âge de nos chéiloplasties à 1 mois, pour tous nos patients, en absence d'une contre-indication.

C'est notre objectif.

Les solutions qui permettent de répondre aux exigences de la prise en charge des fentes (FL ,FLP et FP) et des malformations congénitales associées sont nombreuses.

La création de centre pluridisciplinaire de diagnostic prénatal (CPDPN) en est une. Ce centre constitue un pôle de compétence, avec une approche pluridisciplinaire, qui donnera des avis et des conseils (diagnostic, thérapeutique et pronostic) en cas d'anomalies embryonnaires ou fœtale.

Il regroupe l'ensemble des professionnels concernés par la pathologie fœtale (obstétriciens, échographistes, pédiatres, chirurgiens pédiatres et généticiens), et fonctionne en réseau avec l'ensemble des maternités de la région.

Ainsi donc, la prise en charge d'une fente est multidisciplinaire. Elle se fait au long cours. Elle associe en plus du chirurgien, un stomatologiste, un odontologiste, un orthophoniste, un psychologue et un généticien.

Pour le confort du patient, cette prise en charge devra se faire dans un même service.

Pour répondre à tous ces défis, nous devons nous inspirer du projet Eurocleft.

En effet, pour relever tous les défis du traitement primaire et secondaire des fentes labiales,labio-palatines et palatines et dans la mouvance du projet Eurocleft, a été créée l'association francophone des fentes faciales.

Une association savante équivalente, en Algérie, permettra de solutionner, progressivement, les problèmes inhérents à la prise en charge de cette malformation complexe.

CONCLUSION

Les fentes labiales, palatines ou labio-palatines sont des affections complexes. Elles représentent un défi de tous les jours pour l'enfant atteint, pour les parents et pour l'équipe soignante (cleft team).

Dans les pays développés, ce défi est sur le point d'être remporté, puisque le nouveau-né malformé devient un adulte normal sur tous les plans : dans son aspect esthétique, dans ses fonctions phonatoires, dans son épanouissement personnel et dans son intégration sociale.

Si la nécessité d'une prise en charge multidisciplinaire fait l'unanimité, certains points font l'objet de divergences, parfois importantes :

L'orthopédie pré-opératoire : Ses défenseurs avancent le fait qu'elle favorise l'alimentation et aide la langue à prendre une meilleure position.

Ses opposants l'estiment inutile, voire nuisible.

Le moment de la réparation labiale : Il n'y a point de consensus puisque les dates proposées vont de la période néonatale à plusieurs mois

Les techniques de réparation labiale : Entre les techniques précises (type Tenneson) et celles plutôt intuitives (type Millard), le choix n'est pas aisé.

La réparation vélaire et palatine : Certaines écoles défendent une chirurgie palatine sans décollement de la fibro-muqueuse palatine. Ce choix est motivé par la volonté de limiter les troubles de croissance, espérant, ainsi, diminuer les traitements secondaires d'orthopédie.

Les autres écoles acceptent et réalisent, en connaissance de cause, des décollements de la fibro-muqueuse palatine. Les défenseurs de cette attitude s'appuient sur des traitements d'orthopédie dento-faciale bien conduits.

Notre travail n'avait pas la prétention de répondre à toutes les questions concernant les FL/FLP et FP mais tenter d'apporter les éléments de réponses à deux d'entre-elles :

- Quel est l'incidence des malformations congénitales associées aux fentes labiales, palatines et labio-palatines dans notre population d'étude ?
- Peut-on, sans risques pour l'enfant, abaisser l'âge du traitement primaire ?

Les enfants nés avec des FL/P peuvent être porteurs de malformations associées uniques ou multiples et entrant ou non dans un cadre syndromique.

Le bilan clinique et anamnésique doit être bien conduit : le suivi de l'enfant fera l'objet d'une grande attention afin de ne pas méconnaître certaines malformations à révélation tardive.

La moindre anomalie doit être recherchée, même si elle ne semble pas en rapport avec la fente orale.

Des échographies abdominale, transfontanellaire et cardiaque sont réalisées chez tous nos patients. D'autres explorations sont demandées selon le tableau clinique.

Nos résultats montrent que parmi 146 enfants nés avec une fente, 51 (soit 35%) présentent une ou plusieurs malformations associées : 21 (soit 41%) sont isolées et 30 (soit 59%) sont multiples ou syndromiques.

Ces malformations sont plus fréquentes chez les enfants nés avec une FP :

- 26 enfants nés avec une FP sur 56 (soit 47%) ont une ou plusieurs malformation(s) associée(s)
- 21 enfants nés avec une FL/FLP sur 86 (soit 24%) ont une ou plusieurs malformation(s) associée(s)

Elles sont prédominantes chez le garçon (63%).

Les malformations cranio-faciales sont les plus fréquentes (31%), viennent ensuite les malformations orthopédiques (17%), cardio-vasculaires (17%), uro-génitales (14%) et cérébrales (12%).

9% des malformations associées sont représentées par des symptômes variés, intéressant les différents organes (ORL, poumon, paroi)

Nous avons envisagé, pour nos patients, une réparation de la FL entre 1 et 2 mois et celle de la FP entre 6 et 10 mois.

Nous avons opéré 105 patients, selon ce calendrier :

- 65 FL : 22 FL et 43 FLP (dont 17 bilatérales)
- 40 FP

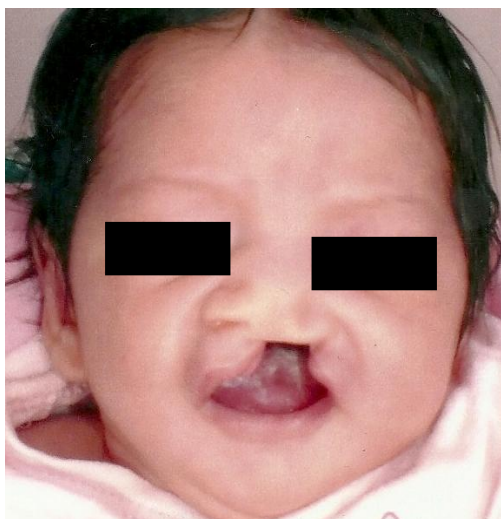
Les résultats de la chéiloplastie sont considérés bons (dans 45 cas), moyens (dans 12 cas) et mauvais (dans 8 cas).

Pour la réparation des FP, les résultats sont bons dans (68 cas). Nous avons observé un lâchage total (dans 3 cas) et une fistule (dans 12 cas).

Abaissier l'âge de la réparation des FL/P et FP est possible à condition que l'enfant ne soit pas porteur d'une malformation additive dont la prise en charge est prioritaire.

Ce protocole d'un traitement primaire précoce est conditionné par un bilan précis et complet des malformations associées.

Cas cliniques : quelques exemples de fentes labiales, avant réparation (à gauche) et après réparation (à droite).





H. ANNEXES

1- FICHE ANALYTIQUE DES PATIENTS

Fentes labio-palatines

03 - 11 - 2010

Dossier N° :

Nom : prénom : sexe : F M

Adresse :

Date de naissance : Lieu: poids :

Rang dans la fratrie :

	Age	Profession	notion de :	antécédents médico- chirurgicaux	antécédents de fentes	Nombre de grossesses
Père			Tabac : Alcool : Autres :			
Mère			Tabac : Alcool : Autres :			

Notion de consanguinité : ☐ oui ☐ non

DÉROULEMENT DE LA GROSSESSE :

Suivi: ☐ Oui ☐ Non

Diagnostic anténatal de la fente

ou d'autres malformations ☐ Non ☐ Oui date du diagnostic :

Notion de fièvre à T1 : ☐ Oui ☐ Non

Notion de prise médicamenteuse à T1 : ☐ Oui ☐ Non

Revue des différentes échographies anténatales :

Déroulement de l'accouchement :

EXAMEN LOCAL : date : âge :

Type de la fente : FLS : FLN : FLA : FLP : FP : vélaire :
vélo-palatine :

Coté atteint : droit : gauche :

Symétrique : asymétrique :

Narine : Racine : ☐ normale ☐ large

Extrémité ☐ normale ☐ anormale

Lèvre inférieure :

EXAMEN RÉGIONAL :

Forme du crâne : ☐ Scaphocéphalie ☐ Trigonocéphalie ☐ Brachycéphalie

Périmètre crânien :cm ☐ Macrocéphalie ☐ Microcéphalie ☐ Normocéphalie

Cheveux : Implantation : ☐ Hypertrichose ☐ Hypotrichose ☐ Alopécie

Cou : ☐ Torticollis congénital ☐ Pterygium colli ☐ Brièveté du cou

Front : ☐ Haut ☐ Bombant ☐ Fuyant : microcéphalie ☐ Étroit : rétraction bitemporale

Fentes palpébrales : ☐ Blépharophimosis (fentes étroites) ☐ Ptosis

☐ Orientation mongoloïde ☐ Orientation anti-mongoloïde ☐ Epicanthus

Globes oculaires : ☐ Hypertélorisme ☐ Hypotélorisme ☐ Microphthalmie ☐ Anophtalmie

Cils : ☐ Ditichiasis

Paupières : ☐ Agénésie ☐ Colobomes

Oreilles : Taille : ☐ normale ☐ macrotie ☐ microtie
 Forme : ☐ normale ☐ mal ourlée
 Implantation : ☐ normale ☐ basse
 Décollées : ☐ oui ☐ non
 Appendices prétragien : ☐ oui , nombre : ☐ non
 Agénésie :

Menton : ☐ normal ☐ Micrognathie ☐ retrognathie ☐ prognathie

EXAMEN GÉNÉRAL :

Extrémités : ☐ normale ☐ Brachydactylie ☐ Arachnodactylie ☐ Camphodactylie

☐ Clinodactylie ☐ Syndactylie ☐ Pouces adductus

☐ Doigts surnuméraires ☐ Macroductylie

Agénésie

Autres

Pied bot varus équin : non ☐ oui ☐ ☐ droit ☐ gauche

Luxation congénitale de la hanche : non ☐ oui ☐ ☐ droite ☐ gauche

Agénésie d'un membre : oui ☐ non ☐

Examen cardio-vasculaire :

Examen pleuro-pulmonaire :

Examen de l'abdomen :

Examen du périnée :

Organes génitaux externes :

Ectopie testiculaire	☐ oui	☐ non	
Hernie – hydrocèle	☐ oui	☐ non	
Hypospadias	☐ oui	☐ non	
Epispadias	☐ oui	☐ non	
Autres :			

Position de l'anus et sa perméabilité :

Examens paracliniques :

Échographie trans-fontanellaire : âge :

Échographie abdominale : âge :

Échographie cardiaque : âge :

Autres examens : âge :

Conclusion :

Type de fente :

Fente isolée :

Fente associée :

TRAITEMENT DE LA FENTE LABIALE :

Fente labiale unilatérale

Droite :

- Gauche :

Date :

Age :jours

Groupage sanguin :

Hémoglobine préopératoire :

Geste chirurgical effectué :

chéiloplastie :

- véloplastie :

Mise en place d'un bourdonnet nasal :

Oui ☐

Non ☐

Incidents peropératoires :

Oui ☐

Non ☐

Suites post-opératoires immédiates :

simples ☐

Non ☐

Sortie le :

1° Consultation :

Date : J.....post opératoire

Ablation du bourdonnet : oui ☐ non ☐

Examen local :.....

2°consultation : date (3mois post-op) :

PARAMÈTRES LABIAUX :

Aspect de la cicatrice : Fine(2pts) : - Epaisse(1pt) : Chéloïde(0pt) :

Continuité de la ligne cutanéomuqueuse : - Bonne : -Encoche de la lèvre rouge : -Rétraction :
(2pts) (1pt) (0pt)

Symétrie de l'arc de cupidon : oui (1pt) : non (0pt) :

Hauteur de la lèvre blanche par rapport au coté sain :

Identique(2pts) : différence < à 1 mm (1pt): différence > à 1 mm(0pt) :

Epaisseur du vermillon : Bonne(2pts) : Moyenne(1pt) : Mauvaise(0pt) :

Profondeur du vestibule : Bonne(2pts) : Moyenne(1pt) : Absence(0pt) :

Aspect global de la lèvre : très bon (10- 13 pts) ; bon (7-10pts) ; moyen (3-7pts) ; mauvais (1-3pts) ; très mauvais (0 pt)

PARAMÈTRES NARINAIRES :

Symétrie des narines : Bonne : Mauvaise :

Pointe : centrale : latérale :

Aile narinaire : correcte affaissée :

Centralité de la columelle : oui : non :

Longueur de la columelle : Bonne : Moyenne : Mauvaise :

PARAMETRES VELAIRE : (si véloplastie)

Souple :

fistule :

lâchage :

AVIS DES PARENTS :

TRAITEMENT DE LA FENTE PALATINE : (associée à la fente labiale unilatérale)

Date :

Age :

Geste effectué :

- lambeau vomérien oui : non :

1° Consultation :

Date :

J.....post opératoire

Bonne cicatrisation	
Fistule + siège	
Lâchage	

2° Consultation : 3mois après,

Longueur du voile : bonne : court :
 Souplesse : oui : non :

Reprise :

-fistule ; date :
 -lâchage ; date :

Fente labiale bilatérale

1° coté : droit : gauche :

Date : Age :jours

Groupage sanguin : Hémoglobine préopératoire :

Geste chirurgical effectué :

Mise en place d'un bourdonnet nasal : Oui ☐ Non ☐

Incidents peropératoire : Oui ☐ Non ☐

Suites post-opératoires immédiates : simples ☐ Non ☐

Sortie le :

1° consultation :

Date : ; J.....post opératoire

Ablation du bourdonnet : oui ☐ non ☐

Examen local :

2° coté : droit : gauche :

Date : _____ Age :jours

Geste chirurgical effectué : chéiloplastie : véloplastie :

Mise en place d'un bourdonnet nasal : Oui ☐ Non ☐

Incidents peropératoire : Oui ☐ Non ☐

Suites post-opératoires immédiates : simples ☐ Non ☐

Sortie le :

2° consultation :

Date : ; J.....post opératoire

Ablation du bourdonnet : oui ☐ non ☐

Examen local :

3°consultation :

PARAMÈTRES LABIAUX :

Aspect de la cicatrice :

	Fine	souple	Epaisse	Chéloïde
Droite	(2pts)	(2pts)	(1pt)	(0pt)
Gauche	(2pts)	(2pts)	(1pt)	(0pt)

Continuité de la ligne cutané-muqueuse

	Bonne	Encoche de la lèvre rouge	Rétraction
Droite	(2pts)	(1pt)	(0pt)
Gauche	(2pts)	(1pt)	(0pt)

Symétrie de l'arc de cupidon : oui (1pt) : non (0pt) :

Epaisseur du vermillon : Bonne(2pts) : Moyenne(1pt) : Mauvaise(0pt) :

Profondeur du vestibule : Bonne(2pts) : Moyenne(1pt) : Absence(0pt) :

Protrusion du bourgeon médian : oui (0pt) : non (1pt) :

Aspect global de la lèvre : très bon (18- 24 pts) ; bon (14-18pts) ; moyen (6-14pts) ; mauvais (3-6pts) ; très mauvais (0- 3pt)

PARAMÈTRES NARINAIRES :

Symétrie des narines : Bonne : Mauvaise :

Pointe : centrale : latérale :

Aile narinaire :

	Correcte	Affaissée
Droite		
Gauche		

Centralité de la columelle : oui : non :

Longueur de la columelle : Bonne : Moyenne : Mauvaise :

PARAMETRES VELAIRES :

Souple : fistule : lâchage :

AVIS DES PARENTS :

TRAITEMENT DE LA FENTE PALATINE : (associée a la fente labiale bilatérale)

Date :

Age :

Geste effectué :

- lambeau vomérien oui : non :

1° Consultation :

Date :

J.....post opératoire

Bonne cicatrisation	
Fistule + siège	
Lâchage	

2° Consultation : 3mois après,

Longueur du voile : bonne : court :

Souplesse : oui : non :

Reprise :

-fistule ; date :

-lâchage ; date :

TRAITEMENT DE LA FENTE PALATINE :

Date :

Age :

Geste effectué :

- lambeau vomérien oui : non :

1° Consultation :

Date :

J.....post opératoire

Bonne cicatrisation	
Fistule + siège	
Lâchage	

2° Consultation : 3mois après,

Longueur du voile : bonne : court :

Souplesse : oui : non :

Reprise :

-fistule ; date :

-lâchage ; date :

FICHE DES MALFORMATIONS ASSOCIÉES :

- Circonstances de découverte :

- lésions cliniquement décelables :

- lésions découvertes par des explorations radiologiques :

-lésions découvertes par des explorations endoscopiques :

- Type : isolé : multiple :

- Retentissement :

- esthétique :

-fonctionnel :

-psychologique :

-Traitement : date :

Orthopédique :

Chirurgical :

Consultation d'ORL :

Date :

Age :

Résultat et éventuel geste envisagé :

Consultation d'orthophonie :

Date :

Age :

Résultat :

Consultation d'O.D.F. :

Date :

Age :

Décision thérapeutique :

2 - ABREVIATIONS, FIGURES ET PHOTOGRAPHIES

Abréviations :

- A.G. : anesthésie générale
- ATCD : antécédents
- CAV : canal atrio-ventriculaire
- CIA : communication inter-auriculaire
- CIV : communication inter-ventriculaire
- DDB : dilatation de bronches
- FL : fente labiale
- FLN : fente labio-narinaire
- FLP : fente labio-palatine
- FLPB fente labio-palatine bilatérale
- FLPU : fente labio-palatine unilatérale
- FLS : fente labiale simple
- FOP : foramen ovale perméable
- FP : fente palatine
- FVP : fente vélo-palatine
- IVP :insuffisance vélo-pharyngée
- LCH : luxation congénitale de la hanche
- OSM :otite séro-muqueuse
- PBVE : pied bot varus équin
- PCA : persistance du canal artériel
- RVU : reflux vésico-urétéral
- SA : semaine d'aménorrhée
- SNEL : severe neonatal episodic laryngospasm
- UCR : urethrocystographie rétrograde

Figures

• Fig. 1 : formation de la face en vue antéro-externe	P.30
• Fig. 2 : formation du palais. Coupe en vue postérieure	P. 31
• Fig.3 : formation du palais. Coupe endobuccale	P.31
• Fig.4 : lèvre normale de face et de profil chez l'enfant	P.33
• Fig.5 : plan musculaire de la lèvre et du nez	P.35
• Fig.6 : anatomie du palais normal	P.37
• Fig.7 : squelette et cartilage du nez, de profil	P.38
• Fig.8 : squelette, muscles et cartilage du nez, de face	P.38
• Fig.9 : anatomie des cartilages alaires et du muscle nasal : seuil narinaire	P.39
• Fig.10 : division simple du voile	P.44
• Fig.11 : fente vélo-palatine	P.45
• Fig.12 : fente complétée unilatérale	P.45
• Fig.13 : fente complète bilatérale	P.46
• Fig.14 : fente du palais primaire	P.47
• Fig.15 : fente du palais secondaire	P.47
• Fig.16 : fente associée du palais I et II	P.48
• Fig.17 : le "Y" rayé de Kernahan	P.48
• Fig.18 : classification de Larson	P.49
• Fig.19 : formes bénignes de Chancholle	P.50
• Fig.20 : formes graves de Chancholle	P.51
• Fig.21 : disposition des fentes craniofaciales selon Tessier	P.64
• Fig.22 : points cardinaux de la fente labiale	P.100
• Fig.23 : anatomie du voile fendu	P.100
• Fig.24 : origine géographique	P.113
• Fig.25 : diagnostic anténatal	P.114
• Fig.26 : âge du diagnostic	P.116
• Fig.27 : âge maternel	P.117
• Fig.28 : âge paternel	P.118

• Fig.29 : consanguinité parentale	P.118
• Fig.30 : antécédents de fentes dans la famille	P.119
• Fig. 31: facteurs de risque chez le père	P.120
• Fig.32 : profession du père	P.120
• Fig.33 : profession de la mère	P.121
• Fig.34 : antécédents d'avortements	P.123
• Fig.35 : induction de la grossesse	P.123
• Fig.36 : prise médicamenteuse à T1 de la grossesse	P.125
• Fig.37 : rang dans la fratrie	P.125
• Fig. 38 : poids de naissance	P.125
• Fig.39 : sexe	P.127
• Fig.40 : type de la fente	P.128
• Fig.41 : coté de la fente	P.129
• Fig.42 : symétrie des fentes labiales bilatérales	P.130
• Fig.43 : type de la fente palatine	P.131
• Fig.44 : malformations associées	P.132
• Fig.45 : malformations associées selon le sexe	P.133
• Fig.46 : type de malformations associées	P.140
• Fig.47 : malformations associées uniques ou multiples	P.147
• Fig.48 : âge de la chéiloplastie	P.150
• Fig.49 : répartition des fentes labiales	P.151
• Fig.50 : âge de la 2° chéiloplastie	P.152
• Fig.51 : âge de l'uranostaphylorrhaphie	P.153
• Fig.52 : aspect de la cicatrice	P.166
• Fig.53 : continuité de la ligne cutanéomuqueuse	P.168
• Fig.54 : symétrie de l'arc de Cupidon	P.169
• Fig.55 : hauteur de la lèvre opérée par rapport à la lèvre Saine	P.171
• Fig.56 : épaisseur du vermillon	P.173
• Fig.57 : aspect global de la lèvre opérée	P.174
• Fig.58 : pointe du nez et longueur de la columelle	P.176
• Fig.59: affaissement narinaire	P.178
• Fig.60 : résultats de l'uranostaphylorrhaphie	P.180
• Fig.61 : siège des fistules	P.180
• Fig.62 : longueur et souplesse du voile	P.181
• Fig.63 : otite séro-muqueuse	P.192

Photographies

• Photo1 : fente labiale .Musée de lima.	P.19
• Photo2 : nombre d'articles concernant les malformations Congénitales associées aux fentes dans PubMed	P.25
• Photo3 : échographie anténatale d'une FLU	P.58
• Photo4 : échographie anténatale d'une FLB	P.58
• Photo5 : syndrome d'Apert	P.82
• Photo6 : syndrome de Crouzon	P.83
• Photo7 : syndrome de Cornelia de Lange	P.84
• Photo8 : syndrome d'EEC	P.85
• Photo9 : syndrome de Franceschetti	P.86
• Photo10 : syndrome de fryns	P.86
• Photo11 : syndrome de Goldenhar	P.87
• Photo12 : syndrome de Larsen	P.88
• Photo13 : syndrome de Pierre Robin	P.91
• Photo14 : syndrome des Pterygiums poplités	P.92
• Photo15 : syndrome de Roberts	P.92
• Photo16 : syndrome de Robinow	P.93
• Photo17 : syndrome de Stickler	P.94
• Photo18 : syndrome de van der Woude	P.94
• Photo19 : syndrome de waardenburg	P.95
• Photo20 : syndrome de wiedeman-beckwith	P.96
• Photo21 : échographie anténatale	P.115
• Photo22 : diagnostic post-natal d'une FLB	P.115
• Photo23 : instrumentation	P.156
• Photo24 : type d'ouvre-bouche	P.157
• Photo25 : chéiloplastie	P.159
• Photo26 : conformateur narinaire	P.203

Tableaux

- Tableau 1 : taux de malformations associées aux fentes
Selon les pays P.22
- Tableau 2 : malformations associées, les plus fréquentes
selon les pays P.23
- Tableau 3 : prévalence des fentes dans le monde P.53
- Tableau 4 : répartition des fentes, selon leur type
anatomique, dans le monde P.54
- Tableau 5 : récapitulatif du type et du coté de la fente P.130

3 - BIBLIOGRAPHIE

BIBLIOGRAPHIE

1. Rakatoarison RA.
Les fentes labio-palatines à Madagascar : étude épidémiologique et impacts sur les dents.
Thèse soutenue en 2011, sept.
2. Couly G.
Développement embryonnaire de la face.
Encycl. Med. Chir. (Elsevier SAS, Paris).Stomatologie. 22-001-A-20, 1990 :8p.
3. Babuto JM, Azzis.
Malformations faciales.
Manuel de chirurgie pédiatrique (chirurgie viscérale). 1998. Rennes.
4. De May A., Malevez C., Mansbach A.L., George M.
Prise en charge des fentes labio-maxillo-palatines à l'hôpital des enfants Reine Fabiola de Bruxelles
Ann Chir Plast Esthét 2002 ; 47 : 134-7
5. Derijcke A, Eerens A, Carels C.
The incidence of oral clefts: a review.
Br J Oral maxillofac Surg. 1996 Dec; 34(6): 488-94.
6. - Hantala D.
Les fentes labio-maxillo-palatines
Thèse pour le diplôme de docteur en sciences médicales -1989-Université d'Alger
- Mellah N.
Insuffisance de la staphylorrhaphie dans le traitement des fentes palatines.
Thèse pour le diplôme de docteur en sciences médicales-1987-Université d'Oran
7. Tan K.L.
Incidence and epidemiology of lip / palate in Singapore
Ann acad med Singapore – Jul 1988, 17 (3): 311-4

8. YI.N, Yeow VK, Lee S.T.
Epidemiology of cleft lip and palate in Singapore-a 10 year hospital-based study
Ann acad med Singapore – sep 1999; 28(5) : 655-9
9. Zhiwen LI., Aigue REN., Jianmeng LIU., LE Zhang., Rongwei YE., Song LI. Zhu LI
High Prevalence of Orofacial Clefts in Shanxi Province in Northern China, 2003–2004.
American Journal of Medical Genetics Part A 146A:2637–2643 (2008)
10. Zhou QJ, Shi B, Shi ZD, Zheng Q, Wang Y.
Survey of the patients with cleft lip and palate in china who were funded by the smile train program from 2000 to 2002
Chin med j. – oct. 2006
11. Chuangsuwanich A., Aojanepong C., Muangsombut S., Tongpiew P.
Epidemiology of cleft lip and palate in Thailand
Ann. Plast. Surg. – jut 1998, 41(1) : 7-10
12. Rajabian M.H., Sherkat M.
An epidemiologic study of oral clefts in IRAN: analysis of 1669 cases
Cleft palate craniofac J. – mar 2000, 37(2): 191-6
13. Rawashdeh M.A, Jawdat ABU, Hawas B
Congenital associated malformations in a sample of Jordanian patients with cleft lip and palate.
J.oral maxillo-fac.surg – oct.2008
14. Boon.Y., Arshad A.R.
A study of cleft lip and palate in neonates born in a large Malaysian maternity hospital over a 2-year period.
Singapore med J. – Feb. 1990, 31(1): 59-62
15. Ireqbulem L.M.
The incidence of cleft lip and palate in Nigeria.
Cleft palate J. – jul 1982, 19 (3): 201-5
16. Murray J.C.,Daach-Hirsh S.,Buetow K.H.,Munger R.,Espina L.,Paglinawan N.,Villanueva E.,Rary J.,Magce K.,Magee W
Clinical and epidemiologic studies of cleft lip and palate in the Philippines
Cleft palate craniofac J. – Jan 1997 ,34(1):7-10

17. Milerad J., Larson O., Phd D., Hagberg C., Ideberg M.
Associated malformations in infants with cleft lip and palate: a prospective population-based study.
Pediatrics – Aug 1997, 100(2 pt 1): 180-6
18. Lilius G.P.
Clefts with associated anomalies and syndromes in Finland.
Scand J.reconstr surg hand surg – 1992 , 26(2) : 185-96
19. Kumar P., Hussain M.T., Cardoso E., Hawary M.B.B, Hassanain J.
Facial clefts in Saudi Arabia: an epidemiologic analysis in 179 patients.
Plast reconstr surg – dec 1991, 88(6): 955-8
20. Magdalenic-Mestrovic Marija, Bagatin Marijo.
An epidemiological study of orofacial clefts in Croatia 1988–1998.
Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery (2005) 33, 85–90
21. Natsume N., Nlimi T., Furokawa H., Kawai T.
Survey of congenital anomalies associated with cleft lip and / or palate in 701.181 Japanes people.
Oral surg oral med patrols oral radio endod – feb 2001,91(2):157-61
22. Aljohar A., Ravichandran K., Subhani S.
Pattern of cleft and palate in hospital-based population in Saudi Arabia: retrospective study.
Cleft palate cranio fac J. – nov 2008, 45(6), 592-6
23. Calzolari E., Pierini A., Astolfi G., Bianchi F., Neville A.J., Rivieri F
Associated anomalies in multi-malformed infants with cleft lip and palate: an epidemiologic study of nearly 6 millions births in 23 EUROCAT registries.
Am.med.genet A – mars 2007
24. Duarte R., Leal M.J.
The range of congenital malformations associated with cleft lip and palate.
Acta med Portugal – apr-jun 1999, 12(4 -6):147-54
25. Shafi T., Khan M.R., Atig M.
Congenital heart disease and associated malformations in children with cleft and palate in Pakistan.
British J. plast surg – mar 2003, 56 (2): 106-9
26. Shprintzen R.J., Siegel-Sadewitz V.L., Amato J., Goldberg R.B.
Anomalies associated with cleft lip, cleft palate, or both.
American J. med genet – apr 1985, 20 (4): 585-95

27. Stoll C., Alembik Y., Dott B., Roth M.P.
Associated malformations in cases with oral clefts.
Cleft palate craniofac J. – Jan 2000, 37(1): 41-7
28. Fitzpatrick D.R., Raine P.A., Boorman J.G.
Facial clefts in the west of Scotland in the period 1980-1984: epidemiology and genetic diagnoses.
J.med genet – feb 1994, 31(2): 126-9
29. Womersley J., Stone D.H.
Epidemiology of facial clefts.
Arch dis chil – jul 1987, 62 (7), 717-20
30. Rustemeyer J., Gunther L., Krause H.R., Petersen S., Thieme V., Bremerich A.
Associated anomalies in lip-maxillopalatal clefts.
Mund kiefer gesichtschir. – Sept 2000, 4(5): 274-7
31. Druschel C.M., Hughes J.P., Olsen C.L.
First year –of –life mortality among infants with oral clefts: New York state, 1983-1990.
Cleft palate craniofac J. – sept 1996, 33(5): 400-5
32. Stoll C., Alembik Y., Dott B., Roth M.P.
Epidemiological and genetic study in 207 cases of oral clefts in Alsace, north-eastern France.
J. med genet – may 1991, 28 (5): 325 – 9
33. Shah C.P., Wong D.
Management of children with cleft lip and palate.
Canadian med assoc J. – Jan 1980, 122 (1):19-24
34. Addor M.C., Feldmeyer L., Hohlfeld J., Schorderet D.F.
Epidemiology of lip-maxilla-palate clefts in the canton of VAUD.
Registre vaudois des anomalies congénitales.Rev.med.suisse romande – aug.2003
35. Bingham C.B.
Problems associated with clefts of the lip and palate; report of four cases
Med bull US army eur – aug 1952 , 9 (8) : 336-40

36. Vanderas A.P.
Incidence of cleft lip, cleft palate and cleft lip and palate among races : A review
Cleft palate J. – jul 1987 , 24(3):216-25
37. Van der veen FJ, Van hagen JM, Berkhof J, Don griot J.P.
Regional underreporting of associated congenital anomalies in cleft patients in the Netherlands
Cleft palate craniofac.J. – nov 2006
38. Vincent C, Mercier JM, David A
Fente palatine et syndrome de Williams
Rev Stomatol Chir Maxillofac 2008; 109:44-47
39. Vrebos J. Dupuis C.C
À la rencontre du Pr. Paul Dubois (Paris 1795–1871). De la chéiloplastie néonatale dans les fentes labiales
Annales de chirurgie plastique esthétique 51 (2006) 253–259
40. Chancholle A.R, Saboye J, Tournier J.J
Prise en charge des fentes labio-palatines par l'équipe du docteur Chancholle à Toulouse
Ann Chir Plast Esthét 2002 ; 47 : 92-105
41. Cornier-daire V.
Approche clinique de l'enfant dysmorphique
Arch Pédiatr 2001 ; 8 Suppl. 2 : 382-4
42. Huang L.W. Chen MR, Lin SP, Huang FY, Ho MY, Kao HA, Hsu CH, Hung HY, Tsai t.c.
The vater association: analysis of forty six cases without karyotyping
Zhonghua min guo xiao er ke yi xue hui za zhi – jan-feb 1995 , 36(1) , 30-4
43. Jones EM, Hersh JH, Yush JW.
Aplasia cutis congenital, cleft palate, epidermolysis bullosa and ectrodactyly : a new syndrome?
Pediatric dermatology – sep 1992, 9(3):293-7
44. Loffredo LC, Souza JM, Freitas JM, Mossey PA.
Oral clefts and vitamin supplementation.
Cleft palate craniofac J 2001;38:76-83

45. Schluth-bolard C,Till M,Edery P,Sanlaville D
Syndromes chromosomiques émergents :new chromosomal syndromes
Pathologie Biologie 56 (2008) 380–387
46. Shen EY, Huang FY
Cleft lip and palate associated with malformation of the central nervous system:
a prospective neurosonographic study
Zhoughua min guo xiao er ke yi xue hui za zhi – jan-feb 1996 , 37(1) : 39-44
47. Alessandri JL, Attali T, Brayer C, Dupuy L., Pilorget H, Ramful D, Samperiz S
Syndrome de Fryns. Présentation de 3 nouvelles observations
Archives de pédiatrie 14 (2007) 903–907
48. Balgir RS
Serological and biochemical genetic markers in congenital cleft lip and palate
anomalies
Israel J. med sci – jul-aug 1986 , 22 (7-8) : 572-5
49. Bienengraber V, Malek FA, Moritz KU, Fanghanel J, Gundlach KK,
Weingartner J
Is it possible to prevent cleft palate by prenatal administration of folic acid? An
experimental study
Cleft palate craniofac J. – jul 2001, 38 (4) : 393-8
50. Blanca S Gonzales, maria L Lopez, Martha A Rico, Fernando Garduno
Oral clefts: a retrospective study of prevalence and predisposal factors in the
state of Mexico
Journal of oral science,vol 50,N° 2, 123-129,2008
51. Cohen M.M. JR
Syndromes with cleft lip and palate
Cleft palate J. – oct 1978 , 15(4) : 306 – 28
52. Faron G,Drouin R,Pedneault L,Poulin L,Laframboise R,Garrido-Russo
M,Fraser
Recurent cleft lip and palate in siblings of a patient with malabsorption
syndrome,probably caused by hypovitaminosis associated with folic and
vitamin B(12) deficiencies
Teratology – mar 2001, 63(3): 161-3
53. Fraser f.c., gwyn a.
Seasonal variation in birth date children with cleft lip
Teratology – Feb. 1998, 57(2): 93-5

54. Hardikan W, Smith AL, Keith CG, Chow CW,
Multisysteme obstruction with cholestasis pigmentary retinopathy and cleft
palate: a new syndrome?
American J. med genet – sept 1992, 44(1):13-7
55. Hartridge T, Illing HM, Sandy JR
The role of folic acid in oral clefting
Br J. orthod – jun 1999 , 26(2):115-20
56. Lacombe D
Génes et dysmorphies craniofaciales
Arch Pédiatr 2001 ; 8 Suppl. 2 : 385-7
57. Lagarus D.D., Hudson D.A., Fleming A.N., Goddard E.A., Fernandes D.B.
Are children with clefts underweight for age at the time of primary surgery?
Plast reconstr surg – may 1999, 103(6):1624 – 9
58. Nguyen RH, Wilcox AJ, Moen BE, Mcconnaughey DR, Lie RT.
Parent's occupation and isolated orofacial clefts in Norway: a population-
based case-control study.
Ann Epidemiol. 2007 Oct; 17(10):763-71. Epub 2007 Jul 30.
59. Rouget F., Monfort C., Bahuan M., Herman C., Francannet C., Robert –
Gnansia E. Cordier S.
Folates en période péri-conceptionnelle et prévention du risque de fente
orofaciale:rôle des apports alimentaires en France
Revue d'épidémiologie et de santé publique – sept 2005, vol 53 issue 4, page
351-360
60. Burg De Veye H.F., Beemer F.A., Mellenbergh G.J., Wolters W.H., Heineman
De Boer .A.
An investigations of the relationship between associated congenital
malformations and the mental and psychomoteur development of children with
clefts
Cleft palate craniofac J. – may 2003 – 297,303
61. Christensen K., Juel K., Herskind A.M., Murray J.C.
Long term follow study of survival associated with cleft lip and palate at birth
B.M.J. – juin 2004, 328
62. Christensen K., Mortensen P.B.
Facial clefting and psychiatric diseases: a follow-up of the Danish 1936-1987
facial cleft cohort
Cleft palate craniofac.J. – jul 2002 , 39 (4)

63. Onizuka T., Uemura T., Yoshikawa A., Hayashi T.
Heterotopic nasopharyngeal brain tissue associated with cleft palate
Cleft palate craniofac J.- may 1999 , 36(3) : 248-51

64. Poupard B.
Rétrospective : 35 ans d'expérience de traitement chirurgical des fentes labio-maxillopalatines
Ann Chir Plast Esthét 2002 ; 47 : 88-91

65. Sakamoto Teruo, Sueishi Kenji, Miyazaki Haruyo, Katada Hidenori, Ebihara Tamaki, Kosaka Tatsuya
Clinical statistical investigation of cleft lip and palate-patients aged over 18 years at department of orthodontics, Suidobashi hospital, Tokyo dental college , Bull Tokyo dent coll (2008)

66. Pavy B., Talandier C., Huart J., Majourau-Bouriez A., Mitrofanoff M.
Fentes labiales et palatines : la prise en charge de l'équipe de Saint-Vincent-de-Paul
Annales de Chirurgie Plastique Esthétique 47 (2002) 280–284

67. Kaufman F.L
Managing the cleft lip and palate patient
Pediatric clin north America – oct 1991, 38 (5):1127 – 47

68. Martinot-Duquennoy V., Capon N.
Synthèse de la prise en charge des fentes labiales et palatines par onze équipes francophones en 2001
Ann Chir Plast Esthét 2002 ; 47 : 166-71

69. Onizuka T., Keyama A., Asada K., Shinoniya S., Aoyama R
Aesthetic considerations of the cleft lip operation
Aesthetic plast surg. – 1986 ; 10 (3) : 127-36

70. Bardot J., Casanova D., Cannoni P., Pech C., Magalon G.
Prise en charge des fentes labio-maxillo-palatines au centre hospitalier universitaire de Marseille
Annales de Chirurgie Plastique Esthétique Volume 47, Issue 2, Apr. 2002, Pages 159-165

71. Bami Johanna
Les fentes naso-labio-alvéolo-bilatérales: protocole de l'équipe du Pr. MAGALON

Thèse présentée à la faculté d'odontologie de Marseille, le jeudi 15 septembre 2005.

72. Pellerin P., Martinot V., Capon-Degardin N., Mahamed S., Arnoldi M., Lejeune S., Ribiere
Prise en charge des fentes labio-maxillo-palatines au sein du service de chirurgie plastique du centre hospitalier universitaire de Lille.
Ann Chir Plast Esthét 2002 ; 47 : 106-15
73. Raphael B.
Évolution des idées dans la réparation des lèvres
Annales de Chirurgie Plastique Esthétique 47 (2002) 402–412
74. Saboye J., Tournier J., Chancholle R
Chirurgie néonatale des fentes labiopalatines : aspects juridiques
Annales de chirurgie plastique esthétique 52 (2007) 238–242
75. Bachy B., Peron J.M., Delcampe P., Duret A., Kerbrat J.B., Andrieu J., Dehesdin D., Amstutz-Montadert I., Betahar S., Briere A., Ternon-Bocquet I.
Prise en charge des fentes faciales et palatines à la clinique chirurgicale du centre hospitalier universitaire de Rouen
Ann Chir Plast Esthét 2002 ; 47 : 150-4
76. Benateau H., Roffe J.L., Cabouret D., Labbe D.
Prise en charge des fentes labio-maxillo-palatines au centre hospitalier universitaire de Caen
Ann Chir Plast Esthét 2002 ; 47 : 155-8
77. Onizuka T.
A new method for the primary repair of unilateral cleft lip
Ann plast surg. – Jun 1980, 4(6): 516-24
78. Onizuka T., Hosaka Y., Aoyama R., Takahama H., Jinnai T, Usui Y
Operations for microforms of cleft lip
Cleft palate craniofac J. – Jul 1991, 28(3): 293-300
79. Onizuka T., Ishinose M., Hosaka Y., Usui Y, Jinnai T.
The contour lines of the upper lip and revised method of cleft lip repair
Ann plast. Surg. – sept 1999, 27(3): 238-52
80. Monnet Anne
Approche pluridisciplinaire la prise en charge des patients porteurs de fentes labio-maxillo-palatines unilatérales totales au CHU de Montpellier

Thèse pour le diplôme d'état de docteur en chirurgie dentaire, présentée et soutenue le 15 avril 2005

81. Montoya P., Bigorre M., Captier G., Baylon H., Pietrera J., Delestan C., Mattei L., Alric-Golsmith M.C., Herve M.J.
Prise en charge des fentes labio-maxillo-palatines au centre hospitalier universitaire de Montpellier
Ann Chir Plast Esthét 2002 ; 47 : 143-9
82. Oger P., Malek R., Martinez H., Trichet C
Prise en charge des fentes labio-palatines par l'équipe de l'hôpital Robert Debré à Paris
Ann Chir Plast Esthét 2002 ; 47 : 138-42
83. Saboye J., Chancholle A.R., Tournier J.J., Maurette I.
Palatovélopharyngoplastie en un temps. Notre expérience aux Philippines
Annales de chirurgie plastique esthétique 49 (2004) 261–264
84. Talmant J.C., Lumineau J.P., Rousteau G.
Prise en charge des fentes labio-maxillo-palatines par l'équipe du docteur Talmant à Nantes
Ann Chir Plast Esthét 2002 ; 47 : 116-25
85. Turner S.R., Thomas P.W., Dowell T., Rumsey N., Sandy J.R.
Psychological outcomes amongst cleft patients and their families
British J. plast surg – Jan 1997 , 50(1) : 1-9
86. Van Boven M.J., Pendeville P.E., Veyckemans F., Janvier C., Vanderwalle F., Bayet B., Vanwijck R
Neonatal cleft lip repair : the anesthesiologist's point of view
Cleft palate craniofac J. – nov 1993 , 30(6) : 574-7 ; discussion 578-8
87. Couly G.
Développement embryonnaire de la face.
Rev Prat. 1991 Jan 1 ; 41 (1) : 7- 15.
88. Redon H, Mayer M, Duhamel B, Ginestet G, Pons J, Dupuis A.
Nouveau traité de technique chirurgicale – Tome 1 – tête et cou – Paris, new York, Barcelone, Milan 2° édition – Masson. 1979 : 537 p.
89. Rouquie A, Dejean Ph, de Falguerolles A, Rotenberg M, Modification de la forme de l'arcade chez l'enfant présentant une fente labio-alvéolo-palatine unilatérale.
Embryologie Médicale. Éd. Pradel (7) 2003 : 41-51.

90. Larsen S.
Embryologie humaine.
Edition de Boeck Université. 1996.
91. Couly G.
Développement céphalique.
Embryologie – Croissance- pathologie. Paris : édition CdP ,1993.
92. Racadot J. Weil R.
Histologie dentaire. Structure et développement de l'organe dentaire. Paris :
Masson et prélat Ed. 1973.
93. Chevrel JP,Fontaine C.
Anatomie clinique-tête et cou.
Edition Springer-Verglas,France.1996
94. Delaire J,feve JR
Anatomie et physiologie des muscles et du frein médian de la lèvre
supérieure :premiers résultats de l'électromyographie sélective
Rev. Stomatol. Chir maxillofac 1977 :93-103
95. Kitamura H.
Oral embryology and pathohistology.
Tokyo: ishi.yaku EuroAmerica Inc. 1998.
96. Couly G.
Fentes labio-maxillaires et dysmigrations cellulaires. Conséquences
chirurgicales.
Act Odont Stomato. 1988 juin ; (162) : 219-33.
97. Larson M, Hellquist R, Jakobson OP.
Classification, recording and cleft palate surgery at the Uppsala cleft center
Scand J Plast Reconstr Hand Surg 1998 ; 32 : 185 -92.
98. Benoist M.
In: Réhabilitation et prothèse maxillo-faciale.
Paris : Julien Prélat ; 1978 :137 – 234.
99. Veau V.
Divisions palatines.
Paris : Masson ; 1931.

100. Norrit – Esclassan E, Pomar P, Esclassan R, Terrier B, Galinier P, Noisard V,
plaques palatines chez le nourrisson porteur de fente labiomaxillaire. *Encycl. Med. Chir (Elsevier SAS). Stomatologie*. 22-066- B-55, 2005 :14p.
101. Kernahan D, Stark R,
A new classification for cleft lip and palate.
Plast Reconstr Surg 1958; 22: 435 – 41.
102. Kernahan D.
The striped Y: a symbolic classification for cleft lip and palate.
Plast Reconstr Surg 1971; 47: 469-70.
103. Magalon G, Chancholle AR,
In: *Chirurgie plastique de l'enfant, pathologie congénitale*.
Paris : Maloine ; 1987 ; 131-32.
104. Olasoji HO, Ukiri OE, Yahaya A.
Incidence and aetiology of oral clefts: a review.
Afr J Med Sci. 2005 Mar; 34(1): 1-7.
105. Xiao KZ.
Epidemiology of cleft lip and cleft palate in China.
Zhonghua Yi Xue Za Zhi. 1989 Apr ; 69(4) : 192-4,14.
106. Gundlach KK, Maus C.
Epidemiological studies on the frequency of clefts in Europe and world-wide.
J Craniomaxillofac Surg. 2006 Sep; 34, Supp 2: 1-2.
107. Cohen MM Jr.
Etiology and pathogenesis of orofacial clefting.
Oral and Maxillofacial surgery clinics of North America. 12:3, 379-97, 2000.
108. Piette E, Reychler H.
Traité de pathologies buccale et maxillo-faciale.
Ed De Boeck Université. 1991.
109. Kim S, Kim WJ, Oh C, Kim JC.
Cleft lip and palate incidence among the live births in the republic of Korea.
J Korean Med Sci. 2002 Feb; 17(1): 49-52.
110. Magdalenic-Mestrovic M, Bagatin M.
An epidemiological study of orofacial clefts in Croatia 1988 – 1998.
J Craniomaxillofac Surg. 2005 Apr; 33(2): 85-90.

111. Gregg T, Boyd D, Richardson A.
The incidence of cleft lip and palate in Northern Ireland from 1980-1990.
Br J Orthod. 1994 Nov; 21(4) : 387-92.
112. Bellis TH, Wohlgemuth B.
The incidence of cleft lip and palate deformities in the south-east of Scotland (1997-1990).
Br J Orthod. 1999 jun; 26(2):121-5.
113. Krapels IP, Vermeij-Keers C, Muller M, de Klein A, Steegers-Theunissen RP.
Nutrition and genes in the development of orofacial clefting.
Nutr Rev. 2006 jun; 64(4):280-8.
114. Blender PL.
Genetics of cleft lip and palate
J Pediatr Nurs 2000; 15:242-9.
115. Wyszynski DF, Beaty TH.
Review of the role of potential teratogens in the origin of human nonsyndromic oral cleft.
Teratology 1996;53:309-17
116. Little J.
Congenital anomalies and smoking.
United Kingdom Department of health; 2003.
117. Little J, Cardy A, Munger RG.
Tobacco smoking and oral clefts: a meta-analysis.
Bull World Health Organ. Vol 82 N°3 Geneva Mar. 2004
118. Garcia AM, Fletcher T, Benavides FG et al.
Parental agricultural work and selected congenital malformations. Am J Epidemiol 1999;149:64-74.
119. Castilla EE, Lopez-Camelo JS, Compañá H.
Altitude as a risk factor for congenital anomalies.
Am J Med Genet 1999;86(1):9-14
120. Christian SL, Brent RL.
Teratogen update: evaluation of the reproductive and developmental risks of caffeine.
Teratology 2001;64:51-78

121. Warkany J, Nelson RC, Schraffenberger E.
Congenital malformations induced in rats by maternal nutritional deficiency
Am J Dis Child 1943; 65; 882-94
122. Lasa CI, Manalo PD.
Update on occurrence rate of cleft lip and palate.
Phil J Surg Spec 1989;44:109-11
123. Sembrano JRJ, de Vera JS, Joaquin JB et al.
Familial risk of recurrence of cleft lip and palate.
Phil J Surg Spec 1995;50:37-40
124. Van Rooij IA, Vermeij-Keers C, Kluijtmans LA, Ocke MC, Zielhuis GA, Goorhuis-Brower SM.
Does the interaction between maternal folate intake and the methylenetetrahydrofolate reductase polymorphisms affect the risk of cleft lip with or without cleft palate?
Am J epidemiol 2003 Apr 1;157(7):583-91
125. Hayes C, Werler MM, Willet WC, Mitchel AA.
Case-control study of periconceptional folic acid supplementation and oral clefts.
Am J epidemiol 1996;143:1229-34
126. Shaw JM, Lammer EJ, Wasserman CR, O'Malley CD, Tolarova MM.
Risks of orofacial clefts in children born to women using multivitamins containing folic acid periconceptionally.
Lancet 1995;346:393-39
127. Werler MM, Hayes C, Louik C, Shapiro S, Mitchell AA.
Multivitamin supplementation and risk of birth defects.
Am J epidemiol 1999;150:675-82
128. Ostowska A, Hozyasz KK, Jagozinski.
Maternal MTR genotype contributes to the risk of non syndromic cleft lip and palate in Polish population.
clinical genetics 2006;69(6),512-7
129. Ghassibe M, Bayet B, Revencu N, Desmyter N.
Orofacial clefting: update on the role of genetics .
B-ENT.2006;2 supp4:20-4

130. Rougerie J, Teissier P et coll.
Nouvelle classification anatomique des fentes faciales, cranio-faciales et latéro-latérales, leur répartition autour de l'orbite.
Chirurgie plastique orbito-palpébrale, société française
d'ophtalmologie, Masson Ed. ; 1977 ; 1 vol. chXV :191-208
131. De Myer W, Zeman W, Gardella Palmer C.
The face predicts the brain: Diagnosis significance of median facial anomalies for holoprosencephaly (arhinencephaly)
Pediatrics; 1964; 34:256
132. Roitman A, Laron Z
Hypothalamo-pituitary hormone insufficiency associated with cleft lip and palate.
Archives of disease in childhood. 1978; 53:952-955
133. Laron Z, Taube E, Kaplan L.
Pituitary growth hormone insufficiency associated with cleft lip and palate: an embryonal developmental defect
Helvetica paediatrica acta; 1969; 6:576-581
134. Riberti C, Fasano D
Evaluation of growth hormone insufficiency in children with cleft lip and palate.
5° intern. congress of cleft palate and related craniofacial anomalies. Montecarlo; 2-8 sept. 1985; CR n° 224
135. Francois R, David L, Gugliemi A,
A propos de l'étude de 88 observations de micropénis.
Annales de pédiatrie ; 1980 ; 27(2) :123-128
136. Sandman A
Cervical vertebral anomalies in cleft lip and palate.
Cleft palate journal; 1986; 23(3):206-214
137. Moore GE, Ivens A, Newton R, Balacs MA, Henderson DJ
X chromosome genes involved in the regulation of facial clefting and spina bifida
The cleft palate journal; 1990; 27(2):131-135
138. Fogh-Andersen
Incidence and etiology. Advances in the management of cleft palate
Edwards M. and Watson A.C.M. Churchill livingstone 1980; 5:43

139. Aylsworth A.S.
Genetic considerations in clefts of the lip and palate
Symposium on cleft lip and palate clinics in plastic surgery; 1985; 12(4):533
140. Tridon P, Thiriet M
Malformations associées de la tête et des extrémités.
1966; Masson et Cie Ed.
141. Babes V.
Anomalies du visage et anomalies des extrémités
Berl.klin.wschr ; 1904 :464
142. Czeizel A.
A studies of cleft lip and cleft palate in east European populations. Etiology of
cleft lip and cleft palate.
Alan R. Liss Inc. New York; 1980; 249-96
143. Kaiser M.
Ectrodactylie, ectodermal dysplasia and clefting syndrome
American journal of ophthalmology; 1973, 76(6):992-998
144. Geis N., Seto B, bartoshesky L., Lewis m., Passhan H.
Prevalence of congenital heart disease among the population of a metropolitan
cleft lip and palate clinic.
The cleft palate journal; 1981; 18(1):19
145. Voisin M., Montoya P., Grolleau R., Montoya F., Dumas r., Jean R.
Fentes labio-palatines et cardiopathies congénitales
Archives des maladies du Coeur; 1981; 12:1437-1445
146. Shah C.V.
Cardiac malformations with facial clefts.
American journal of disease of children; 1970; 119(3):238-244
147. Wyse R., Mars M., Al-mahdawi S., Russel-Eggitt I.M., Blake K.D.
Congenital heart anomalies in patients with clefts of the lip and/or palate.
The cleft palate journal; 1990; 27(3):258-263
148. Shprintzen R.J., Goldberg R.B., Young D., Wolford l.
The velo-cardio-facial syndrome: A clinical and genetic analysis.
Pediatrics; 1981, 67:167

- 149.Freire-Maia N.
A newly recognized genetic syndrome of tetramelic deficiencies,ectodermal dysplasia,deformed ears and other abnormalities.
American journal of human genetics;1970,22:370-377
- 150.B.Dorey, D.Badila-Timbolschi, E. Schaefer, D.Fattori, B.Monga
Epidémiologie des fentes labio-palatines : expérience du registre de malformations congénitales d'Alsace entre 1995 et 2006.
Archives de Pédiatrie 2012;19:1021-1029
- 151.Sprintz RA,
The genetics and epigenetics of orofacial clefts.
Curr opin pediatr 2001;13:556-60
- 152.Murray JC,
gene/environment causes of cleft lip and /or palate.
clinic genet 2002;61:248-56
- 153.Francois Heitz
Cardiopathies congénitales
EMC (Elsevier,Paris) - AKOS encyclopédie pratique de médecine , 8-0680
1998,14p
- 154.Merritt L.
part 2.Physical assessment of the infant with cleft lip and/or palate.
Adv Neonatal Care.2005 Jun;5(3):125-34
- 155.Berail (Ambre)
Epidémiologie, malformations et syndromes associés aux fentes labiales et/ou palatines : à propos de 324 cas.
Thèse 2012. Toulouse
- 156.Alamoudi NM, Sabbagh HJ, Innes NP, El Derwi D, Hanno AZ, Al-Aama JY, Habiballah AH, Mossey PA.
Prevalence and characteristics of non-syndromic orofacial clefts and the influence of consanguinity.
J Clin Pediatr Dent. 2014 spring; 38(3):241-6.
- 157.Leite IC, Koifman S.
Oral clefts, consanguinity, parental tobacco and alcohol use: a case - control study in Rio de Janeiro, Brazil.
Braz Oral Res. 2009 Jan-Mar;23(1):31-7.

158. Résultat d'une enquête menée par la fondation nationale pour la promotion de la santé et de la recherche (FOREM) -2007
www.forem.dz
159. Lin S, Herdt-Losavio ML, Chapman BR, Munsie JP, Olshan AF, Druschel CM;
Maternal occupation and the risk of major birth defects: a follow-up analysis from the National Birth Defects Prevention Study.
Int J Hyg Environ Health. 2013 Jun;216(3):317-23. doi: ijheh.2012.05.006. Epub 2012 Jun 12.
160. Mirilas P, Mentessidou A, Kontis E, Asimakidou M, Moxham BJ, Petropoulos AS, Emmanouil-Nikolousi EN. Parental exposures and risk of nonsyndromic orofacial clefts in offspring: a case-control study in Greece.
Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2011 May; 75(5) : 695 - 9. Doi : 10.1016/j.ijporl. 2011.02.018. Epub 2011 Mar 30.
161. Puhó E, Métneki J, Czeizel AE.
Maternal employment status and isolated orofacial clefts in Hungary.
Cent Eur J Public Health. 2005 Sep; 13(3):144-8.
162. Li Z, Liu J, Ye R, Zhang L, Zheng X, Ren A.
Maternal passive smoking and risk of cleft lip with or without cleft palate.
miology. 2010 Mar;21(2):240-2. doi: 97/EDE. 0b013e3181c9f941.
163. Krapels IP, Raijmakers-Eichhorn J, Peters WH, Roelofs HM, Ras F, Steegers-Theunissen RP;
Eurocran Gene-Environment Interaction Group The I,105V polymorphism in glutathione S-transferase P1, parental smoking and the risk for nonsyndromic cleft lip with or without cleft palate.
Eur J Hum Genet. 2008 Mar; 16(3):358-66. Epub 2008 Jan 9.
164. Zhu JH, Ren AG, Hao L, Pei LJ, Zhang BL, Zhou MX, Sun XM, Jiang MF, Chen HL, Li Z.
Association between parental transforming growth factor alpha gene TaqI Kowalski CP variant, paternal smoking and the cleft lip with or without cleft palate.
Zhonghua Yu Fang Yi Xue Za Zhi. 2006 Nov; 40(6):409-14.
165. Chung KC, Kim HM, Buchman SR.
Maternal cigarette smoking during pregnancy and the risk of having a child with cleft lip/palate.
Plast Reconstr Surg. 2000 Feb; 105(2):485-91.

166. Meyer KA, Williams P, Hernandez-Diaz S, Cnattingius S.
Smoking and the risk of oral clefts: exploring the impact of study designs.
Epidemiology. 2004 Nov; 15(6):671-8.
167. Toso L, Roberson R, Abebe D, Spong CY.
Neuroprotective peptides prevent some alcohol-induced alteration in gamma-aminobutyric acid A-beta3, which plays a role in cleft lip and palate and learning in fetal alcohol syndrome.
Am J Obstet Gynecol. 2007 Mar; 196(3):259.e1-5.
168. Skuladottir H, Wilcox A, McConnaughey R, Vindenes H, Lie RT.
First-trimester nonsystemic corticosteroid use and the risk of oral clefts in Norway
Ann Epidemiol. 2014 Sep; 24(9):635-40. doi: 10.1016/j.annepidem.2014.06.005. Epub 2014 Jul 8.
169. Ramakrishnan A, Lupo PJ, Agopian AJ, Linder SH, Stock TH, Langlois PH, Craft E.
Evaluating the effects of maternal exposure to benzene, toluene, ethyl benzene, and xylene on oral clefts among offspring in Texas: 1999-2008.
Birth Defects Res A Clin Mol Teratol. 2013 Aug; 97(8):532-7. doi: 10.1002/bdra.23139. Epub 2013 Jul 25.
170. Lin KJ, Mitchell AA, Yau WP, Louik C, Hernández-Díaz S.
Maternal exposure to amoxicillin and the risk of oral clefts.
Epidemiology. 2012 Sep; 23(5):699-705. doi: 10.1097/EDE.0b013e318258cb05.
171. Safra MJ, Oakley GP JR.
Association between cleft lip with or without cleft palate and prenatal exposure to Diazepam.
Lancet, 1975 Sept 13; 2(7933); 478-80
172. Johnson CY, Little J.
Folate intake, markers of folate status and oral clefts: is the evidence converging?
Int J Epidemiol. 2008 Oct; 37(5) : 1041 - 58. doi : 10.1093/ije/dyn098.
Epub 2008 Jun 26.
173. Hayes C, Werler MM, Willett WC, Mitchell AA.
Case-control study of periconceptional folic acid supplementation and oral clefts.
Am J Epidemiol. 1996 Jun 15; 143(12):1229-34.

174. Fraser GR, calnan JS.
Lip and palate: seasonal incidence, birthweight, birth rank, sex, site associated malformations and parental age. A statistical survey.
Arch Dis Child. 1961 Aug; 36:420-3.
175. Dreier JW, Andersen AM, Berg-Beckhoff G.
Systematic review and meta-analyses: fever in pregnancy and health impacts in the offspring.
Pediatrics. 2014 Mar;133(3):e674-88.doi: 10.1542/peds.2013-3205.Epub 2014 Feb 24.
176. Peterka M, Tvrdek M, Likovský Z, Peterková R, Fára M.
Maternal hyperthermia and infection as one of possible causes of orofacial clefts.
Acta Chir Plast. 1994; 36(4):114-8.
177. Layde PM, Edmonds LD, Erickson JD.
Maternal fever and neural tube defects.
Teratology. 1980 Feb; 21(1):105-8.
178. Shahruck Hashmi S, Gallaway MS, Waller DK, Langlois PH, Hecht JT;
National Birth Defects Prevention Study. Maternal fever during early pregnancy and the risk of oral clefts. Birth Defects Res A Clin Mol Teratol. 2010 Mar; 88(3):186-94.doi:10.1002/bdra.20646.
179. Schardein JL.
Congenital abnormalities and hormones during pregnancy: a clinical review
Teratology 1980; 22:251-270
180. Véronique Mirlesse, François Jacquemard, Fernand Daffos.
Embryofetopathies.
EMC - Pédiatrie - Maladies infectieuses 1996:1-0 [Article 4-002-X-10].
181. Khoshnood B, Lelong N, Vodovar V, Thieulin AC, Goffinet F.
Surveillance épidémiologique et diagnostic prénatal des malformations: évolution sur 27 ans 1981-2007.
Registre des malformations congénitales de Paris.inserm U953.Université Pierre et Mari Curie ; 2010.
182. Stoll C, Dott B, Alembik Y, Roth M.
Evaluation of prenatal diagnosis of cleft lip/palate by foetal ultrasonographic examination.
Ann Genet 2000; 43:11-4.

183. Stoll C, Dott B, Alembik Y, Roth M.
Associated malformations in patients with oral clefts.
Am J med genet 2007; 143A:2463-5
184. Clementi M, Tenconi R, Bianchi F, Stoll C,
EUROSCAN study group Evaluation of prenatal diagnosis of cleft with or
without cleft palate and cleft palate with ultrasound: experience from 20
European registries.
Prenat diagn 2000; 20:870-5
185. RCOG.
Routine ultrasound screening in pregnancy- protocol, standards and training.
London; 2000
186. Rapport du comité national technique de l'échographie de dépistage
prénatal.[http:// www.cfef.org/archives/lettres/docusCTE/rapportCTE.pdf](http://www.cfef.org/archives/lettres/docusCTE/rapportCTE.pdf). Avril
2005
187. Offerdal K, Jebens N, Syvertsen T, Blaas H-GK, Johansen OJ, Eik-Nes SH.
Prenatal ultrasound detection of facial clefts: a prospective study 49,314
deleveries in a no selected population in Norway.
Ultrasound obstet Gynecol 2008; 31:639-46
188. Maarse W, Pistorius LR, Van Eeaten WK, Breugem CC, Kon M, Van den
boogaard MJH, et al.
Prenatal ultrasound screening for orofaciale clefts.
Ultrasound obstet Gynecol 2011; 38:434-9
189. A. Guyot, V. Soupre, M.P. Vazquez, A. Picard, J. Rosenblatt, C. garel,
M. Gonzales,
Diagnostic anténatal des fentes labiales avec ou sans fente palatine: étude
rétrospective et revue de littérature.
Journal de gynécologie obstétrique et biologie de la reproduction (2013)
42,151-158
190. Jagomagi T, Soots M, Saag M.
Epidemiologic factors causing cleft lip and palate and their regularities of
occurrence in Estonia.
Stomatologija. 2010; 12(4):105-8.

191. Sípek A, Gregor V, Horáček J, Stembera Z, Sípek A Jr, Klaschka J, Skibová J, Langhammer P, Petrzílková L, Wiesnerová J.
Birth defects incidence in children from single and twin pregnancies in the Czech Republic--current data.
Ceska Gynekol. 2009 Oct;74(5):369-82.
192. Cerný M, Fára M, Hrivnáková J, Moucha L.
ABO blood groups in cleft lip and palate.
Cas Lek Cesk. 1988 Feb 19; 127(8):236-41.
193. Affonso MM.
Correlation between ABO system blood groups and Rh (D) factor in patients with congenital malformations of the lip and/or palate.
Rev Fac Odontol Sao Paulo. 1986 Jan-Jun; 24(1):17-25
194. Chojnacki W, Chojnacka A.
ABO and RH groups in children with alveolar process and palatal clefts.
Czas Stomatol. 1973; 26(6):627-9.
195. Plewińska H, Orzeszyna S.
Distribution of ABO blood groups in patients with cleft lip, alveolar process and palate.
Pol Tyg Lek. 1971 Jun 21; 26(25):940-1
196. Piette E. Reychler M.
Traité de pathologie buccale et maxillo-faciale.
Editions de Boeck, Bruxelles, 1999
197. Genisca AE, Frias JL, Broussard CS.
Oral facial clefts in the national birth defects prevention study 1997-2004.
Am J Med J 2009; 149A:1149-58
198. Fogh-Andersen P.
Inheritance of harelip and cleft palate
Munksgaard, Copenhagen, 1942
199. Greene JC.
Epidemiology of congenital clefts of the lip and palate.
Public Health Rep. 1963 Jul; 78:589-602
200. Merritt L.
Part 1. Understanding the embryology and genetics of cleft lip and palate.
Adv Neonatal Care. 2005 Apr; 5(2):64-71

201. Burdi A.R, Silvey R.G
Sexual difference in closure of human palatal shelves
Cleft palate J. 6, 1-7 (1969)
202. H. Bénateau, A Veyssiére, H. Traoré.
Prise en charge primaire des fentes labiales.
EMC médecine buccale.vol 9, N°3, juin 2014
203. Mange M, Campbell R, Gilyoma J, Magori CC, Kilalo M, Mazyala E.
An Assessment of orofacial clefts in Tanzania
published online 2011.
204. A.O. Longombe, JMV Tshimbila Kabangu.
Les fentes labio-palatine à l'est de la république démocratique du Congo.
Aspects épidémiologiques.
Annales de chirurgie plastique esthétique (2012) 57,245-249.
205. Omo-Aghoja VW, Omo-Aghoja LO, Ugboko VI, Obuekwe ON,
Antenatal determinants of orofacial clefts in southern Nigeria.
Afr health sci 2010; 10(1):31-9
206. IPDTC working group.
Prevalence at birth of cleft lip with or without cleft palate: data from the
international perinatal database of typical oral cleft (ipdtoc)
Cleft palate craniofac J 2011; 48:66-78
207. Colzolari E, Pierini A, Astolfi G.
Associated anomalies in multi-malformed infants with cleft lip and palate: an
epidemiological study of nearly 6 million birth in 23 EUROCAT registries.
Am J med genet part A 2007; 143A:528-37
208. Tolarova MM.
Orofacial clefts in Czechoslovakia. Incidence, genetics and prevention of cleft lip
and palate over 19-period.
Plast Reconstr surg 1987; 21:19-25
209. Shaw Gm, Savitz DA, Nelson V.
Role of structural birth defects in preterm delivery.
Paediatr perinat epidemiol 2001; 15:106-9
210. Forrester MB, Merz RD.
Descriptive epidemiology of oral clefts in multiethnic population. Hawaii 1986-
2000.
Cleft palate craniofac J 2004; 41:622-8

211. Talmant JC.
Traitement chirurgical des mutilations et malformations labiales : ''le sourire retrouvé''.
Rev d'orthopédie dento-faciale, 1987, 21, 57-73
212. Chancholles AR.
Les muscles dans les fentes labiales et palatines.
Chirurgie pédiatrique 1983, 24, (4-5) 234-239
213. Psaume J.
Traitement orthopédique préopératoire du bec de lièvre.
Ortod. Franc 1964, 35 (1) 447-453
214. Psaume J.
Indication actuelle du traitement orthopédique du bec de lièvre.
Ortod. Franc 1965, 36 (1) 421-427
215. Psaume J.
Evolution des idées concernant le traitement orthopédique préopératoire des fentes faciales.
Rev. Franc de PMF. 1976, 5 (1) 60-64
216. Strickler M, Coing C, Chassagne FJ, Simon E, Strickler C, Chassagne S
Traitement orthopédique des fentes labio-maxillo-palatines : notre attitude.
Rev Stomatol Chir Maxillofac 2001 ; 102(3-4) : 190-200
217. Peri G.
Conception du traitement des fentes labio-alvéolo-palato-vélaires.
L'orthod franc, 1978, 49 : 637-641.
218. Jean-Claude Talmant, Jean-Christian Talmant-P Lumineau.
Fentes labiales et palatine. Traitement primaire.
EMC 2011. Techniques chirurgicales. Chirurgie plastique reconstructrice et esthétique.
219. De May A, Swennen G, Malevez C.
Long term results in early simultaneous closure of the lip and palate in complete unilateral cleft lip and palate patients.
Communication présentée au 10^e international congress on cleft palate and related craniofacial anomalies. 4-8 sept 2005. Durban, Afrique du Sud.
220. Jean-Claude Talmant, Jean-Christian Talmant.
Rhinoplastie de fentes primaires et secondaires.
Annales de chirurgie plastique esthétique (2014) 59, 555-584

- 221.J-C Talmant, J-C Talmant-P Lumineau.
Traitement chirurgical secondaire des fentes labio-alvéolo-palatine.
EMC techniques chirurgicales. Chirurgie plastique, reconstructrice et
esthétique. Vol 7, n°1 ; février 2012
- 222.Marcks KM, Travaskis AE, Tuerk M.
100 palatoplasties.
Plast reconstr surg 1955; 16:352-61
- 223.Abyholm FE, Borchgrevink VH, Eskeland G
Palatal fistulae following cleft palate surgery
Scand J plast reconstr surg 1979; 13:295-300
- 224.Cohen SR,Kalinowski J,Larossa D,Randall P
Cleft palate fistulae:a multivariate statistical analysis of prevalence etiology and
surgical management
Plast reconstr surg 1991;87:1041-7
- 225.Smith DM, Vecchione L, Jiangs S, Ford M, Deleyiannis FW, Haralam MA
The Pittsburgh fistula classification system: a standardized scheme for the
description of palatal fistulas.
Cleft palate craniofac J 2007; 44:590-4

Cleft lips, whether palatal or labio-palatal, are complex affections. They represent a daily challenge for the affected child, the parents and the cleft team. In developed countries, this challenge is about to be won, since the malformed newborn becomes a normal adult in every aspect: aesthetic appearance, phonatory functions, personal development and social integration.

What are the congenital malformations associated with the cleft lips, palatal and labio-palatal, in our study population?

Can we, without risk for the child, lower the age of the first treatment?

Our results show that among 146 children born with a cleft, 51 (or 35%) have one or more associated malformations: 21 (41%) are isolated and 30 (51%) are multiple or syndromic.

The malformations are more common in children born with CP:

- 26 children born with CP out of 56 (47%) have one or more associated malformation (s)
 - 21 children born with CL /CLP out of 86 (or 24%) have one or more associated malformation (s)
- They are predominant in boys (63%).

Craniofacial malformations are the most common (31%), followed by orthopedic (17%), cardiovascular (17%), urogenital (14%) and cerebral (12%) malformations.

8% of the associated malformations are represented by various symptoms, involving different organs (ENT, lung, wall).

We have considered, for our patients, a repair of the CL between 1 and 2 months and that of the CP between 6 and 10 months.

We operated on 105 patients:

- 65 CL: 22 FL and 43 CLP (including 17 bilateral)
- 40 CP

The results of the cheiloplasty are considered good (in 45 cases), average (in 12 cases) and bad (in 8 cases).

For CP repair, the results are good in (68 cases). We observed a total drop (in 3 cases) and a fistula (in 12 cases).

Lowering the age of repair of CL / P and CP is possible provided that the child does not suffer from another malformation whose treatment is a priority.

Key words: cleft lip and palate - associated malformations - cheiloplasty- uranostaphylorrhaphy early treatment.

Les fentes labiales, palatines ou labio-palatines sont des affections complexes. Elles représentent un défi de tous les jours pour l'enfant atteint, pour les parents et pour l'équipe soignante (cleft team). Dans les pays développés, ce défi est sur le point d'être remporté, puisque le nouveau-né malformé devient un adulte normal sur tous les plans : dans son aspect esthétique, dans ses fonctions phonatoires, dans son épanouissement personnel et dans son intégration sociale.

Quelles sont les malformations congénitales associées aux fentes labiales, palatines et labio-palatines dans notre population d'étude ?

Peut-on, sans risques pour l'enfant, abaisser l'âge du traitement primaire ?

Nos résultats montrent que parmi 146 enfants nés avec une fente, 51 (soit 35%) présentent une ou plusieurs malformations associées : 21 (soit 41%) sont isolées et 30 (soit 51%) sont multiples ou syndromiques.

Ces malformations sont plus fréquentes chez les enfants nés avec une FP :

- 26 enfants nés avec une FP sur 56 (soit 47%) ont une ou plusieurs malformation(s) associée(s)

- 21 enfants nés avec une FL/FLP sur 86 (soit 24%) ont une ou plusieurs malformation(s) associée(s)

Elles sont prédominantes chez le garçon (63%).

Les malformations craniofaciales sont les plus fréquentes (31%), viennent ensuite les malformations orthopédiques (17%), cardio-vasculaires (17%), uro-génitales (14%) et cérébrales (12%).

8% des malformations associées sont représentées par des symptômes variés, intéressant les différents organes (ORL, poumon, paroi)

Nous avons envisagé, pour nos patients, une réparation de la FL entre 1 et 2 mois et celle de la FP entre 6 et 10 mois.

Nous avons opéré 105 patients :

- 65 FL : 22 FL et 43 FLP (dont 17 bilatérales)

- 40 FP

Les résultats de la chéiloplastie sont considérés bons (dans 45 cas), moyens (dans 12 cas) et mauvais (dans 8 cas).

Pour la réparation des FP, les résultats sont bons dans (68 cas). Nous avons observé un lâchage total (dans 3 cas) et une fistule (dans 12 cas).

Abaisser l'âge de la réparation des FL/P et FP est possible à condition que l'enfant ne soit pas porteur d'une malformation additive dont la prise en charge est prioritaire.

Mots clés : fente labio-palatine - malformations associées - chéiloplastie – uranostaphylorrhaphie traitement précoce.