

PRISE EN CHARGE DES FENTES LABIO-VELO-PALATINES

M. BEN AMOR, CH. MBAREK, I. MESSAOUD, I. HARIGA, A. BOUZAIANI, O. BEN GAMRA, S. ZRIBI, A. EL KHEDIM

SERVICE D'ORL ET DE CHIRURGIE CERVICOFACIALE.
HÔPITAL HABIB THAMEUR. TUNIS.TUNISIE

RESUME

Objectif : La fente labio-vélo-palatine est une dysmorphose congénitale commune. Elle représente 65% des malformations de l'extrémité céphalique et la deuxième malformation de l'être humain. La prise en charge des fentes vélo-palatines est multidisciplinaire. Il n'existe pas à l'heure actuelle de consensus de prise en charge de cette pathologie et le calendrier thérapeutique demeure « une affaire d'école ».

Le but de cette étude est d'étudier ses aspects épidémiologiques et cliniques et d'évaluer nos résultats dans la prise en charge de cette malformation.

Matériel et méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective, à propos de 38 patients, colligés sur 14 ans (1994-2007). Tous les patients ont bénéficié d'un examen clinique complet d'un bilan audiométrique et orthophonique. Une échographie abdominale et cardiaque a été demandée à la recherche d'une malformation associée.

Résultats : L'âge moyen était de 6 ans et le sex-ratio 1,37. Une malformation associée a été notée dans 21% des cas. Des troubles du langage ont été retrouvés dans 71 % des cas et un dysfonctionnement tubaire dans 26 % des cas. Il s'agissait d'une fente vélopalatine dans 72% des cas, de fente totale unilatérale dans 10% et bilatérale dans 5% des cas. Le traitement chirurgical a consisté en une fermeture en un temps opératoire du voile, du palais dur et de la lèvre, associée à une correction nasale selon la technique de Malek et Psaume . Nous avons obtenu un résultat esthétique et fonctionnel satisfaisant dans 89% des cas.

Conclusion : La prise en charge des fentes vélo palatines doit être pluridisciplinaire pour assurer une meilleure réhabilitation fonctionnelle et esthétique de l'enfant et minimiser les séquelles.

Une prise en charge bien codifiée avec un calendrier thérapeutique préétabli est le seul garant du succès thérapeutique.

Mots-clés : fente labio-vélopalatine, malformation associée, chirurgie, séquelles.

SUMMARY

Objective : Labial-alveolar-velopalatine cleft is a common congenital dysmorphose of craniofacial region. It represents 65% of malformations of the cephalic extremity and the second malformation of the human. Their management must be multidisciplinary. It doesn't exist at the present hour a standard in management of this pathology and the therapeutic calendar was specified to surgeons and their teams.

Our subject was to study epidemiological and clinical characteristics and to evaluate our results.

Materials and methods : It is about a retrospective study of 38 patient colliged on 14 years (1994- 2008). All patients benefitted of a clinical examination, audiometric test and orthophonic evaluation. Abdominal and cardiac sonography has been performed in order to search an associated malformation.

Results : The middle age was 6 years and the sex-ratio 1,37. An associated malformation has been noted in 21% of cases. Disorders language have been recovered in 71% of cases and a tubal dysfunction in 26% of cases. It was about a cleft of lip and palate in 72% of cases, unilateral complete cleft in 10% of cases and bilateral complete cleft in 5% of cases.. The surgical treatment consisted in a closing in one operative time of the veil, the hard palate and the lip, associated to a nasal correction according to the technique of Malek. We got a satisfactory aesthetic and functional result in 89% of cases.

Conclusion : The management of the cleft of lip and palate must be multidisciplinary to assure the child's better functional and aesthetic rehabilitation and to minimize sequels. A standard management with a pre-established therapeutic calendar is the only guarantor of the therapeutic success.

Keywords : Labial-alveolar-velopalatine cleft , associated malformation, surgery, sequels.

INTRODUCTION

Les fentes vélo palatines (FVP) constituent une dysmorphose congénitale commune. Elles résultent d'un défaut d'accollément des bourgeons faciaux maxillaire et fronto-nasal pour les fentes labioalvéolaires et des processus palatins des bourgeons maxillaire et du septum nasal

pour les fentes vélopalatines.

Sa prise en charge thérapeutique est multidisciplinaire et s'étend de la naissance à la fin de l'adolescence. Les calendriers thérapeutiques et les techniques chirurgicales varient d'une équipe à l'autre.

Le but de notre travail est d'étudier les caractéristiques



épidémiocliniques de cette affection et d'évaluer nos résultats.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective menée sur une période de 14 ans (1994-2007), pendant laquelle nous avons colligé 38 cas de fente labiale et/ou palatine, opérés dans notre service.

Tous les patients ont bénéficié d'un examen clinique complet, d'un bilan audiométrique (audiogramme et/ou potentiels évoqués auditifs : PEA) et orthophonique. Une échographie abdominale et cardiaque ont été demandées à la recherche d'une malformation associée.

On a adopté la classification de Veau pour décrire les divisions labiomaxillaires.

RESULTATS

L'âge moyen des patients était de 6 ans (6mois-25 ans) et le sex-ratio de 1,37.

Une consanguinité n'a été retrouvée que dans 10% des cas (n=4). Une prise médicamenteuse pendant la grossesse a été notée chez 5% des malades (n=2) et un diabète gestationnel dans 1 cas. Aucun patient n'a bénéficié d'un diagnostic prénatal de cette anomalie.

Des antécédents familiaux de fentes vélo palatines ont été retrouvés dans 5 % des cas (n=2).

Quatre malades étaient déjà opérés de leur fente dans un autre centre.

Huit patients soit 21% présentaient d'autres malformations associées : cyphoscoliose (1 cas), hernie hiatale (1 cas), malformation cardiaque (1 cas), syndactylie (1 cas), frein de la langue (2 cas), retard de croissance (1 cas), rétrognathisme (1 cas).

Des troubles du langage ont été retrouvés dans 71% des cas (n=27) : une voie nasonnée ou rhinolalie ouverte dans 29% (n=11) et un retard de langage dans 42% (n=16). Des fausses routes et des régurgitations des aliments par le nez ont été notées chez 20 patients soit 52%.

Dans 26% des cas (n=10), une notion d'otite séromuqueuse à répétition ou de dysfonction tubaire chronique a été décrite. Sept patients (18%) avaient un retentissement sur l'audition.

A l'examen, il s'agissait de fente vélo-palatine dans 72% des cas (tableau I)

Type de fente	Nombre	Pourcentage
Fente vélaire (FV)	2	5%
Fente vélopalatine (FVP)	27	72%
Fente labioalvéolaire (FLA)	2	5%
Fente labiale (FL)	1	3%
Fente totale unilatérale (FLVPU)	4	10%
Fente totale bilatérale (FLVPB)	2	5%

Tableau I : Type de fente

L'examen otoscopique a montré un tympan normal chez 16 patients (42%), un tympan terne évoquant une otite séromuqueuse dans 21 cas (55%) et un tympan atelecta-

sique bilatéral dans un cas. Un patient avait une perforation tympanique centrale non marginale d'un côté et une poche de rétraction tympanique controlatérale contrôlable, non fixée.

L'impédancemétrie pratiquée chez tous les patients a montré une courbe plate chez 11 patients; une courbe centrée abaissée chez 6 patients et une courbe en dôme chez 5 patients.

L'audiogramme a montré une surdité de transmission moyenne de 30 dB chez 5 patients.

Les PEA ont objectivé une surdité moyenne de 40 dB avec un allongement de la latence de l'onde I dans 5 cas. Aucun patient n'a bénéficié d'un traitement orthodontique initial.

Tous les patients ont été opérés à l'âge de découverte de la fente : fermeture en un temps opératoire du voile, du palais dur et de la lèvre associée à une correction nasale.

Les fentes vélopalatines étaient opérées en un seul temps opératoire : fermeture du voile et du palais dur selon la technique de Malek. La fente labiale était réparée selon la technique de Millard. Les fentes labioalvéolaires étaient réparées en 3 temps : une cheilorhinoplastie première selon la technique de Malek suivie d'un temps de symétrisation labiale puis d'un temps alvéolaire.

Les fentes complètes étaient opérées par un temps labial et nasal premier (plastie en Z) suivi d'un temps alvéolaire (greffe osseuse) et une vélopalatoplastie.

Une mise en place d'un aérateur trans-tympanique (ATT) a été envisagée chez quatre patients : deux cas d'otite séromuqueuse avec troubles du langage, un cas de poche de rétraction fixée contrôlable enfin une otite atelectasique bilatérale (ATT bilatéral).

Tous les patients ont bénéficié d'une rééducation orthophonique et d'un suivi ORL post-opératoire.

Les suites opératoires étaient simples. Une fente résiduelle (totale ou partielle) par lâchage des sutures a été déplorée chez 7 patients. Cinq patients ont été repris pour lâchage total ou partiel avec fermeture complète dans les fentes vélopalatines et échec dans les fentes totales.

Nous avons obtenu ainsi un résultat esthétique et fonctionnel satisfaisant dans 89% des cas (31 cas), avec un recul moyen de 5 ans (tableau II).

Type de fente	Résultat satisfaisant	Lâchage	Reprise
vélaire (2 cas)	1 cas (50%)	1 cas (50%)	PDV
vélopalatines (27 cas)	23 cas (85%)	4 cas (15%)	3 cas (1 PDV)
labioalvéolaires (2 cas)	2 cas (100%)	-	-
labiale (1 cas)	1 cas (100%)	-	-
totale unilatérale (4 cas)	3 cas (75%)	1 cas (25%)	1 cas
totale bilatérale (2 cas)	1 cas (50%)	1 cas (50%)	1 cas

PDV : perdu de vue

Tableau II : Résultats fonctionnels

DISCUSSION

L'incidence des FVP oscille entre 1/500 à 1/1000 et varie selon la race, le pays et le sexe (1,2). Le sex-ratio est différemment estimé dans la littérature. L'atteinte du palais secondaire est généralement plus fréquente chez les filles, alors que le palais primaire est plus souvent atteint



chez les garçons. Les formes de fente labiopalatine bilatérale (FLPB) et les formes les plus graves ont été notées généralement chez les garçons (1,2). Ceci peut être expliqué par l'embryologie du palais secondaire qui est différente entre les deux sexes (3).

L'âge moyen lors de la première consultation est de 6 ans, ce chiffre relativement élevé peut être expliqué par les conditions socio économiques basses (1,2).

Dans 10% des cas, ces fentes font partie de syndromes poly-malformatifs. Leur étiologie reste mal connue, mais serait multifactorielle, déterminée par un ensemble de facteurs génétiques et environnementaux.

Dans notre série une association malformative a été notée dans 21% des cas. Les malformations cardiaques seraient 16 fois plus fréquentes que dans la population générale, justifiant une échocardiographie de principe (4). Selon une étude faite par l'OMS, les anomalies le plus fréquemment associées aux FL étaient les cardiopathies (28,6 %), la polydactylie (16,2 %), les déformations (14,6 %), l'hydrocéphalie (11,4 %), et la microphthalmie (8,3 %) (2).

Dans la littérature plusieurs facteurs ont été incriminés dans la genèse des fentes. L'association qui existe entre épilepsie maternelle et fentes est bien connue et le risque d'atteinte fœtale peut atteindre 1 %. Cela est dû en partie à l'action de certains médicaments antiépileptiques (plus particulièrement le phénobarbital et les hydantoïnes) (4,5, 6).

Le diabète a également été décrit comme étant un facteur de risque de FP sans que le mécanisme exact ne soit clarifié (5). Le stress, l'atteinte virale, les glucocorticoïdes ont été aussi incriminés (5,8).

La proportion moyenne des formes anatomiques retrouvées dans la littérature est : 25 % de FL (Notre série : 3%), 25 % des FLVPU (Notre série : 10%), 10 % de FLVPB (Notre série: 5%), et 40 % de FVP (Notre série: 72%) (8).

Le dysfonctionnement tubaire en cas de fente vélaire est causé par des anomalies structurales de la trompe d'Eustache, cela rend les enfants porteurs de fentes vélaïres plus enclins à faire des otites séromuqueuses. La fréquence des otites séromuqueuses oscille entre 60 et 96 %. Les traitements proposés diffèrent du simple traitement médical à la pose systématique et précoce d'aérateur transtympanique (9, 10).

Le but du traitement des fentes labio-palatines est d'obtenir une fermeture précoce et complète pour avoir une phonation normale, une perméabilité nasale correcte et un aspect esthétique satisfaisant tout en respectant la croissance faciale (11).

Le traitement orthodontique préopératoire est très controversé, les plaques palatines sont préconisées par certains, décriées par d'autres mais les effets bénéfiques attendus à court, moyen et long termes ne sont pas identiques selon les équipes (12).

Le traitement de la fente labiale connaît un essor prodigieux avec l'apparition des lambeaux cutanéomuqueux et la greffe osseuse pour fermer la fente alvéolaire.

Pour la réparation labiale il est essentiel de reconstituer une lèvre de hauteur symétrique au côté opposé, de longueur égale à la lèvre inférieure : la remise en place des muscles est essentielle à l'harmonie de la lèvre, à sa mobilité, à la position du pied de cloison et à la symétrie narinaire. Le bord libre doit être soigneusement suturé au côté opposé, de manière à éviter « l'encoche du siffleur » (13).

Trois techniques peuvent être utilisées : le tracé de Millard et ses dérivées, le tracé de Tenisson et ses dérivés (Malek) et enfin la technique de Skoog (11). Dans notre série nous adoptons la technique de Malek chez tous les malades car elle allie simplicité et efficacité.

Pour la réparation nasale, trois approches sont possibles selon les équipes. Certains réalisent une rhinoplastie précoce, primaire et complète. D'autres, pratiquent précocement un geste partiel concernant essentiellement le seuil narinaire. Enfin, certains ne réalisent aucun geste précoce sur le nez, se réservant la possibilité d'une rhinoplastie complète en fin de croissance (11).

Pour la réparation vélopalatine, elle vise à normaliser la phonation, l'audition, et la croissance.

La fermeture du palais dur est un vrai défi en raison des tissus inextensibles fermes et fixés à l'os.

La technique de réparation idéale devrait assurer la fermeture précoce du palais osseux sans utiliser la fibromuqueuse palatine et sans brider la croissance de la région. Elle devrait également apporter un élément ostéoformateur au niveau de la déhiscence osseuse (14).

Pour la fermeture de l'alvéole, la greffe osseuse primaire (la reconstruction alvéolaire à l'heure de la réparation labiale) a été abandonnée à cause de ces effets nuisibles sur la croissance faciale (15).

La gingivopériostoplastie restaure à un âge précoce, la continuité physiologique de l'alvéole en permettant l'ossification de la région de la suture prémaxillo-maxillaire. Cette technique, bien menée, permet d'éviter la greffe osseuse secondaire.

L'âge de six mois est considéré comme le mieux adapté à la chirurgie, car à cet âge, l'éruption des incisives stimule l'ossification alvéolaire(16).

Certaines équipes défendent la chirurgie néonatale, notamment sur la lèvre. La fermeture de la fente palatine est aussi faite précocement entre trois et dix mois avec des décollements de la fibromuqueuse palatine tolérés (11).

D'autres optent pour le protocole dit « classique » avec une chirurgie labiale entre trois semaines et trois mois et une réparation palatine entre six et 18 mois avec des décollements de la fibromuqueuse palatine tolérés (11).

Quatre variables déterminent le résultat fonctionnel : le type de fente, l'expérience du chirurgien, la technique



opérateur et le timing opératoire. Le taux de fente palatine résiduelle varie de 0 à 50 % (11, 17,18).

Un suivi orthophonique est impératif au moins jusqu'à sept ans et même idéalement jusqu'en fin de croissance. Le dépistage des troubles doit être le plus précoce possible afin de garantir une meilleure prise en charge thérapeutique.

CONCLUSION

La prise en charge des fentes labio-vélo-palatines doit être pluridisciplinaire où chirurgiens, anesthésistes, ORL, pédiatres, orthophonistes, orthodontistes et psychiatres doivent être présents pour assurer une meilleure réhabilitation fonctionnelle et esthétique de l'enfant et minimiser

les séquelles.

Une prise en charge bien codifiée avec un calendrier thérapeutique préétabli est le seul garant du succès thérapeutique. Le suivi devra être également bien codifié, et se fera idéalement dans le cadre d'un staff multidisciplinaire, permettant une évaluation plus globale des résultats.

REFERENCES

- 1- Elahi MM, Jackson IT, Elahi O et al. Epidemiology of cleft lip and cleft palate in Pakistan. *Plast Reconstr Surg* 2004; 113:1548-55.
- 2- Mossey P, Castilla E. Global registry and database on craniofacial anomalies, Report of a WHO Registry Meeting on Craniofacial Anomalies. Bauru, Brazil 2001.
- 3- Merritt L. Part 1. Understanding the embryology and genetics of cleft lip and palate. *Adv Neonatal Care* 2005; 5:64-71.
- 4- Rival JM, David A. Génétique des fentes labio-palatines. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 2001; 102:171-81
- 5- Carinci F, Rullo R, Farina A, et al. Non-syndromic orofacial clefts in Southern Italy: pattern analysis according to gender, history of maternal smoking, folic acid intake and familial diabetes. *J Craniomaxillofac Surg* 2005; 33:91-4.
- 6- Spilson SV, Kim HJ, Chung KC. Association between maternal diabetes mellitus and newborn oral cleft. *Ann Plast Surg* 2001; 47:477-81.
- 7- Erickson RP, Karolyi IJ, Diehl SR. Correlation of susceptibility to 6-aminonicotinamide and hydrocortisone-induced cleft palate. *Life Sci* 2005; 76: 2071-8.
- 8- Sommerlad BC. Management of cleft lip and palate. *Curr Paedia* 2002; 12: 43-50.
- 9- Yun Shan Phua, Lesley J. Salkeld, Tristan M.B. de Chalmers. Middle ear disease in children with cleft palate: Protocols for management. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2009; 73: 307-313
- 10- Paquot C, Babin E, Moreau S, Bequignon A. Séquelles otologiques dans les fentes palato-vélares. Analyse et prise en charge. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 2007;108:357-368
- 11- 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 Esthet* 2002; 47:166-71.
- 12- Noirrit-Esclassan E, Pomar P, Esclassan R, et al. Plaques palatines chez le nourrisson porteur de fente labiomaxillaire. *Encycl Méd Chir Stomatologie* 2005, 22-001
- 13- Pavy B, Vacher C, Vendroux J, Smarrito S. Fentes labiales et palatines. Traitement primaire. *Encycl Méd Chir, Techniques chirurgicales Chirurgie plastique reconstructrice et esthétique* 1998; 45-580.
- 14- Raphael B. A propos de "L'évolution du maxillaire chez les sujets porteurs de fente unilatérale totale opérés par la technique de la greffe périostée". *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 2001; 102:169-70.
- 15- Pellerin P, Martinot V, Capon-Degardin N, et al. Prise en charge des fentes labio-maxillo-palatines au sein du service de chirurgie plastique du centre hospitalier universitaire de Lille. *Ann Chir Plast Esthet* 2002; 47:106-15.
- 16- Nollet PJ, Katsaros C, Van't Hof MA, Kuijpers-Jagtman AM. Treatment outcome in unilateral cleft lip and palate evaluated with the GOSLON yardstick: a meta-analysis of 1236 patients. *Plast Reconstr Surg* 2005; 116:1255-62.
- 17- Markus A. The management of cleft lip and palate - pertinent papers 2002-2003 A personal view. *Br J Oral Maxillofac Surg* 2005:168-71.
- 18- Rosenstein SW, Grasseschi M, Dado DV. A long-term retrospective outcome assessment of facial growth, secondary surgical need, and maxillary lateral incisor status in a surgical-orthodontic protocol for complete clefts. *Plast Reconstr Surg* 2003; 111:1-13.