

الشعبية الديمقراطية الجزائرية الجمهورية
République Algérienne Démocratique et Populaire

MINISTÈRE DE L'ENSEIGNEMENT SUPÉRIEUR
ET DE LA RECHERCHE SCIENTIFIQUE



وزارة التعليم العالي
والباحث العلمي

UNIVERSITÉ ABOU BEKR BELKAÏD
FACULTÉ DE MÉDECINE
DR. B. BENZERDJEB – TLEMCEM

جامعة أبو بكر بلقايد
كلية الطب
د.ب. بن زرجب- تلمسان

DEPARTEMENT DE MÉDECINE

*MEMOIRE DE FIN DES ETUDES POUR
L'OBTENTION DU DIPLOME DE DOCTEUR EN MÉDECINE*

THÈME :

LES FENTES LABIO-PALATINE

Service de chirurgie pédiatrique de l'EHS Tlemcen

Encadré par:

Dr. ABOU-BEKR

Chef de service :

Pr. BABA AHMED

Présentée par:

Dr. HAMADA SOUHEYLA

Dr. ABDESSLAM FATIMA ZOHRA

Année universitaire : 2016 - 2017

REMERCIEMENT

Tout d'abord, nous remercions le Dieu, notre créateur de nos avoir donné les forces, la volonté et le courage afin d'accomplir ce travail.

Je tiens à remercier Dr.ABOU-BEKER notre Encadreur de mémoire, pour tout le soutien, l'aide, l'orientation, la guidance, ainsi que pour ses précieux conseils et ses encouragements lors de la réalisation du mémoire.

Mes remerciements s'adressent également à Professeur

BABA AHMED chef de service de chirurgie infantile.

Nous tenons également à remercier tous l'équipe de services chirurgie infantile : LES maitres assistants, les résidents les infirmiers..

Nous tenons ensuite à remercier nos parents pour le soutien inconditionnel dont ils ont fait preuve depuis que notre projet professionnel est défini. Merci pour le soutien financier, moral, psychologique et matériel. Si nous sommes ici aujourd'hui, c'est grâce à vous !

Nous remercions également toutes les personnes qui, de près ou de loin, ont participé à l'élaboration de cette mémoire.

Enfin, nous remercions nos amies et camarades de promotion pour ces sept années passées ensemble, dans les meilleurs moments comme dans les pires.

Je dédie ce travail à:

MES TRÈS CHERS PARENTS

Tous les mots du monde ne sauraient exprimer l'immense amour que je vous porte, ni la profonde gratitude que je vous témoigne pour tous les efforts et les sacrifices que vous n'avez jamais cessé de consentir pour mon instruction et mon bien-être. C'est à travers vos encouragements que j'ai opté pour cette noble profession, et c'est à travers vos critiques que je me suis réalisée. J'espère avoir répondu aux espoirs que vous avez fondés en moi et réalisé aujourd'hui l'un de vos rêves.

Que Dieu tout puissant vous garde et vous procure santé, bonheur et longue vie pour que vous demeuriez le flambeau illuminant le chemin de vos enfants

Mes chers soeurs : Imane ; Soumia ; Nour elhouda

Mes chers frères: Mohamed salah eddin ; Ibrahim elkhilil ; zakaria.

Puisse l'amour et la fraternité nous unissent à jamais.

Je vous souhaite la réussite dans votre vie, avec tout le bonheur qu'il faut pour vous combler.

A TOUS ma famille HAMADA

A MES belles soeurs: Asma ; Reḡaya ; Nouria ; Soumia

vous partagerez toujours une partie de ma vie et de mon coeur. Que Dieu vous procure tout le bonheur que vous méritez



SOUHEYLA

SOMMAIRE

Liste des figures

Liste des tableaux

Liste d'abréviation

Remerciements

Dédicaces

CHAPITRE 01

<i>I.</i>	<i>Introduction</i>
<i>II.</i>	<i>Rappel anatomique</i>
<i>III.</i>	<i>RAPPEL PHYSIOLOGIQUE</i>
	<i>1) IMPORTANCE DU BON FONCTIONNEMENT DE LA</i>
	<i>FONCTION VELOPHARYNGEE</i>
	<i>2) L'AUDITION</i>
	<i>3) La phonation</i>
	<i>4) LA VENTILATION</i>
	<i>5) La déglutition</i>
<i>IV.</i>	<i>Rappel embryologique</i>
	<i>1) Formation du palais primaire</i>
	<i>2) Formation du palais secondaire</i>
<i>V.</i>	<i>Données pathogéniques</i>

- VI. *Donnés épidémiologiques*.....
 - a) *Fréquence*
 - b) *Sexe*
 - c) *Facteurs géographiques et ethniques*
 - d) *Malformations associées*
- VII. *-FACTEURS ETIOLOGIQUES*.....
 - A. *Facteurs génétiques*
 - B. *Facteurs exogènes*
 - 1. *Périodes sensibles ou critiques*
 - 2. *Les agents tératogènes*
 - a) *-Les médicaments*
 - b) *Radiations*
 - 3. *Facteurs infectieux*
 - 4. *Autres facteurs*
 - 5. *La maladie amniotique*
- VIII. *DIAGNOSTIC DES FENTES LABIO PALATINES*
 - 1) *Pendant la grossesse*
 - 2) *Après la naissance*
- IX. *Formes cliniques des fentes labio-palatines*.....
 - 1. *Les fentes du palais primaire*
 - a) *La fente labiale simple*
 - b) *La fente labio-alvéolaire*
 - 2. *Les fentes du palais secondaire*
 - a) *La fente vélaire*
 - b) *La fente vélopalatine*
 - c) *La fente sous-muqueuse*
 - 3. *Les fentes du palais primaire et du palais secondaire*
- X. *Les syndromes incluant une fente faciale*.....
- XI. *Les traitements chirurgicaux*.....

1. Chirurgie primaire

- a) Chirurgie de la lèvre*
- b) La chirurgie de l'alvéole*
- c) La chirurgie du voile*
- d) La staphylorrhaphie simple*
- e) La véloplastie intravélaire*
- f) La staphylorrhaphie en double Z
(Technique de Furlow)*
- g) Chirurgie du voile et du palais*

2. Chirurgie secondaire

- a) Pharyngoplastie par lambeau pharyngé à pédicule supérieur ou inférieur*
- b) Sphinctéroplastie dynamique type Orticochea*

3. Autres

- a) La véloplastie intravélaire*
- b) La véloplastie d'allongement de Furlow*
- c) Le lipofilling*

XII. Séquelles possibles de fentes opérées

- 1) Séquelles sur la phonation*
- 2) Les séquelles psychologiques*
- 3) Les séquelles sur l'alimentation et sur la déglutition*
- 4) Les séquelles sur l'audition*

CHAPITRE 02

I.	<i>Etude pratique</i>
	A. <i>Introduction</i>
	B. <i>Matériel et Methodes</i>
	C. <i>Résultats</i>
II.	<i>Discussion</i>
III.	<i>conclusion</i>
IV.	<i>Résumé</i>
V.	<i>Bibliographies</i>

Liste des figures

- Figure 01 : Vue antérieure du palais*
- Figure 02: Le devenir des bourgeons faciaux*
- Figure 03: Formation embryologique du palais primaire*
- Figure 04 : Fentes labio-alvéolaires.....*
- Figure 05 :Fentes du palais primaires.....*
- Figure 06 : Fente vélaire*
- Figure 07: Fentes du palais secondaires*
- Figure 08: Fente associée du palais primaire et palais secondaire*
- Figure 09 : Répartition des cas selon le sexe*
- Figure 10: Répartition des cas selon l'origine*
- Figure 11: Répartition des cas selon les forms anatomoclinique*
- Figure 12: Répartition des cas selon le type d'intervention*

Liste des tableaux

Tableau 01: tableau des cas selon le sexe

Tableau 02: tableau des cas selon l'origine.....

Tableau 03: tableau des cas selon les forms anatomoclinique

Tableau 04 : tableau des cas selon l'âge d'intervention

Tableau 05: tableau des cas selon l'âge du premier temps

Tableau 06: tableau des cas selon l'âge du deuxième temps

Tableau 07: tableau des cas selon l'age du traitement secondaire

Tableau 08: tableau des cas selon intervention chirugicale de la fente labiale

Tableau 09: tableau des cas selon intervention chirugicale de la fente vélaire

*Tableau 10: tableau des cas selon intervention chirugicale de la fente vélo-
palatine*

Tableau 11: tableau des cas selon traitement secondaire.....

CHAPITRE 01

I. Introduction :

Les fentes du palais primaire et/ou du palais secondaire ou fentes labio-maxillo-palatines (FLMP) sont les pathologies malformatives cranio faciale les plus fréquentes de l'extrémité céphalique avec une incidence de 1 sur 700 dans le monde. Elles correspondent à l'interruption de la continuité d'une partie ou de la totalité du palais primaire et/ou du palais secondaire résultant d'un défaut de fusion des bourgeons faciaux au cours de l'embryogenèse.

Elles revêtent des formes anatomiques très variables que l'on classe en 3 types : les fentes du palais primaire, les fentes du palais secondaire et les fentes du palais primaire et du palais secondaire. Leur traitement complexe s'étend de la naissance à la fin de la croissance ; Il doit être adapté à chaque cas et nécessite une collaboration pluridisciplinaire.

Cette étude comporte deux grandes parties :

La première concerne des généralités sur les fentes

La deuxième représente la partie pratique :

Dont l'objectif principale est l'évaluation de la prévalence des fentes du palais primaire et /ou secondaire et de relever la région de forte incidence

L'objectif secondaire d'observer la prise en charge chirurgicale des FL/P diagnostiquées.

Dans un second temps ces résultats sont discutés et analysés, puis comparés aux données de la littérature.

II. Rappel anatomique :

Le palais forme la paroi supérieure de la cavité buccale, Il est constitué de deux parties :

*Dans les deux tiers antérieurs du **palais dur**, osseux, qui se prolonge en arrière par le **palais mou** (voile du palais), fibromusculaire, et se termine par **l'uvule palatine**.*

Le palais osseux est formé par la réunion des lames horizontales (processus palatins) des deux os maxillaires et de la réunion des lames horizontales des os palatins.

Le palais mou, fragile, est la réunion des fibres du muscle tenseur et du muscle élévateur du voile du palais ainsi que des muscles uvulaires, palato-glosse et palato-pharyngien. A son extrémité postérieure, pend la luette.

Il est mobile grâce à ces muscles, notamment lors de la déglutition afin d'empêcher un reflux d'aliments vers les choanes (orifices postérieurs des cavités nasales).

L'innervation des muscles du palais est la suivante:

le muscle tenseur du voile du palais est innervé par le nerf mandibulaire (V3) via le ganglion otique d'Arnold; Les autres muscles sont innervés par les nerfs glosso-pharyngien (IX) et vague(X).

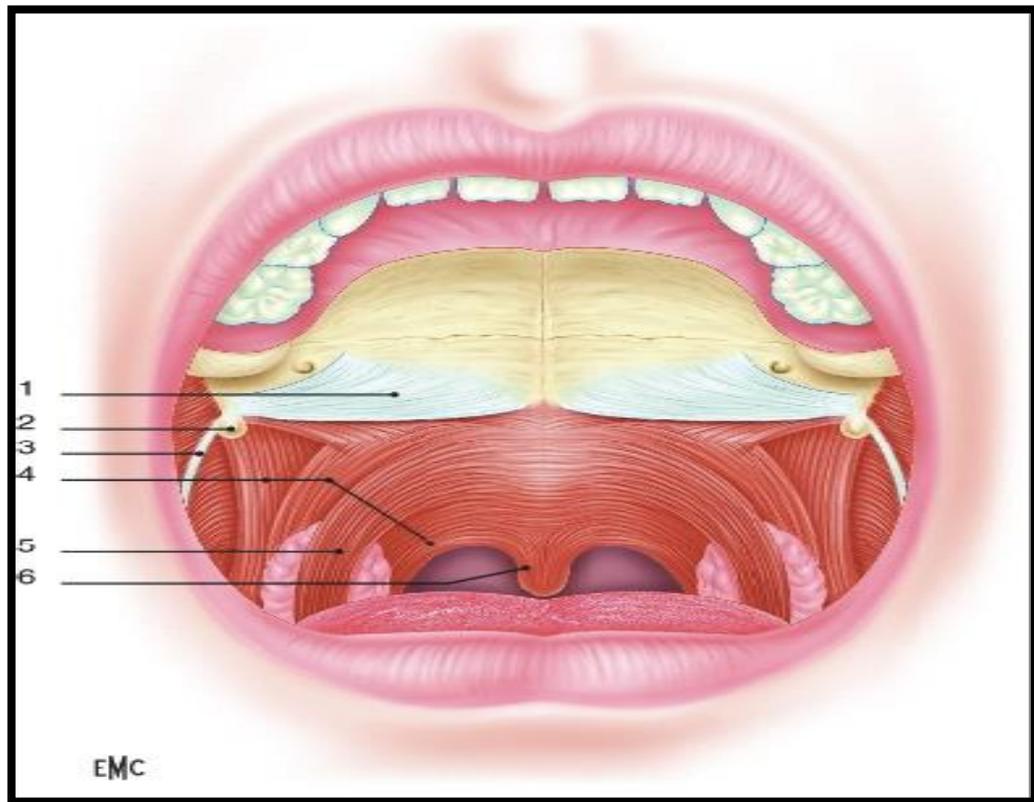


Fig. 1: Vue antérieure du palais

1. Aponévrose palatine
2. Hamulus ptérygoïdien
3. Raphé ptérygomandibulaire
4. Muscle palatopharyngien
5. Muscle palatoglosse
6. Muscle uvulaire

III. RAPPEL PHYSIOLOGIQUE :

Le voile par un mouvement de clapet obture le passage oro-pharyngien en s'abaissant et le passage rhinopharyngien en se relevant. Ce mécanisme est rendu possible par le double processus : contraction des muscles pharyngostaphylins et du muscle constricteur supérieur.

La contraction des muscles élévateurs et tenseurs permettant l'élévation et le recul du voile jusqu'au contact de la paroi pharyngée postérieure, alors que la luette se rétracte et parfait l'occlusion. Cet isolement des cavités est essentiel pour les fonctions de phonation et de déglutitions.

1) IMPORTANCE DU BON FONCTIONNEMENT DE LA FONCTION VELOPHARYNGEE

Le bon fonctionnement du mécanisme vélo pharyngé est essentiel pour l'intégrité des 4 grandes fonctions que sont l'audition, la ventilation, la déglutition et la phonation .

2) L'AUDITION :

Les muscles tenseurs et élévateurs du voile quand ils sont fonctionnels, au cours de la déglutition, de la phonation ou lors d'un bâillement ; participent à l'ouverture de la trompe d'Eustache qui permet l'aération de l'oreille moyenne.

3) La phonation :

Le voile du palais est un articulateur qui va jouer un rôle important dans la phonation, donnant aux phonèmes leur caractère « oral » ou « nasal » et au timbre de la voix son caractère clair ou nasonné Sur les 36 phonèmes existants en français, 29 nécessitent que le voile se relève pour permettre un passage de l'air expiré uniquement par la bouche. Ces phonèmes sont appelés « phonèmes

oraux », en opposition aux phonèmes nasalisés, où le voile est semi-abaisse avec l'air qui passe par la cavité orale et nasale.

L'ajout de la cavité de résonance nasale lors de la phonation aura des conséquences sur la voix, car le son sera nasalisé. De plus, la déperdition d'air par le nez obligera parfois l'enfant à utiliser des moyens de compensations ou à forcer sur sa voix.

4) LA VENTILATION :

La respiration nasale est physiologique, bouche fermée avec une inspiration/expiration naso-nasale. Cette respiration est la garantie d'un sommeil de qualité, d'une croissance du maxillaire harmonieuse, d'une meilleure concentration intellectuelle, et d'une diminution des infections de la sphère ORL. Toute perturbation de la dynamique vélaire entrave le drainage des sécrétions naso-sinuses, pouvant provoquer une inflammation chronique des voies aériennes supérieures.

5) La déglutition :

Pour la déglutition, il se comporte comme un couvercle qui exclut le rhinopharynx et dirige le bol alimentaire, que la langue a propulsé vers l'arrière, vers l'hypopharynx. Il évite ainsi le reflux des particules alimentaires vers les fosses nasales.

IV. Rappel embryologique :

À la 4ème semaine l'embryon comporte une grosse extrémité céphalique formée par 5 bourgeons groupés autour de la cavité buccale primitive ou stomodeum fermée par la membrane buccopharyngienne.

On distingue un bourgeon impair médian, le processus naso-frontal, deux bourgeons maxillaires et deux bourgeons mandibulaires .

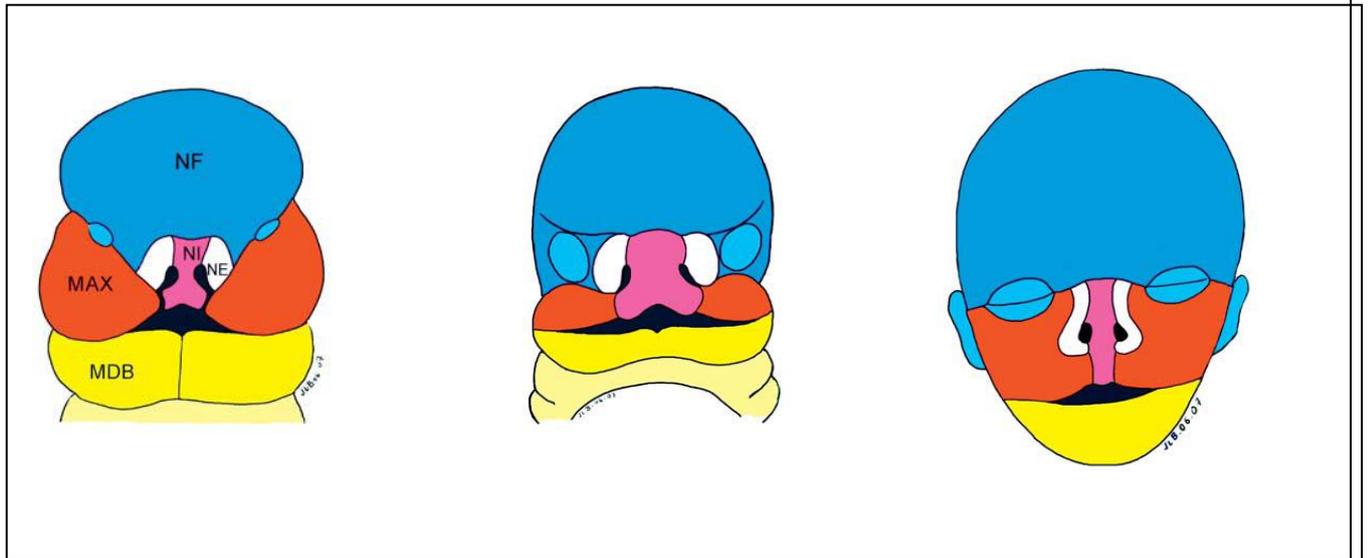


Fig 02 : Le devenir des bourgeons faciaux

1) Formation du palais primaire :

Entre la 4ème et la 7ème semaine, les bourgeons mandibulaires fusionnent entre eux sur la ligne médiane, les bourgeons maxillaires et mandibulaires latéralement et surtout les bourgeons maxillaires et nasaux externes avec les bourgeons nasaux internes médialement; Cette soudure est provoquée par l'apoptose des cellules ectoblastiques de recouvrement.

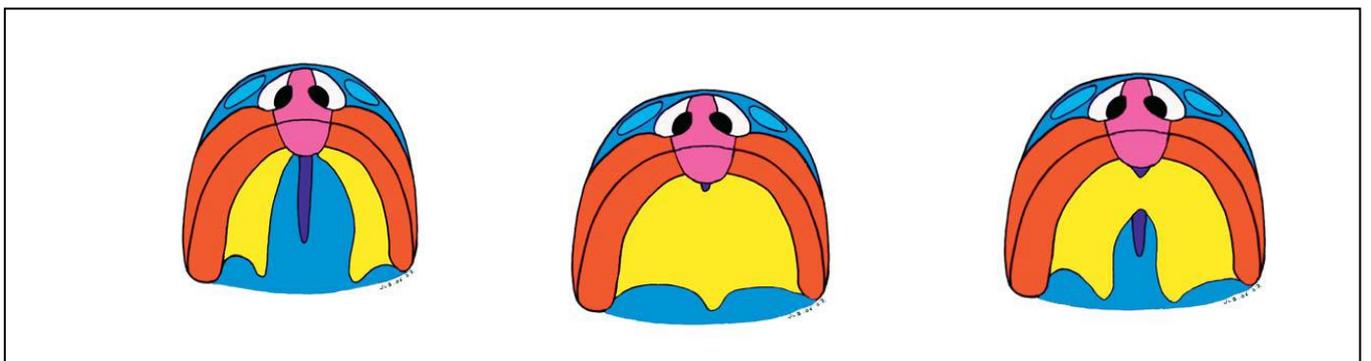


Fig 03 : formation embryologique du palais primaire

2) Formation du palais secondaire :

Entre la 6ème et la 10ème semaine, le palais secondaire se forme par une soudure de l'avant vers l'arrière des processus palatins des bourgeons maxillaires. D'abord placés latéralement de part et d'autre de l'ébauche linguale ils se redressent au-dessus d'elle avant de se souder ensemble et de se réunir sur la ligne médiane au septum nasal. Le redressement des processus palatins est dû à des phénomènes physicochimiques (synthèse et hydratation de l'acide hyaluronique et l'orientation des cellules mésenchymateuses du collagène) et leur soudure, à l'apoptose des cellules ectoblastiques de recouvrement.

v. Données pathogéniques : (Couly 1992 ; Larsen 2003)

La soudure des bourgeons faciaux peut être perturbée par l'absence d'apoptose des cellules ectoblastiques au niveau d'une partie ou de la totalité du palais. Cette persistance de l'ectoblaste s'accompagne de sa différenciation en épiderme et derme et aboutit, par l'absence de soudure d'un bourgeon avec son voisin, à l'apparition d'une fente entre les bourgeons concernés. Cette fente perturbe la migration des préodontoblastes et des myocytes ce qui explique les anomalies dentaires observées dans les fentes et les défauts du volume labial souvent présents.

VI. Donnés épidémiologiques :

a) Fréquence :

Son incidence varie de 1/700 naissances avec des disparités raciales et géographiques

b) Sexe :

Les fentes du palais primaire, qu'elles soient isolées ou associées à une fente du palais secondaire, sont 2 fois plus fréquentes chez les garçons que chez les filles.

Inversement les fentes du palais secondaire sont 2 fois plus fréquentes chez les filles que chez les garçons.

c) Facteurs géographiques et ethniques :

La fréquence des FLMP est beaucoup plus élevée dans certaines régions du monde comme le Japon et la Malaisie et dans certaines populations comme chez les Indiens Nord-américains. Elle est par contre très faible dans les populations noires.

d) Malformations associées :

On trouve dans 5 % des cas des malformations associées. Il s'agit le plus souvent d'anomalies bénignes : hexadactylies, pieds bots, luxation congénitale de la hanche, hypospades, C.I.A., C.I.V...

VII. FACTEURS ETIOLOGIQUES

Même si le mécanisme intime de la constitution des fentes reste imprécis, il est admis que ces malformations sont dues, soit à des causes génétiques, soit à l'action de facteurs exogènes tératogènes.

A. Facteurs génétiques :

Ils sont responsables de 30% des cas environ.

Ils entraînent des modifications des formules chromosomiques qui peuvent être numériques ou structurales :

**Aberrations chromosomiques numériques : les plus retrouvées sont lestrisomies 13 ,15 ou18.*

**Aberrations structurales : la plupart des aberrations chromosomiques résultent de cassures chromosomiques, provoquées par divers facteurs d'environnement, comme par exemple les radiations, des virus, des produits chimiques, ...Exemples : translocation, délétion, duplication, inversion.*

Ils peuvent également entraîner des anomalies à l'échelon génétique : dans ce cas c'est la transmission de la malformation chez la descendante qui est révélatrice du tare, celle-ci est à 100% quand elle est sous forme homozygote, on comprend alors pourquoi la consanguinité augmente le risque de la malformation.

La distribution familiale des fentes palatines confirme l'existence d'une composante génétique importante dans l'étiologie des fentes palatines.

L'hypothèse d'un modèle alternatif a été proposée, à savoir celui d'une grande hétérogénéité avec des formes sporadiques et des cas héréditaires.

Pour Melnick et Shields, l'hypothèse la plus vraisemblable serait celle d'une susceptibilité à un ou plusieurs facteurs tératogènes, ce qui laisse entier le problème du caractère mono ou polygénique de la susceptibilité.

B. Facteurs exogènes :

Certains agents, appelés tératogènes, peuvent provoquer des malformations congénitales pendant le développement des structures. Les organes embryonnaires sont sensibles au maximum aux agents nocifs durant les périodes de différenciation rapide.

1. Périodes sensibles ou critiques :

Le développement de l'embryon est le plus facilement perturbé pendant la période organogène, particulièrement du 13^e au 60^e jour. Pendant cette période, les agents tératogènes peuvent être létaux ou provoquer des malformations majeures.

2. Les agents tératogènes :

a) Les médicaments :

***Epilepsie et médicaments antiépileptiques :**

Tous les antiépileptiques (drogues sédatives, phénobarbital, ...) peuvent entraîner l'apparition ces malformations. Quant au mécanisme des effets tératogènes éventuels, l'hypothèse la plus souvent suggérée est celle d'un antagonisme entre le médicament antiépileptique et l'acide folique.

***Thalidomide :**

Une grande quantité de preuves ayant montré que ce dernier était un agent tératogène puissant.

La littérature a rapporté des cas de fentes faciales dû à la thalidomide.

b) Radiations :

Les radiations ionisantes sont des agents tératogènes puissants. Un traitement chez des femmes enceintes par de fortes doses de rayons X ou du Radium pendant la période embryonnaire sensible du développement peut causer des malformations congénitales.

3. Facteurs infectieux :

Virus : Rubéole, C.M.V.

Bactéries : Syphilis

Parasites : Toxoplasmose.

Toute fièvre ou éruption cutanée pendant la grossesse doit obligatoirement faire rechercher des malformations.

4. Autres facteurs:

**Diabète: a côté de ses conséquences abortives, de prématurité et de mortalité périnatale, le diabète peut causer des malformations de tout type. Il serait un pourvoyeur de fentes avec une fréquence, chez les mères diabétiques, qui atteint 2 fois la normale.*

**Facteurs carenciels :*

La carence en acide folique pourrait engendrer des fentes palatines. Ainsi une étude faite par M.Tolarova a démontré dans une enquête prospective qui a porté sur des grossesses à risque élevé de fentes palatines, qu'on donnant une préparation polyvitaminique (Spofavit) comme supplément, on aboutit à des résultats significatifs: sur 85 grossesses ayant eu cet apport vitaminique supplémentaire, il y a eu 1 seule récurrence, alors que sur 212 grossesses ayant refusé l'apport, il y a eu 15 récurrences.

Les carences en vitamine A, en iode et en magnésium sont également incriminées dans l'apparition des fentes congénitales.

**Consommation de Fenugrec :*

Il a été noté que 60% des mères d'enfants présentant une fente ont consommé du fenugrec (sous forme d'infusion ou d'extraits fluides) au cours de la grossesse.

5. La maladie amniotique :

Sous le terme de maladies amniotiques est regroupé un ensemble d'anomalies très diverses, touchant essentiellement les membres et la tête : malformations faciales y compris les fentes faciales, sillons congénitaux, amputations de segments de membres, syndactylie. Selon Clavert, cette maladie amniotique est une embryopathie acquise qui résulterait d'une agression externe pour l'embryon dans son milieu liquidien, cependant, la nature de l'agent responsable reste inconnue : il peut être infectieux, toxique, médicamenteux, métabolique ou multiple.

VIII. Diagnostic des fentes labio palatine

1) pendant la grossesse

L'anomalie du palais et labiales peuvent être détectés à l'aide de balayage pendant la grossesse. Ceci s'appelle diagnostic prénatal. L'anatomie du bébé est analysée à l'aide d'échographie à 18 à 20 semaines de grossesse.

Parfois une fissure n'est pas reprise sur l'analyse parce que le visage n'est pas visible sur le scan. Fente palatine sans fente labiale est difficile à détecter par des examens prénatals.

Services de consultation peuvent être nécessaires une fois que cette anomalie est détectée et que les parents doivent être rassurés que la chirurgie serait en mesure de corriger le vice.

2) Diagnostic après la naissance

Diagnostic peut être posé par un médecin à la naissance, à l'aide d'un examen physique complet. Comme bon nombre de syndromes associés spectacle défauts dans les gènes et les chromosomes, une analyse chromosomique est suggérée pour le bébé.

Diagnostic des problèmes associés comme problèmes, perte d'audition, infections de l'oreille, discours défauts et problèmes de rodage d'alimentation est également importante dans le traitement de la fente labiale ou palatine

III. Formes cliniques des fentes labio-palatines

Les différentes formes peuvent être associées de façon variable.

1. Les fentes du palais primaire

Elles se forment entre la quatrième et septième semaine de vie intra-utérine. Elles peuvent toucher la lèvre, l'arcade alvéolaire et le seuil nasal. Plus le défaut de soudure est précoce plus la fente est importante. Le diagnostic est souvent anténatal.

a) La fente labiale simple

Elle interrompt la lèvre supérieure en direction de la narine.

b) La fente labio-alvéolaire

Elle touche la lèvre, le seuil nasal ainsi que l'arcade alvéolaire. La lèvre, du côté fendu, est à l'oblique et rejoint la base de la narine.



Fig 04: fente labio alvéolaire

Dans le cas d'une fente bilatérale totale, entre les deux hémilèvres on trouve un bourgeon médian bien souvent projeté en avant.

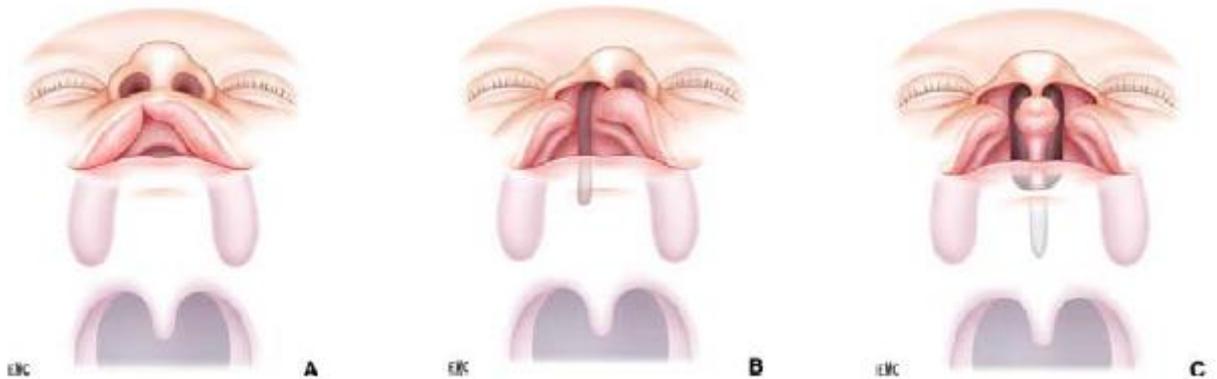


Fig05 : Fentes du palais primaire

A : Fente unilatérale incomplète

B : Fente unilatérale complète

C : Fente bilatérale complète

2 .Les fentes du palais secondaire

Ce sont les fentes vélares, palatines ou vélopalatines et elles se forment entre la sixième et la huitième semaine de vie intra-utérine. Ces fentes, toujours médianes et symétriques, touchent le palais dur et/ou le palais mou de manière partielle ou totale.

Comme pour les fentes du palais primaire, plus le défaut de fusion est précoce plus la fente n'est complète. Le diagnostic est, le plus souvent, post-natal.

a) La fente vélaire

Le voile est fendu plus ou moins partiellement. On observe deux hémivoiles, souvent hypotones et asymétriques. La luette peut être absente ou bifide.

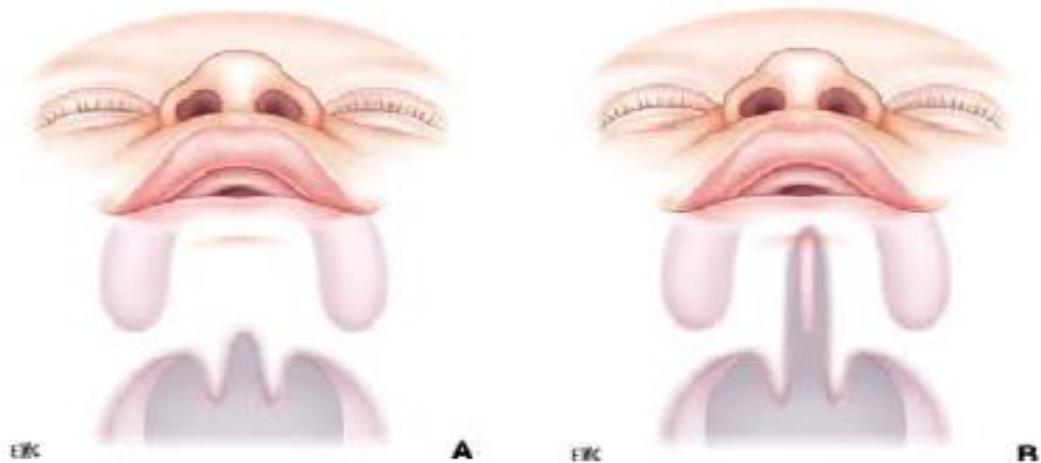


Figure 06: fente vélaire

L'insertion des muscles du voile étant contrariée, le voile est incompetent et n'assure pas son rôle lors de l'occlusion vélopharyngée.

b) La fente vélopalatine

C'est la combinaison d'une fente vélaire et d'une fente palatine. La cavité buccale et nasale communiquent.

C) La fente sous-muqueuse

C'est une fente du palais secondaire particulière. A l'examen, la muqueuse n'est pas fendue, mais la soudure du palais osseux est incomplète. Cette zone apparaît comme translucide. Les muscles du voile ne peuvent s'insérer correctement sur la partie médiane et la fonction vélaire est altérée. Elle est souvent découverte tardivement. Le timbre nasonné va orienter le diagnostic.

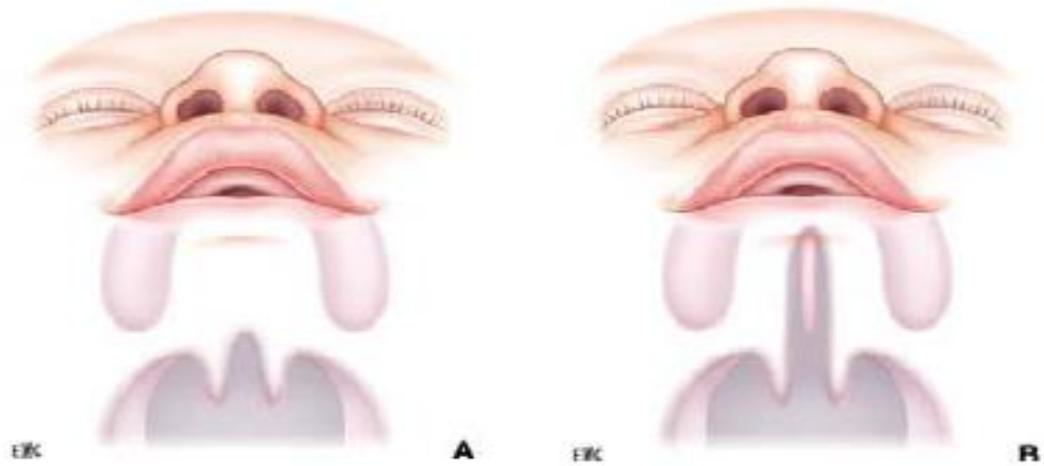


Fig 07: Fentes du palais secondaire

A : Fente incomplète (fente vélaire)

B : Fente complète (fente vélo-palatine)

2. Les fentes du palais primaire et du palais secondaire

C'est l'association des deux types de fentes. On les retrouve lors de l'absence de soudure du palais primaire et du palais secondaire. On parle de fente labioalvéolo-palato-vélaire. Une multitude de combinaisons est possible. Le défaut de soudure peut être constant tout au long de l'embryogenèse ou interrompu par une période transitoire d'embryogenèse normale.

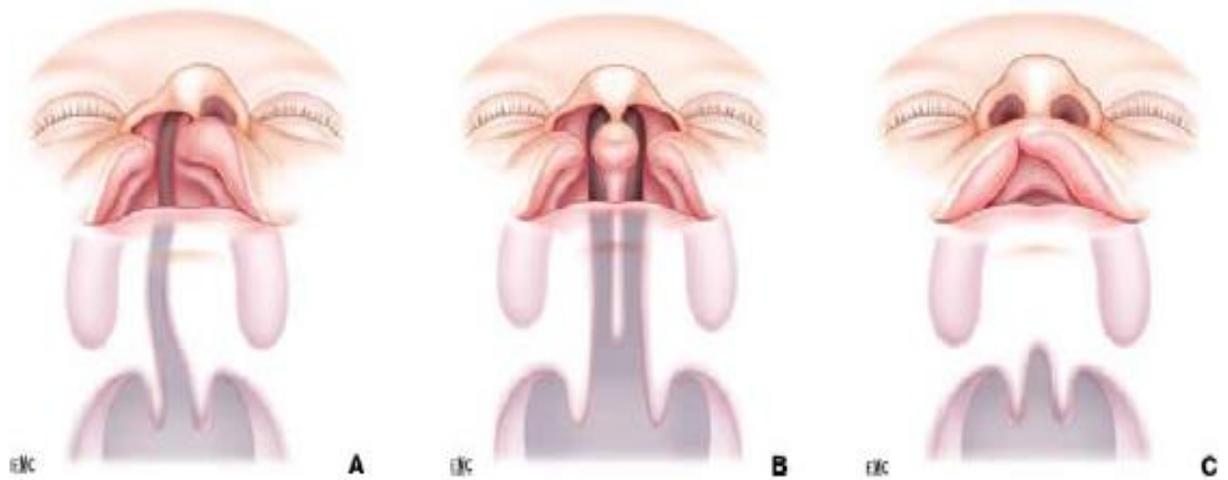


Fig08 : Fente associée du palais primaire et palais secondaire

A : Fente unilatérale complète

B : Fente bilatérale complète

C : Fentes incomplètes du palais primaire et du palais secondaire

X. Les syndromes incluant une fente faciale

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

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

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

- 1. Syndromes malformatifs et embryogénèse*
- 2. Le syndrome de Pierre Robin*
- 3. Le syndrome de Di-George ou monosomie 22q11*
- 4. Le syndrome de Franceschetti ou Treacher-Collins*
- 5. Le syndrome ODF (oro-digito-facial)*
- 6. Le syndrome C.H.A.R.G.E.*

XI. Les traitements chirurgicaux

Les protocoles thérapeutiques et chirurgicaux sont variables d'une équipe à l'autre, en fonction de la (ou des) technique(s) utilisée(s), de la chronologie, mais également en fonction de l'âge d'intervention. Plus qu'une réparation anatomique, l'équipe chirurgicale vise une réparation fonctionnelle.

1. Chirurgie primaire

De nombreuses techniques et variations chirurgicales existent

a) Chirurgie de la lèvre

La cheïloplastie vise à rétablir l'anatomie et la fonction de la lèvre, du maxillaire et du palais primaire. Certaines équipes décident d'opérer le nez dans un même temps. On parle alors de cheïlorhinoplastie. Cette intervention a souvent lieu précocement, de quelques jours à six mois selon les équipes. Opérer si tôt aurait un impact positif sur la cicatrisation puisque « elle serait proche de la cicatrisation dite foetale » (Vernel-Bonneau et Thibault, 1999).

b) La chirurgie de l'alvéole

Il s'agit d'une gingivopériostoplastie ou gingivoplastie. Le but est de rétablir la continuité osseuse et gingivale. On peut la pratiquer à l'âge de 5 ans, avant l'évolution de la canine, ou plus tardivement après 10 ans, selon l'importance de la communication bucco-nasale antérieure et les conséquences de celle-ci. Elle est plus ou moins associée à une greffe osseuse, iliaque le plus souvent.

c) La chirurgie du voile

Il est indispensable de reconstruire la muqueuse nasale, la muqueuse buccale et le plan musculaire intermédiaire. La date d'intervention varie entre 3 et 18 mois. Plusieurs techniques existent pour ces fentes qu'elles soient pures ou associées à une faible encoche palatine.

d) La staphylorrhaphie simple

Elle ne concerne que le voile, et est indiquée quand la fente est étroite. Le voile doit être de longueur suffisante : un allongement n'est pas nécessaire.

e) La véloplastie intravélaire

Elle réalise également la fermeture du voile et permet un recul important de ce dernier. S'il s'agit d'une fente labio-alvéolo-palato-vélaire, la lèvre peut être fermée dans le même temps opératoire que le voile.

f) La staphylorrhaphie en double Z (Technique de Furlow)

Cette technique repose sur la réalisation de deux plasties en Z des plans muqueux et musculaires des deux hémivoiles du palais. Elle permet également d'obtenir un recul du voile.

g) Chirurgie du voile et du palais

La prise en charge chirurgicale varie également de 3 à 18 mois. La fermeture peut avoir lieu en un ou deux temps. Selon les cas, la technique différera. Lorsqu'on procède à une intervention en un temps on parle d'uranostaphylorrhaphie. L'uranorrhaphie rétablit l'étanchéité entre la cavité buccale et la cavité nasale; a staphylorrhaphie rétablit la fonction vélopharyngée.

Il existe plusieurs techniques. L'urano-staphylorrhaphie de Veau-Wardill-Kilner reste la plus employée même si elle est controversée. Selon certains auteurs, elle serait à l'origine de cicatrices rétractiles le long de l'arcade (Talmant et al 2011).

Cette technique nécessite en effet un décollement de la fibromuqueuse palatine, notion qui divise toujours les équipes.

Lorsque la fermeture a lieu en deux temps, le voile est suturé au même moment que la lèvre. Ainsi la fente résiduelle du palais osseux se réduit et est fermée un an après

2. . Chirurgie secondaire

Il se peut qu'après une première chirurgie et une rééducation orthophonique correctement menée Là encore de nombreuses techniques chirurgicales et variations existent.

a) Pharyngoplastie par lambeau pharyngé à pédicule supérieur ou inférieur

Elle réalise une adhérence entre la paroi pharyngée postérieure et la partie médiane du voile et réduit ainsi le diamètre du pharynx. Le rhinopharynx est alors divisé en deux orifices latéraux.

Deux techniques existent : la pharyngoplastie à pédicule supérieur et la pharyngoplastie à pédicule inférieur. La première est la plus utilisée : le niveau de ce pédicule correspond au point de contact entre le voile et le pharynx. Cette pharyngoplastie est de meilleure indication lorsque le voile est court, peu ou pas mobile, et que les mouvements des parois pharyngées sont normaux.

b) Sphinctéroplastie dynamique type Orticochea

Décrite pour la première fois par Hynes, reprise et modifiée par Orticochea elle permet de reconstruire un véritable sphincter oropharyngé.

Les muscles pharyngostaphylins inclus dans les piliers postérieurs du voile sont extraits, puis entrecroisés et enfin suturés au niveau de la paroi pharyngée postérieure sur la ligne médiane.

Cette technique est de meilleure indication quand les mouvements vélares sont de meilleure qualité que les mouvements des parois pharyngées latérales.

Actuellement, on utilise une variation de la technique d'Orticochea. L'insertion médiane des piliers, jugée trop basse, créait un sphincter au-dessous du niveau

de contact entre le voile et la paroi pharyngée postérieure. De nombreuses équipes ont alors choisi d'insérer le sphincter plus haut sur la paroi postérieure. Le niveau d'insertion le plus adéquate, est celui qui se rapproche le plus de la physiologie, là où le passage d'air médian est le plus étroit.

3. Autres

a) La véloplastie intravélaire

La véloplastie intravélaire, utilisée comme chirurgie primaire peut également être utilisée en seconde intention. Le chirurgien devra cependant tenir compte des inconvénients cicatriciels

Si la véloplastie ne suffit pas, une pharyngoplastie est par la suite envisageable.

2) La véloplastie d'allongement de Furlow

Elle est de bonne indication théorique dans la chirurgie secondaire mais ne respecte pas autant l'anatomie que la véloplastie intravélaire. Il peut également y avoir un risque d'asymétrie du voile en post-opératoire.

3) Le lipofilling

C'est une technique qui est encore en cours d'évaluation dans le cadre de l'insuffisance vélopharyngée, mais les premiers résultats sont encourageants. Il s'agit d'une technique bien moins agressive qui consiste en une injection de graisse dans la paroi pharyngée postérieure. Les résultats ne sont parfois pas définitifs car la graisse peut se résorber.

Une véloplastie intravélaire peut également y être associée.

IX. Séquelles possibles de fentes opérées

A. Séquelles sur la phonation

a) L'insuffisance vélopharyngée

L'insuffisance vélopharyngée est un défaut d'adaptation anatomo-fonctionnelle entre le voile du palais et le pharynx. Elle peut être une séquelle dans la chirurgie réparatrice de fentes touchant le palais et le voile.

a) Les troubles de la voix dans le cas d'une insuffisance vélopharyngée

1) La déperdition nasale

C'est le principal trouble rencontré dans le cas d'une insuffisance vélopharyngée. Une fuite nasale peut être constatée lors de la phonation sur quelques phonèmes ou sur la totalité mais elle n'est pas toujours audible.

2) Le nasonnement – rhinolalie ouverte

C'est la sensation auditive de la déperdition nasale. La communication constante qu'il existe entre la cavité buccale et les fosses nasales modifie la forme et le volume du résonateur et donc le timbre lui même qui tend vers les graves.

3) Le nasillement

Le nasillement, à ne pas confondre avec nasonnement, est une modification du timbre vers les fréquences aiguës. Il s'explique par une contraction excessive du pharynx afin de compenser la fuite d'air par le nez. Pour cela, il serait aussi possible de le classer dans les moyens de compensation.

4) Le ronflement nasal

C'est un bruit surajouté à la phonation, audible principalement sur toutes les constrictives, les occlusives et le /r/ au moment de la constriction ou de la phase de tenue silencieuse des occlusives. C'est un bruit qui vient du fond du cavum et donne l'impression d'une mise en vibration d'un surplus muqueux. Il peut être lié à des végétations adénoïdiennes hypertrophiées ou encore à une abondance de mucosité non rare chez les patients présentant une fente.

5) La rhinolalie fermée

La rhinolalie fermée, à l'inverse de la rhinolalie ouverte, est la sensation auditive

d'un nez bouché. L'air ne passe pas par le nez lorsque le patient émet des phonèmes nasaux (/m/, /n/, /gn/, /an/ /on/ /in/). Elle peut notamment apparaître à la suite d'une chirurgie réparatrice.

6) Autres (intensité, prosodie...)

L'enfant peut présenter une voix avec une intensité vocale en spontané très faible, une voix monotone sans prosodie ou encore un débit de parole haletant ou trop rapide.

b) Les troubles articulatoires dans le cas d'une insuffisance vélopharyngée

Les troubles articulatoires dans un contexte de fente sont dus à des communications bucco-nasales, une organisation de la dentition trop dysharmonique ou encore à une hypotonie de certains muscles.

a) Le souffle nasal

Le souffle nasal est une mauvaise habitude articulatoire prise par le patient. Il laisse la glotte ouverte et le voile abaissé. Il est différent de la déperdition nasale qui est une vraie incapacité. Tandis que la déperdition nasale est souvent accompagnée d'un timbre nasonné, le souffle nasal peut être présent avec un timbre clair. Il peut toucher toutes les consonnes : il se substitue aux constrictives, ne laissant qu'un bruit de souffle, et il empêche l'explosion des occlusives par un débit d'air nasal trop important lors de la période de tenue silencieuse avant l'explosion.

b) La postériorisation – l'antériorisation

La postériorisation est l'articulation trop postérieure d'un phonème. Les phonèmes touchés sont surtout /p/ /b/ /t/ /d/, souvent remplacés par /k/ et /g/.

Elle est fréquente dans les cas de fentes opérées en raison de l'organisation particulière au sein de la cavité buccale : présence de cicatrices ou de fistules. L'antériorisation, moins fréquente, peut être présente dans le cas d'une mobilité de la base de langue déficitaire ou d'une hypersensibilité orale. Le patient articule les phonèmes avec des points d'articulation antérieurs.

c) La nasalisation

Ce trouble consiste à transformer les sons oraux en sons nasaux. La nasalisation touche principalement les voyelles qui oscilleront entre le /an/ /on/ /in/.

Elle peut plus rarement toucher les consonnes en fonction du contexte par assimilation de sonorité.

d) Le sigmatisme latéral ou bilatéral (schlintement ou jouyement)

Le patient ne fait pas passer l'air de façon médiane mais entre ses dents latérales et sa langue en gonflant un peu les joues. C'est une manière d'éviter le point d'articulation antérieur, à cause d'une dentition dysharmonique ou d'une communication bucco-nasale antérieure. Ce trouble est présent sur /ch/, /j/, /s/, /z/.

e) Le sigmatisme dorsal

Ce trouble d'articulation, qui touche les constrictives, se traduit par une élévation de la langue en dôme dans sa partie médiane. Les points d'articulation des constrictives sont trop postérieurs. Le /j/ sera alors proche de la « jota » dans la langue espagnole (Borel-Maisonny, 1966).

f) Le sigmatisme nasal

Certains auteurs n'évoquent ce trouble qu'en l'absence d'insuffisance vélaire (Maurin-Chérou, 1993). En effet, pour le puristes, le sigmatisme nasal ne peut être présent que dans une situation anatomiquement normale.

Cependant, c'est un trouble que l'on entend dans les séquelles de fentes palatines. Il affecte les constrictives /s/, /z/, /ch/, /j/ et plus rarement /f/, /v/. La

base de langue s'élève au palais et ferme donc hermétiquement la cavité buccale, ne laissant passer l'air que par le nez (Borel-Maisonny, 1966).

4. Les mécanismes de compensation

a) Les coups de glotte

L'espace glottal est fermé par une tension extrême des cordes vocales et le coup de glotte correspond au bruit qui se produit lors de la détente de celles-ci. Cette occlusion glottale remplace l'occlusion buccale des consonnes occlusives.

b) Le souffle rauque

Le souffle rauque est le bruit que fait l'air en passant entre les cordes vocales. Il remplace le souffle buccal difficile à obtenir et ressemble au bruit obtenu lorsqu'on souffle dans une bouteille d'eau. Il s'entend sur les phonèmes constrictifs.

c) Les syncinésies

Les syncinésies sont des contractions coordonnées et involontaires se manifestant dans un groupe de muscles, lors de l'exécution de mouvements volontaires ou réflexes d'un autre groupe musculaire. Elles apparaissent au cours de la phonation ou juste avant (Veau, 1931).

2. Les problèmes résiduels après chirurgie : les fistules

Parfois, après la chirurgie primaire, des fistules peuvent apparaître le long de la cicatrice. Ce sont, soit des fistules antérieures, le plus souvent asymptomatiques, soit des fistules moyennes et postérieures davantage symptomatiques. Elles peuvent être de taille variable. Une intervention est envisagée lorsqu'elles ont une incidence sur la parole ou sur l'alimentation. Dans le cas de la fistule vélaire, on procède à sa fermeture mais on cherche également à rétablir la fonction vélaire normale. Cela passe par une véloplastie secondaire.

3. Les séquelles psychologiques

A) Le vécu du patient porteur d'une fente opérée

Les conséquences psychologiques de fentes opérées sont souvent majeures et s'articulent autour de la construction de l'image de soi-même et des troubles relationnels qui peuvent s'installer. Lorsqu'un individu né porteur de fente, plusieurs interventions chirurgicales doivent être programmées. C'est un suivi très régulier et intensif au début de la vie du patient qui s'organise autour de plusieurs intervenants et se poursuit jusqu'à l'âge adulte. Le contexte dans lequel cet enfant évolue, les nombreux rendez-vous médicaux, les multiples interventions chirurgicales, l'aspect du visage, de la voix... ne permettent pas toujours un développement psychologique harmonieux.

Le patient porteur de fente doit dans un premier temps remarquer sa malformation, comprendre les conditions de son apparition pour pouvoir accepter sa différence et enfin arriver à une affirmation de soi. Si une des étapes n'est pas franchie, l'épanouissement personnel et l'intégration sociale seront difficiles à atteindre. Les informations données au patient jouent un rôle primordial dans la compréhension de l'apparition de la fente : les professionnels doivent être disponibles pour ces temps d'explications (Omiya et al., 2012).

b) Le vécu de la famille

L'annonce de la malformation aux parents lors d'une échographie ou à la naissance est une épreuve. Dans le cas de fente labiale, c'est une malformation qui touche le visage et qui a une connotation péjorative. Il est parfois difficile pour ces parents d'investir leur enfant, différent de ce qu'ils imaginaient : on peut voir une surprotection de l'enfant ou encore un désinvestissement du bébé. L'annonce avant terme permet d'informer davantage la famille et de débiter

une guidance parentale : répondre à toutes les questions et inquiétudes de la famille et fournir des explications.

4. Les séquelles sur l'alimentation et sur la déglutition

Lorsque la fente touche le palais, un reflux nasal est fréquent lors de l'alimentation. Dans la plupart des cas, le reflux disparaît après la fermeture du palais. La persistance de ce problème s'explique soit par un voile très court qui n'isole pas suffisamment les fosses nasales soit par la présence de fistules. La déglutition va être également perturbée. L'enfant ne peut pas fermer hermétiquement sa bouche à cause de la fuite d'air dans les fosses nasales. Il ne peut donc pas obtenir le vide dans la cavité buccale nécessaire à la succiondéglutition.

La durée de la prise alimentaire est allongée, le bébé tête sans parvenir à ingérer le lait. Le contenu du biberon ne diminue pas, l'enfant s'épuise. Les parents parlent d'une grande pénibilité durant les moments de nourrissage. La guidance parentale est indispensable dans ce domaine. Le professionnel peut alors conseiller des tétines spéciales anti-reflux ou encore des gestes ou des positions facilitateurs. En général, la présence d'une fente ne nécessite pas la mise en place d'une alimentation entérale.

5. Les séquelles sur l'audition

Les enfants porteurs de fente ont souvent un dysfonctionnement de la trompe d'eustache qui ne permet pas l'aération de l'oreille. Ils sont plus souvent sujets à des otites séro-muqueuses.

Un suivi régulier en ORL pour vérifier l'audition est nécessaire

CHAPITRE 02

ETUDE

PRATIQUE

I. MATERIEL ET METHODES

A. Matériel :

Type de l'étude et la population étudiée

Notre étude a porté sur 50 cas hospitalisés au niveau de service de chirurgie infantile de l'EHS de Tlemcen. Il s'agit d'une enquête rétrospective sur dossiers, nous incluons dans notre série tout enfant ayant été pris en charge entre janvier 2015 et Janvier 2017 et porteurs d'une fente labio-palatine.

Le critère d'inclusion:

❖ *Patients de tout âge hospitalisés pour fente labio-palatine au service de chirurgie pédiatrique.*

❖ *Le critère d'exclusion :*

a) *Patients non opérés.*

B. METHODES :

Pour l'étude, nous avons établi une fiche d'exploitation qui regroupe les données suivantes :

- *Identité :*
- *N°dossier :*
- *Nom du patient :*
- *Age :*
- *Sexe :*
- *Région :*
- *Caractères de la fente :*
- *Type :*
- *Traitement :*
- *Age de l'intervention :*
- *technique chirurgicale :*

C. Résultats de l'étude épidémiologique :

1. Répartition des cas selon le sexe :

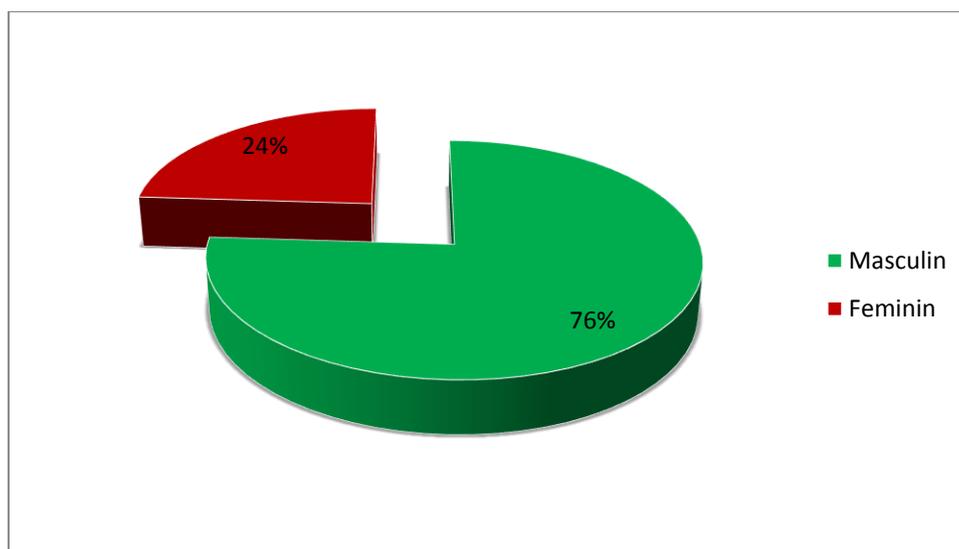


Fig 09 : Répartition des cas selon le sexe

<i>Sexe</i>	<i>Effectifs</i>	<i>pourcentage</i>
<i>Masculin</i>	<i>38</i>	<i>76%</i>
<i>féminin</i>	<i>12</i>	<i>24%</i>
<i>Total</i>	<i>50</i>	<i>100%</i>

Tableau 01: Tableau des cas selon le sexe

2. Répartition des cas selon l'origine:

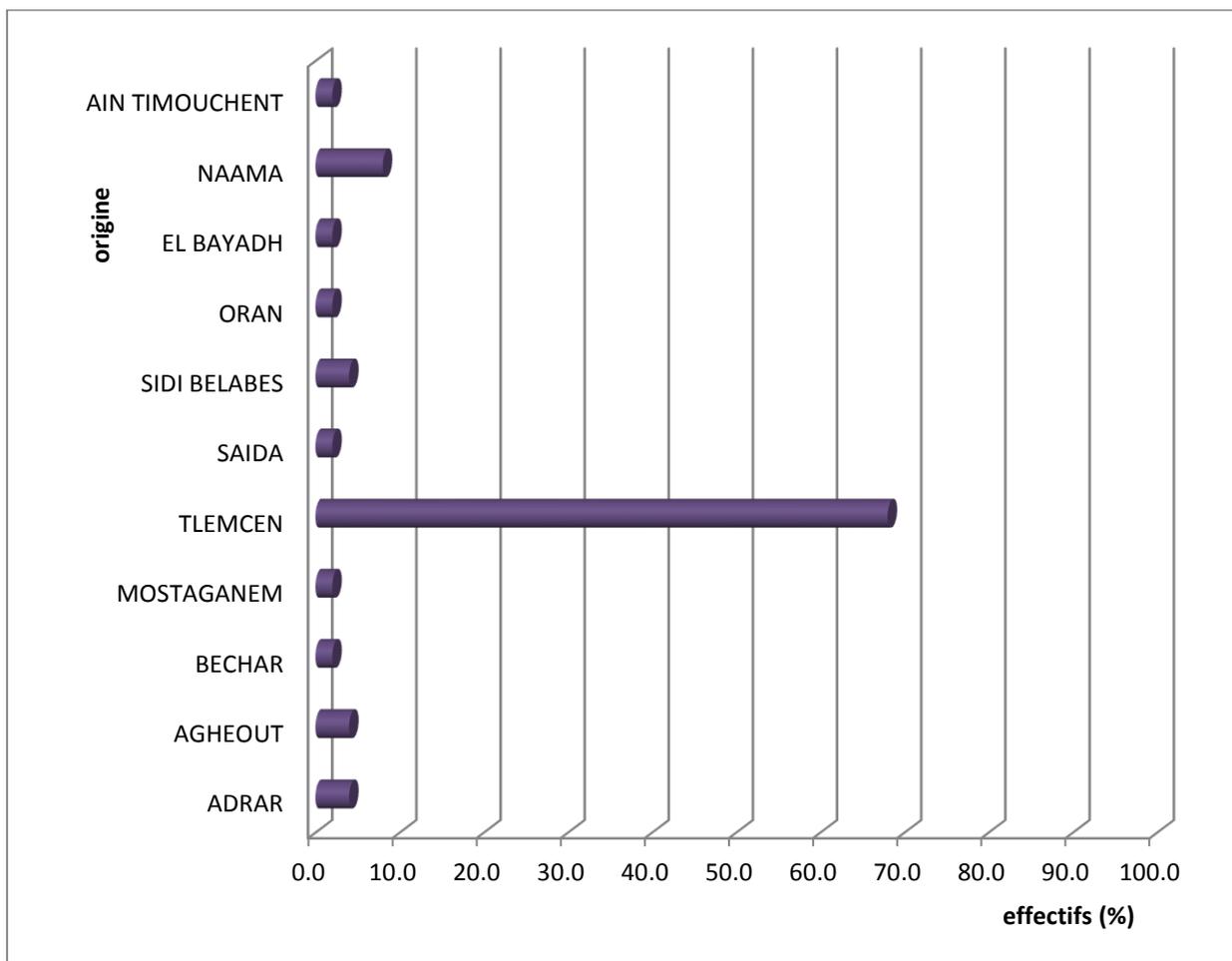


Fig 10 : Répartition des cas selon l'origine

<i>ORIGINE</i>	<i>NB des cas</i>	<i>pourcentage</i>
<i>ADRAR</i>	<i>02</i>	<i>04%</i>
<i>AGHOUET</i>	<i>02</i>	<i>04%</i>
<i>BECHAR</i>	<i>01</i>	<i>02%</i>
<i>TLEMCEN</i>	<i>34</i>	<i>68%</i>
<i>MOSTAGANEM</i>	<i>01</i>	<i>02%</i>
<i>SAIDA</i>	<i>01</i>	<i>02%</i>
<i>SIDI BELEBAS</i>	<i>02</i>	<i>04%</i>
<i>OARAN</i>	<i>01</i>	<i>02%</i>
<i>EL BAYADH</i>	<i>01</i>	<i>02%</i>
<i>NAAMA</i>	<i>04</i>	<i>08%</i>
<i>AIN TEMOUCHENT</i>	<i>01</i>	<i>02%</i>
TOTAL	50	100,0%

Tableau 02: Tableau des cas selon l'origine

3. Répartition des cas selon les formes anatomocliniques :

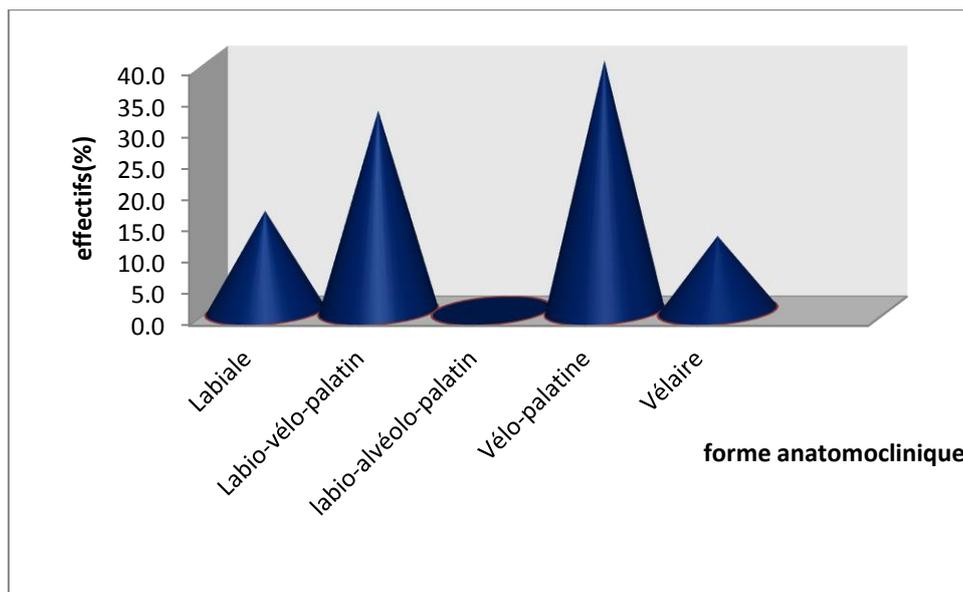


Fig 11 : Répartition des cas selon les formes anatomocliniques

Type de fente	Labiale			Labio-vélo-palatine			labio-alvéolo-palatine	Vélo-palatine	Vélaire	TOTAL
	gauche	droite	bilatérale	gauche	droite	bilatérale				
Nombre	04	02	02	08	04	04	0	20	06	50
Total		08			16		0	20	06	

Tableau 03 : Tableau des cas selon les formes anatomocliniques

4. Répartition des patients selon l'âge d'intervention sur tous types confondus :

Age	≤ 12 mois]1;2] ans]2;3] ans]3;4] ans]4;8] ans]8;12]]12;16]
effectif	23	10	7	3	1	4	2

Tableau 04 : Tableau des cas selon l'âge d'intervention

5. Répartition des cas selon l'âge d'intervention sur les fentes labio-palatines :

Age	≤ 12 mois]1;2] ans]2;3] ans]3;4] ans
effectif	3	2	0	1

Tableau 05: l'âge du premier temps

Age	01 an	02 ans
effectif	2	2

Tableau 06: l'age du deuxieme temps

6. Répartition des cas selon l'âge de traitement secondaire:

Age du traitement secondaire	≤ 4 ans]4;8] ans]8;12]]12;16]
effectif	6	1	4	2

Tableau 07: l'age du traitement secondaire

7. Répartition des cas selon le type d'intervention :

TECHNIQUE	MILLARD	TALMON
EFFECTIF	15	1

Tableau 08: intervention chirugicale de la fente labiale

TECHNIQUE	FURLOW	SOMMERLAND
EFFECTIF	2	6

Tableau 09: intervention chirugicale de la fente vélaire

TECHNIQUE	VEAU-WARDILL-KILNER	VON LANGERBECH
EFFECTIF	16	0

Tableau 10: intervention chirurgicale de la fente vélo-palatine

TECHNIQUE	PHARYNGOPLASTIE
EFFECTIF	12

Tableau 11: traitement secondaire

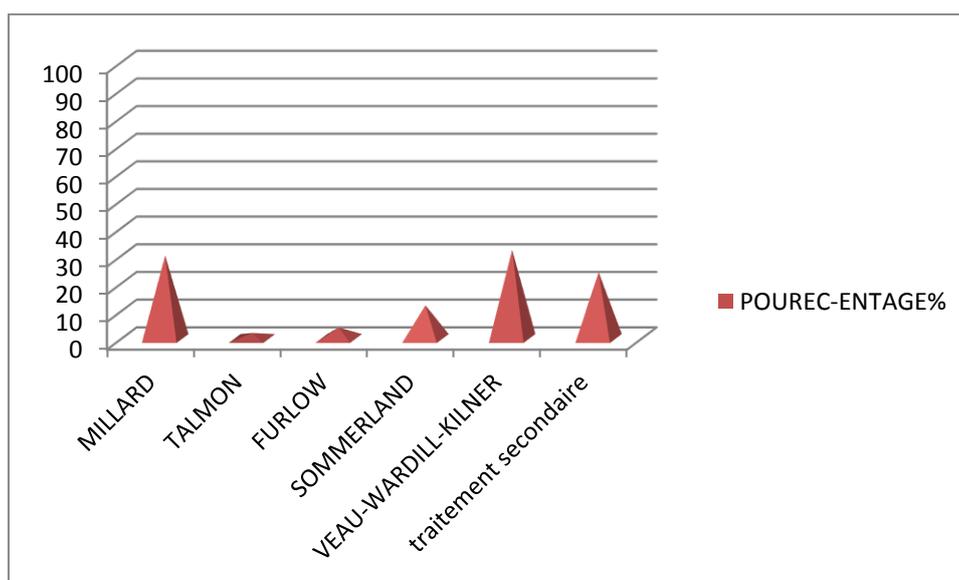


Fig 12 : Répartition des cas selon le type d'intervention

III. Discussion:

a. Sexe:

La quasi-totalité de la littérature parle d'une prédominance masculine pour les fentes de palais primaire, et inversement pour les fentes de palais secondaire

Notre étude relève d'une prédominance masculine pour tous types confondus avec un sex ratio féminin /masculin important de 1/3

b. Origine :

La notion d'éloignement de centre hospitalier-lieu de résidence a un impact très visible dans notre sélection.

En effet, les régions de résidence des parents sont dominées par Tlemcen avec un pourcentage de 68% qui présente la localisation de CHU suivie de Nâama 8%

c. Forme anatomoclinique :

On distingue trois groupes de fentes : les fentes vélo-palatines isolées ou associées aux autres formes, les fentes labiales et les fentes vélaires.

Dans les formes isolées, les fentes vélo-palatines tiennent la première position 40%, et en deuxième lieu la forme labiales 16 %.

d. Age :

Le taux de la première tranche d'âge (inférieur à un an) est élevé 46% et puis la deuxième tranche est représentée par l'âge de 01 an à 02 ans.

Ensuite, il y'a une diminution de taux d'intervention après l'âge de 5ans. La première cause de ces nouvelles interventions c'est la pharyngoplastie (24%)

e. Type d'intervention :

En matière de chirurgie des fentes labiales, la technique de MILLARD est la plus utilisée par les chirurgiens de l'EHS de TLEMCEN 30%.

En ce qui concerne la chirurgie de palais secondaire, la technique de VEAU WALDILL ET KILNER occupe la première position avec un pourcentage de 32 % de toute l'activité chirurgicale

CONCLUSION

En dehors des facteurs étiologiques classiques des malformations congénitales, les fentes demeurent d'exemplaires énigmes naturelles de la pathologie du développement facial, au point d'en faire une question toujours d'actualité.

Devant cette anomalie, qu'il est impossible de cacher aux personnes qui viennent voir le nouveau-né et qui va le pénaliser dès sa naissance, les parents très légitimement en souhaite la correction immédiate.

C'est au médecin qu'incombe le rôle délicat d'annoncer aux parents cette pathologie, de répondre à leurs questions, d'apaiser leur inquiétude, de les informer des possibilités de correction, d'en préciser les dates et surtout, de les rassurer sur l'avenir de cette malformation qui, grâce aux progrès accomplis dans les techniques de sa réparation, permettra de rendre aux siens un enfant semblable aux autres qui pourra occuper plus tard, une place normale dans la société.

Nous voulons insister sur l'importance de l'examen de tout nouveau-né présentant une fente qui doit être précis et complet afin de déceler toutes les malformations associées éventuelles et de les rassembler dans le cadre d'un syndrome malformatif s'il existe. Ce qui permettra au médecin de rechercher ou d'envisager l'apparition d'autres anomalies entrant dans le cadre du syndrome polymalformatif.

Nous pouvons alors facilement concevoir l'intérêt d'un examen prénatal et le rôle que peut jouer le diagnostic anténatal qui, en dehors des indications

d'interruption thérapeutique de grossesse, va permettre aux parents de voir leur enfant à la naissance comme normal, tout en ayant compris la malformation et son traitement.

Le diagnostic anténatal et le conseil génétique constituent en fait l'essentiel de la prévention.

Enfin, si le traitement chirurgical des fentes palatines reste abordable nécessitant une connaissance approfondie de la malformation et une minutie dans la technique chirurgicale, le traitement des syndromes polymalformatifs de la face ou d'une fente rare nécessite une équipe hautement spécialisée de chirurgie craniofaciale et un environnement adapté (réanimation opératoire spécialisée).

RESUME

La fente labio-palatine reste la malformation faciale la plus fréquente et ses conséquences esthétiques, fonctionnelles, psychologiques et sociales sont très importants et peuvent être à l'origine d'un drame familiale.

Il s'agit d'une embryopathie due à un défaut de fusion des bourgeons faciaux survenant au moment de la formation du palais primaire et secondaire entre la 4^{ème} et la 7^{ème} semaine de grossesse.

Malgré l'existence de certains cas héréditaires, les fentes restent un des secrets de la nature.

Notre travail est une étude rétrospective portant sur 50 cas de fentes palatines colligées au service de chirurgie pédiatrique du EHS TLEMCEN durant la période allant de janvier 2016 à Janvier 2017, elle a consisté en une analyse épidémiologique-clinique-thérapeutique et évolutive.

La prise en charge des enfants porteurs de fentes est longue et complexe et nécessite une collaboration entre les parents et l'équipe multidisciplinaire pour garantir d'excellents résultats esthétiques et fonctionnels à fin que ces enfants retrouvent le sourire.

ANNEXES

EHS Mère-Enfant de Tlemcen
Service de Chirurgie Pédiatrique
Chef de service Pr BABA-AHMED

FICHE GENERALE DE FENTE LABIO-PALATINE

Nom :

Prénom :

Sexe :

Adresse :

N° de dossier :

Antécédents familiaux :

- Aucun
- Fente palatine
- Fente labiale
- Chez un parent du 1^{er}, 2^{ème}, 3^{ème} degré
- Autre...

Grossesse :

- Infection
- Prise médicamenteuse
- MAP
- Prématurité
- Hypotrophie

Type :

- Fente labiale
- Fente labio-maxillaire
- Fente palatine
- Fente labio-palatine
- Fente labio-maxillo-palatine

Fente labiale

- | | |
|--------------------------------------|-------------------------------------------------|
| <input type="checkbox"/> Droite | <input type="checkbox"/> gauche |
| <input type="checkbox"/> Bilatérale | <input type="checkbox"/> simple |
| <input type="checkbox"/> Totale | <input type="checkbox"/> totale avec pont |
| <input type="checkbox"/> Asymétrique | <input type="checkbox"/> sans division palatine |

Fente palatine

- | | |
|--------------------------------------|-------------------------------------------------|
| <input type="checkbox"/> Uvulaire | <input type="checkbox"/> sous muqueuse |
| <input type="checkbox"/> Vélaire | <input type="checkbox"/> vélopalatine partielle |
| <input type="checkbox"/> Totale | <input type="checkbox"/> bilatéral |
| <input type="checkbox"/> Unilatérale | <input type="checkbox"/> gauche |
| <input type="checkbox"/> Droite | |

Largeur de la fente palatine : large moyenne étroite

Aspect des moignons vélares :

- Hypoplasiques
- Bonnes structures musculaires

Empreintes du palais : prothèse dentaire : oui non

Résumé :

Date du premier temps :

Age du premier temps :

Intervention :

- Chéiloplastie type :-Milard
-tenisson et malek
-inusuka
- Vélopalatoplastie Willardill
- Véloplastie

Fente labiale bilatérale: 1 seul temps en 2 temps : -Gauche - Droite

Date du deuxième temps :

Age du deuxième temps :

Intervention : vélopalatoplastie véloplastie

Evolution : favorable : -cicatrice labiale bonne-esthétique
-Palais bonne

Complications :

- 1^{er} temps infection lâchage suture lèvre
- 2^{ème} temps lâchage suture palais troubles respiratoires post opératoires
- Saignement lâchage suture voile fistule palatine 2aire

Chirurgie secondaire

Reprise d'une chéiloplastie : total retouche

Fermeture d'une fistule palatine : suture lambeau de rotation

Grefe osseuse pour fente alvéolaire(maxillaire) : âge : greffon :

BEBLIOGRAPHIE

- **ZYBAJ C , DUMA, 2005.** *Développement embryologique de la bouche et de la face EMC Paris*
- **PUTZ.R,PABST.R, 2000.** *Atlas d'anatomie humaine Sobotta Tête et cou, le member supérieur*
- **CHEVREL J P, FONTAINE C, 1996.** *Anatomie Clinique Tête et cou*
- **R.MALEK , 1987.** *Les fentes labio-palatines. E.M.C. pédiatrie -*
- **BRIARD M L, BONAÏTI.C, FREZAL I , 1983.** *Facteurs épidémiologiques et génétiques des fentes labiales et palatines Chirurgie pédiatrique.*
- **FRANCANNET C, 2002.***Fentes faciales et facteurs nutritionnels maternels.Colloque de l'institut européen de génomutation.*
- **M.P VAZQUEZ –J.BUIS – H.MARTINEZ, 1994.***Diagnostic anténatal des fentes labio palatines. Incidences sur la prise en charge thérapeutique actuelle Annales de la pédiatrie*
- **PEDRO MONTAYA , 1997.** *Imagerie Moderne des malformations cranio-faciales Annales de chirurgie plastique et esthétique*
- **KAHN LUC, ASTRID WILK, 2007-2008.** *Chirurgie maxillo-faciale et chirurgie plastique réparatrice Fente et malformations facials*
- **MARTINOT-DUQUENNOY, CAPON N, 2001.** *Synthèse de la prise en charge des fentes labiales et palatines par onze équipes francophones*
- **TALMANTJ-C, TALMANT J-CH, LUMINEAU J-P**

Une approche fonctionnelle lors du traitement primaire des fentes labioalvéolopalatovélaires pour le minimum de séquelles

- **GAILLOT A, MONDIE J-M , BUFFARD F, BARTHELEMY I, SANNAJUST J-P, 2007 .** *Les séquelles vélopharyngées dans les fentes labioalvéolopalatovélaires.*

Analyse, bilan et prise en charge orthophonique Revue de stomatologie et de chirurgie maxillo faciale

- **KOUAKOU k R, AKA G k, OUATTARA B, HARDING-KABA B M, KOFFI M, ANGOH Y JJ, ET AL, 2005.** *Prise en charge des fentes labio-alvéolo-palatines dans le service de stomatologie et de chirurgie maxillo-faciale au CHU de cocody. Revue de stomatologie et chirurgie maxillo-faciale*

- **R.Vanwijck, B.Bayet, N.deggouji, S.Siciliano, S.Bousaba, 2002.**

La prise en charge primaire et secondaire des fentes labio-palatines au centre labio-palatin de Bruxelles.