



Université Lille 2
Droit et Santé



Institut d'Orthophonie
Gabriel DECROIX

MEMOIRE

En vue de l'obtention du
Certificat de Capacité d'Orthophonie
présenté par :

Mélanie MASSON, Alexia MIRABEL

soutenu publiquement en juin 2014 :

**Etude rétrospective : observation de la
phonation après pharyngoplastie chez des
patients opérés au CHU de Rouen depuis
2000, dans le cadre de séquelles de fente
vélaire ou vélopalatine**

MEMOIRE dirigé par :

Marie Arnoldi, Orthophoniste, hôpital Claude Huriez, Lille

Stéphanie Noviczky, Orthophoniste, hôpital Charles Nicolle, Rouen

Lille – 2014

Remerciements

Merci à Madame Arnoldi, orthophoniste à l'hôpital Claude Huriez de Lille, et Madame Noviczky, orthophoniste à l'hôpital Charles Nicolle de Rouen, nos maîtres de mémoire, pour l'aide apportée tout au long de ce travail.

Merci au Docteur Amstutz-Montadert, ORL dans le service d'ORL pédiatrique au CHU de Rouen, pour ses conseils avisés.

Merci au Docteur Leca, spécialisé en chirurgie plastique et reconstructrice au CHU de Rouen, pour le temps qu'il a su nous consacrer.

Merci à Madame Jan, statisticienne au CHU de Rouen, et à Madame Dumesnil, chargée de l'enseignement des statistiques à l'institut d'orthophonie Gabriel Decroix, pour leur implication et leur aide dans le traitement de nos résultats.

Merci à Albane, Isabelle et Patricia, secrétaires dans le service d'ORL pédiatrique au CHU de Rouen, qui nous ont facilité l'accès aux dossiers des patients.

Merci à Gwenaëlle Leclère, psychologue dans le service d'ORL pédiatrique au CHU de Rouen, et au reste de l'équipe.

Merci aux patients et à leur famille qui ont participé à notre projet.

Merci à nos maîtres de stage pour leur accueil, leurs savoirs et leur soutien tout au long de cette année.

Merci à nos amis d'avoir su nous encourager, nous rassurer, et nous motiver.

Merci à mon père et à mon ami pour leur patience et leur soutien au cours de cette année.

Mélanie

Merci à mes parents et à ma sœur pour leur présence, leur grande patience et leur aide.

Alexia

Résumé :

Dans le cadre de fentes labio-palatines, l'insuffisance vélopharyngée est une des principales séquelles. Lorsque la prise en charge orthophonique ne permet plus une amélioration de la phonation, une chirurgie secondaire peut être proposée.

Au CHU de Rouen, le chirurgien utilise la technique de la pharyngoplastie par lambeau pharyngé à pédicule supérieur. Notre étude concerne trente-neuf patients opérés de cette pharyngoplastie depuis 2000. Nous avons fait, dans un premier temps, un état des lieux de leur phonation pré et post-opératoire pour les comparer en fonction de l'âge opératoire. Nous avons également comparé la phonation pré et post-opératoire en fonction de la présence ou non d'un syndrome génétique. Afin de prendre en compte le ressenti du patient et de son entourage vis-à-vis de sa qualité de voix, nous avons élaboré puis envoyé des questionnaires.

Nos résultats ne sont pas toujours significatifs du fait de l'effectif restreint et d'un trop grand nombre de paramètres à prendre en compte.

De plus, nous avons été confrontées au manque de consensus entre les différents interlocuteurs qui rend difficile l'échange et le travail inter-centre.

Mots-clés :

O.R.L.- fente labio-palatine- Recherche- Enfant- Pharyngoplastie

Abstract :

As part of labial-palatine cleft, the velopharyngeal insufficiency is a major sequelae. When the speech therapy is not enough to improve phonation , a secondary surgery can be proposed .

At the University Hospital of Rouen, the surgeon uses the technique of pharyngoplasty by superior pharyngeal pedicle flap. Our study concerns thirty -nine patients who underwent this surgery since 2000. At first, we did an inventory of their pre-operative and post-operative phonation to compare them according to the operating age. We also compare the pre-operative and post-operative phonation in function of the presence or absence of a genetic syndrome. To take into account the feelings of the patient and his family on his voice quality, we developed and sent questionnaires.

Our results are not always significant due to the small effective and too many parameters to take into account. Moreover, we were faced with the lack of consensus between the different actors that makes the exchange and work difficulties between different centers.

Keywords :

O.R.L. - Labial-palatine cleft – Research – Child – Pharyngoplasty

Table des matières

Introduction	1
Contexte théorique, buts et hypothèses	3
1. Généralités sur les fentes labio-palatines.....	4
1.1. Embryogénèse de la face.....	4
1.1.1. La neurulation.....	4
1.1.2. Les bourgeons faciaux et les arcs branchiaux.....	4
1.2. Physiopathologie des fentes labio-palatines.....	5
1.3. Formes cliniques des fentes labio-palatines.....	5
1.3.1. Les fentes du palais primaire.....	5
1.3.1.1. La fente labiale simple.....	5
1.3.1.2. La fente labio-alvéolaire.....	5
1.3.2. Les fentes du palais secondaire.....	5
1.3.2.1. La fente vélaire.....	6
1.3.2.2. La fente vélopalatine.....	6
1.3.2.3. La fente sous-muqueuse.....	6
1.3.3. Les fentes du palais primaire et du palais secondaire.....	6
2. Les traitements chirurgicaux.....	7
2.1. Chirurgie primaire.....	7
2.1.1. Chirurgie de la lèvre.....	7
2.1.2. La chirurgie de l'alvéole.....	7
2.1.3. La chirurgie du voile.....	8
2.1.3.1. La staphylorrhaphie simple.....	8
2.1.3.2. La véloplastie intravélaire.....	8
2.1.3.3. La staphylorrhaphie en double Z (Technique de Furlow).....	8
2.1.4. Chirurgie du voile et du palais.....	8
2.2. Chirurgie secondaire.....	9
2.2.1. Rappels anatomiques et physiologiques.....	9
2.2.2. Pharyngoplastie par lambeau pharyngé à pédicule supérieur ou inférieur.....	10
2.2.3. Sphinctéroplastie dynamique type Orticochea.....	10
2.2.4. Autres.....	11
2.2.4.1. La véloplastie intravélaire.....	11
2.2.4.2. La véloplastie d'allongement de Furlow.....	11
2.2.4.3. Le lipofilling.....	11
3. Séquelles possibles de fentes opérées.....	13
3.1. Séquelles sur la phonation.....	13
3.1.1. L'insuffisance vélopharyngée.....	13
3.1.1.1. Physiologie du sphincter vélopharyngé.....	13
3.1.1.2. Diagnostic de l'insuffisance vélopharyngée.....	13
3.1.1.3. Les examens en cas d'insuffisance vélopharyngée.....	14
3.1.2. Les troubles de la voix dans le cas d'une insuffisance vélopharyngée.....	15
3.1.2.1. La déperdition nasale.....	15
3.1.2.2. Le nasonnement – rhinolalie ouverte.....	15
3.1.2.3. Le nasillement.....	15
3.1.2.4. Le ronflement nasal.....	15
3.1.2.5. La rhinolalie fermée.....	16
3.1.2.6. Autres (intensité, prosodie...).....	16
3.1.3. Les troubles articulatoires dans le cas d'une insuffisance vélopharyngée.....	16
3.1.3.1. Le souffle nasal.....	16

3.1.3.2.	<i>La postériorisation – l'antériorisation</i>	17
3.1.3.3.	<i>La nasalisation</i>	17
3.1.3.4.	<i>Le sigmatisme latéral ou bilatéral (schlintement ou jouyement)</i>	17
3.1.3.5.	<i>Le sigmatisme dorsal</i>	17
3.1.3.6.	<i>Le sigmatisme nasal</i>	17
3.1.4.	Les mécanismes de compensation	18
3.1.4.1.	<i>Les coups de glotte</i>	18
3.1.4.2.	<i>Le souffle rauque</i>	18
3.1.4.3.	<i>Les syncinésies</i>	18
3.2.	Les problèmes résiduels après chirurgie : les fistules	18
3.3.	Les séquelles psychologiques	19
3.3.1.	Le vécu du patient porteur d'une fente opérée	19
3.3.2.	Le vécu de la famille	19
3.4.	Les séquelles autres	20
3.4.1.	Les séquelles sur l'alimentation et sur la déglutition	20
3.4.2.	Les séquelles sur l'audition	20
3.5.	La classification de Borel-Maisonny	20
4.	Objectifs et hypothèses	23
Sujets, matériel et méthode		24
1.	Matériel et méthode	25
1.1.	La prise en charge des fentes labiales et palatines à Rouen	25
1.1.1.	Le calendrier et suivi chirurgical	25
1.1.2.	Le suivi ORL	26
1.1.3.	Le suivi orthophonique	26
1.1.3.1.	<i>Le premier bilan</i>	26
1.1.3.2.	<i>Le suivi orthophonique à travers les bilans</i>	27
1.1.4.	Les protocoles orthophoniques	27
1.1.4.1.	<i>Le bilan orthophonique de 2 ans</i>	28
1.1.4.2.	<i>Le bilan orthophonique de 3 ans</i>	28
1.1.4.3.	<i>Le bilan orthophonique à partir de 4 ans</i>	28
1.1.5.	Les autres suivis	29
1.1.5.1.	<i>Le suivi orthodontique et stomatologique</i>	29
1.1.5.2.	<i>Le suivi psychologique</i>	29
1.1.5.3.	<i>Le suivi génétique</i>	29
1.1.6.	Les réunions de synthèse	29
1.2.	Recueil de données	30
1.3.	Définition de la population	30
1.3.1.	Critères d'inclusion	30
1.3.2.	Critères d'exclusion	30
1.4.	État des lieux avant et après pharyngoplasties	30
1.4.1.	Données avant la chirurgie	30
1.4.1.1.	<i>Suivi ORL et chirurgical</i>	30
1.4.1.2.	<i>Suivi orthophonique</i>	31
1.4.1.3.	<i>Évocation de la chirurgie</i>	32
1.4.2.	Données après la chirurgie	32
1.4.2.1.	<i>Suivis ORL et chirurgical</i>	32
1.4.2.2.	<i>Suivi orthophonique</i>	33
1.5.	Élaboration d'un questionnaire	33
2.	Critères analysés	35
3.	Analyse de données	36
Résultats		37

1. Données de la population.....	38
1.1. Présentation générale.....	38
1.1.1. Nombre de sujets.....	38
1.1.2. Types de fente.....	38
1.1.3. Présence de contextes syndromiques.....	39
1.2. Caractéristiques du service.....	40
1.2.1. Âge au moment de la chirurgie.....	40
1.2.2. Répartition des pharyngoplasties en fonction du chirurgien.....	41
2. Étude avant et après pharyngoplastie.....	42
2.1. Phonation pré-opératoire.....	42
2.2. Évolution de la phonation après chirurgie.....	42
2.2.1. Comparaison de la phonation pré-opératoire à la phonation post-opératoire à court terme (3 mois).....	42
2.2.2. Comparaison de la phonation pré-opératoire à la phonation post-opératoire à moyen terme (1-2 ans).....	44
2.2.3. Comparaison de la phonation pré-opératoire à la phonation post-opératoire à long terme (au delà de 3 ans).....	45
2.2.4. Evolution de la phonation pré-opératoire II M à 1 an ou plus de la pharyngoplastie.....	47
2.2.5. Pourcentages d'amélioration, de stagnation ou de régression de la phonation pré-opératoire et post-opératoire	48
2.2.5.1. A 3 mois de la pharyngoplastie.....	48
2.2.5.2. A 1 an ou plus de la pharyngoplastie.....	49
2.3. Stabilité des résultats.....	49
2.4. Evolution de la phonation en fonction de l'âge opératoire.....	49
2.5. Evolution de la phonation en fonction de la présence ou non d'un syndrome	51
3. Questionnaire	52
3.1. Analyse des réponses aux questionnaires.....	52
3.1.1. Réponses des patients.....	52
Figure 22 : Nuage de mots du ressenti des patients	53
3.1.2. Réponses de l'entourage.....	53
3.1.3. Accord inter-individuel.....	55
Discussion.....	57
1. Rappel des principaux résultats	58
2. Méthodologie.....	59
2.1. Recueil de données.....	59
2.2. Analyse statistique.....	60
3. Questionnaire.....	64
3.1. Avantages	64
3.2. Limites.....	64
4. Phonation.....	65
4.1. Le rôle de l'orthophoniste.....	65
4.2. L'échelle de Borel-Maisonny.....	65
4.3. Vers un consensus.....	66
5. Pistes d'amélioration.....	67
6. Perspectives : projet « eurocleft ».....	68
Conclusion.....	69
Bibliographie.....	71
Liste des annexes.....	75
Annexe n°1 : Le fascicule d'informations du centre de compétence des fentes	

<u>labio-palatines du CHU de Rouen.....</u>	<u>76</u>
<u>Annexe n°2 : Le bilan orthophonique de 2 ans.....</u>	<u>76</u>
<u>Annexe n°3 : Le bilan orthophonique de 3 ans.....</u>	<u>76</u>
<u>Annexe n°4 : Le bilan orthophonique de 4 ans.....</u>	<u>76</u>
<u>Annexe n° 5: Notre questionnaire vierge.....</u>	<u>76</u>

Introduction

La prise en charge des enfants porteurs de fente labio-palatine s'inscrit dans une démarche pluridisciplinaire. Une fois le diagnostic posé, un long suivi commence, au cours duquel vont se succéder différents professionnels de santé.

Plusieurs chirurgies visant une réparation anatomique mais également fonctionnelle sont programmées. Cependant certains enfants présentent une insuffisance vélopharyngée et lorsque la prise en charge orthophonique devient insuffisante, une chirurgie secondaire peut être proposée.

Les protocoles chirurgicaux varient d'une équipe à l'autre et il n'existe actuellement pas de consensus entre les différents centres de compétence et de référence. Au centre de compétence de Rouen, où cette étude est réalisée, le chirurgien utilise majoritairement la pharyngoplastie par lambeau pharyngé à pédicule supérieur .

L'objectif de ce travail est de faire un état des lieux des phonations à la suite de pharyngoplasties réalisées au CHU de Rouen depuis 2000 et de déterminer le bénéfice maximal de cette chirurgie.

Après des rappels théoriques et une description du service, nous présenterons notre étude portant sur trente-neuf patients.

Contexte théorique, buts et hypothèses

1. Généralités sur les fentes labio-palatines

1.1. Embryogénèse de la face

(Encha-Razavi et Escudier, 2010 ; Goldberg *et al.*, 2011 ; Couly et Gitton, 2012)

La face se forme entre la quatrième et la huitième semaine de grossesse.

Lors de la deuxième semaine de grossesse, l'embryon se compose de deux feuillet primitifs : l'ectoblaste et l'endoblaste. L'ectoblaste s'épaissit pour former la plaque neurale. C'est le début de la neurulation.

1.1.1. La neurulation

(Vernel-Bonneau et Thibault, 1999 ; Encha-Razavi et Escudier, 2010)

La neurulation est l'étape permettant la différenciation des structures faciales.

Au cours de celle-ci la plaque neurale se creuse puis se ferme, pour former le tube neural, à l'origine de l'encéphale et de la moelle épinière. Commence alors la migration des cellules des crêtes neurales. Les cellules se divisent massivement et permettent de développer les bourgeons faciaux et les arcs branchiaux.

1.1.2. Les bourgeons faciaux et les arcs branchiaux

(Encha-Razavi et Escudier, 2010 ; Goldberg *et al.*, 2011 ; Couly et Gitton, 2012)

Cinq bourgeons faciaux vont se développer : le bourgeon fronto-nasal, deux bourgeons maxillaires et deux bourgeons mandibulaires.

A la quatrième semaine, les bourgeons nasaux interne et externes se différencient au sein du bourgeon fronto-nasal et forment le nez.

Le bourgeon maxillaire se différencie en plusieurs éléments : l'os malaire, l'os maxillaire, les dents de la mâchoire supérieure (à l'exception des incisives) et les parties latérales de la lèvre supérieure.

Le bourgeon mandibulaire forme : l'os dentaire, les dents de la mâchoire inférieure, la lèvre inférieure et deux osselets de l'oreille moyenne.

À la sixième semaine de grossesse, le bourgeon nasal interne entre en contact avec les bourgeons maxillaires et forme la lèvre supérieure et le palais primaire. Les cavités buccale et nasale forment encore une unique cavité.

À la septième semaine, les bourgeons maxillaires donnent naissance à deux lames qui se développent de part et d'autre de la langue : les processus palatins. Ils fusionnent alors avec la lame sagittale apparue dans la fosse nasale et forment le palais secondaire.

1.2. Physiopathologie des fentes labio-palatines

(Veau, 1931 ; Vernel-Bonneau et Thibault, 1999)

La fente est la conséquence d'un défaut de fusion des bourgeons faciaux, tous les éléments anatomiques sont présents.

Cette anomalie présente depuis le premier trimestre de grossesse est le plus souvent d'origine multifactorielle (génétique, environnementale...).

1.3. Formes cliniques des fentes labio-palatines

(Vernel-Bonneau et Thibault, 1999 ; Béziat *et al.*, 2007)

Les différentes formes peuvent être associées de façon variable. On précise si la fente est unilatérale ou bilatérale, symétrique ou asymétrique, partielle ou totale.

On distingue trois grandes formes: les fentes du palais primaire, les fentes du palais secondaire et les fentes combinées. Les deux processus embryonnaires (fusion des différents bourgeons) sont consécutifs mais non continus, ce qui signifie que l'on peut avoir une fente du palais primaire sans fente du palais secondaire et inversement.

Dans la majorité des cas, les fentes sont isolées. Lorsque d'autres malformations ou anomalies sont associées, on parle alors de fente syndromique.

1.3.1. 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.

1.3.1.1. La fente labiale simple

Elle interrompt la lèvre supérieure en direction de la narine.

1.3.1.2. 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.

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

1.3.2. 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 est complète. Le diagnostic est, le plus souvent, post-natal.

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

1.3.2.2. La fente vélopalatine

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

1.3.2.3. 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.

1.3.3. 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 labio-alvéolo-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.

2. Les traitements chirurgicaux

(Martinot-Duquennoy et Capon, 2002)

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.

2.1. Chirurgie primaire

(Chaudré et Garabédian, 2003 ; Talmant *et al.*, 2011)

Bien que l'on tende vers une uniformisation, il n'y a toujours pas de consensus, et des disparités subsistent dans les protocoles chirurgicaux des différentes équipes françaises.

De plus, bien que les patients soient réévalués régulièrement, il faut parfois attendre la fin de la croissance pour objectiver les résultats.

De nombreuses techniques et variations chirurgicales existent, toutes ne seront pas citées.

2.1.1. Chirurgie de la lèvre

La cheiloplastie 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 puisqu'« elle serait proche de la cicatrisation dite fœtale » (Vernel-Bonneau et Thibault, 1999).

Cependant là aussi les avis divergent puisque pour certains, les arguments en faveur d'une intervention précoce ne seraient que subjectifs (Talmant *et al.*, 2011).

2.1.2. 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.

2.1.3. 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.

2.1.3.1. 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.

2.1.3.2. 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.

2.1.3.3. 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.

2.1.4. 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; la 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 (Talmant *et al.*, 2011).

2.2. Chirurgie secondaire

Il se peut qu'après une première chirurgie et une rééducation orthophonique correctement menée, le résultat sur la phonation ne soit pas suffisant.

Le chirurgien, en collaboration avec le reste de l'équipe, peut alors proposer une chirurgie secondaire.

Là encore de nombreuses techniques chirurgicales et variations existent.

2.2.1. Rappels anatomiques et physiologiques

(Montoya y Martinez et Baylon-Campillo, 1996 ; Vazquez *et al.*, 2007 ; Rouillon *et al.*, 2009)

Le sphincter vélopharyngé est constitué du voile du palais et de l'oropharynx.

Le voile, partie molle du palais, est composé de cinq muscles pairs et symétriques. Il est recouvert par une muqueuse. En avant, il est relié au palais dur par l'aponévrose palatine ; sur les cotés, il est rattaché aux parois du pharynx, et en arrière il se prolonge jusqu'à la luette.

Les muscles du voile et les muscles pharyngés, notamment le constricteur supérieur du pharynx, participent de manière concomitante à la fonction vélopharyngée.

- Le muscle tenseur du voile (péristaphylin externe), avec son homologue , forment l'aponévrose palatine. C'est là que s'insèrent les autres muscles du voile. Il permet la tension du voile en arrière.
- Le muscle élévateur du voile (péristaphylin interne) permet d'élever le voile vers le haut et en arrière jusqu'au point de contact avec la paroi pharyngée.
- Le palatopharyngien (pharyngo-staphylin) appartient à la fois à la musculature du voile et du pharynx. Chaque homologue s'insère sur l'aponévrose palatine et leurs faisceaux se dirigent en bas et en arrière pour former les piliers postérieurs du voile. Sa contraction entraîne également le voile vers l'arrière.
- Le palatoglosse (glossostaphylin) forme le pilier antérieur du voile. Il participe à l'ascension de la base de langue et abaisse légèrement le voile, rétrécissant l'isthme oropharyngé et ouvrant le vélo-pharynx.
- Le muscle uvulaire (l'azygos de la luette, palatostaphylin) permet d'épaissir le voile en contractant la luette, améliorant ainsi l'occlusion vélopharyngée.
- Le muscle constricteur supérieur du pharynx permet, par la contraction de la partie haute du constricteur du pharynx et en association avec les muscles

pharyngostaphylins, le déplacement des parois pharyngées latérales et postérieures vers la ligne médiane. Il contribue à la formation du bourrelet de Passavant, bourrelet muqueux qui est un mécanisme d'adaptation anatomo-fonctionnelle

2.2.2. Pharyngoplastie par lambeau pharyngé à pédicule supérieur ou inférieur

(De Buys Roessingh *et al.*, 2006 ; Naiman et Disant, 2006 ; Vazquez *et al.*, 2007 ; Talmant *et al.*, 2012)

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.

Quand la motricité des deux structures est faible, on peut y associer un *push-back* (recul du voile).

Elle ne fait cependant pas l'unanimité. Certains auteurs l'accusent de « réduire la ventilation nasale et [de remplacer] la rhinolalie ouverte (...) par une rhinolalie fermée » (Talmant *et al.*, 2012).

Une étude réalisée en Suisse suggèrent des phonations post-opératoires majoritairement cotées entre la phonation I et la phonation II (De Buys Roessingh *et al.*, 2006).

2.2.3. Sphinctéroplastie dynamique type Orticochea

(Hynes, 1950 ; Orticochea, 1968 ; Gbaguidi *et al.*, 2003 ; Naiman et Disant, 2006 ; Gbaguidi *et al.*, 2007)

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.

Plusieurs études ne montrent pas de différences significatives entre les deux types de prise en charge chirurgicale. Une étude réalisée au CHU d'Amiens au début des années 2000 rapporte 84,6% d'amélioration après une pharyngoplastie par lambeau pharyngé à pédicule supérieur et 82,1% après une sphinctéroplastie dynamique type Orticochea. La technique doit être choisie selon la physiopathologie de l'insuffisance vélopharyngée : mobilité du voile, brièveté du voile, mobilité des parois pharyngées postérieures et latérales (Gbaguidi *et al.*, 2003 ; Gbaguidi *et al.*, 2007).

2.2.4. Autres

2.2.4.1. 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 (Talmant *et al.*, 2012).

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

2.2.4.2. La véloplastie d'allongement de Furlow

(Vazquez *et al.*, 2007)

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.

2.2.4.3. Le lipofilling

(Talmant *et al.*, 2012)

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.

3. Séquelles possibles de fentes opérées

3.1. Séquelles sur la phonation

3.1.1. L'insuffisance vélopharyngée

(Gaillot *et al.*, 2007)

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.

3.1.1.1. Physiologie du sphincter vélopharyngé

(Montoya y Martinez et Baylon-Campillo, 1996 ; Conessa *et al.*, 2005 ; Naiman *et al.*, 2006 ; Vazquez *et al.*, 2007 ; Rouillon *et al.*, 2009)

Le fonctionnement normal du sphincter vélopharyngé nécessite le bon fonctionnement des muscles du pharynx, du voile du palais et de la base de langue ainsi qu'un voile du palais anatomiquement correct.

La contraction des muscles du pharynx permet de contracter ses parois et de réduire l'espace qui le sépare du voile. Les muscles du voile permettent d'élever et de reculer ce dernier afin qu'il se plaque à la paroi pharyngée postérieure. Dans ce cas la fermeture est complète et les fosses nasales sont bien séparées de la cavité buccale.

Il est possible que des végétations volumineuses favorisent la fermeture vélopharyngée. Des amygdales hypertrophiées peuvent également être une aide à la fermeture vélopharyngée ou, au contraire, refouler le voile vers l'avant.

Il arrive que la fermeture ne soit pas complète en raison d'un voile peu mobile, hypotone ou d'un problème plus anatomique : le cavum est trop profond ou le voile est trop court. Il est plus exact de parler d'incompétence vélopharyngée lorsque le trouble est fonctionnel et d'insuffisance vélopharyngée lorsqu'il est anatomique (Naiman *et al.*, 2006).

3.1.1.2. Diagnostic de l'insuffisance vélopharyngée

(Conessa *et al.*, 2005 ; Naiman et Disant, 2006 ; Vazquez *et al.*, 2007 ; Rouillon *et al.*, 2009)

L'évaluation de l'insuffisance vélopharyngée nécessite une équipe pluridisciplinaire. Le diagnostic comporte un examen clinique, un bilan

orthophonique, un examen oto-rhino-laryngologique. D'autres professionnels interviennent tout au long de la prise en charge : pédiatre, chirurgien, psychologue, orthodontiste, stomatologue...

Parmi les symptômes, le patient présente une déperdition nasale qui aidera à poser le diagnostic clinique.

Il est possible de préciser le degré de gravité de l'insuffisance vélopharyngée. Dans le cas où elle est légère, une prise en charge orthophonique est conseillée et suffit, en général, à résoudre les troubles. Lorsqu'elle est importante, une rééducation orthophonique est proposée et s'il n'y a pas d'amélioration des traitements chirurgicaux sont envisagés (Naiman et Disant, 2006).

3.1.1.3. Les examens en cas d'insuffisance vélopharyngée

(Conessa *et al.*, 2005 ; Naiman et Disant, 2006 ; Vazquez *et al.*, 2007 ; Rouillon *et al.*, 2009)

- Examen au miroir de Glatzel

Un miroir est placé sous le nez de l'enfant pendant qu'il répète des segments de parole avec uniquement la présence de phonèmes oraux : aucune buée ne doit apparaître. Dans le cas contraire, cela permet de visualiser la déperdition nasale même quand elle n'est pas audible.

Cet examen n'est que qualitatif.

- Aérophonoscopie :

Elle est intéressante pour quantifier la déperdition nasale en analysant le flux d'air nasal et buccal.

- Fibroscopie nasopharyngée :

Elle permet d'observer l'espace vélopharyngé et plus précisément :

- L'aspect du voile
- La contraction des muscles
- Le type de fermeture vélopharyngée
- L'état des amygdales et des végétations adénoïdiennes...

- Examen Oto-rhino-laryngé :

Il comprend l'observation endo-buccale et la palpation (importante dans le cas du diagnostic de fentes sous-muqueuses). Un examen otologique et une audiométrie sont également réalisés par l'oro-rhino-laryngologue.

- Observation clinique :

Le bilan orthophonique donne une idée sur la phonation du patient et permet de juger le degré de gravité de l'insuffisance vélopharyngée.

- Vidéofluoroscopie :

Cet examen est moins utilisé qu'auparavant mais reste très utile. Un produit est injecté dans les fosses nasales et opacifie le rhinopharynx. Des clichés pris du patient permettent d'observer l'aspect du voile, des amygdales, des végétations, la présence d'un éventuel bourrelet de Passavant (Connessa *et al.*, 2005)...

3.1.2. Les troubles de la voix dans le cas d'une insuffisance vélopharyngée

3.1.2.1. La déperdition nasale

(Montoya y Martinez et Baylon-Campillo, 1996 ; Connessa *et al.*, 2005)

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.

3.1.2.2. Le nasonnement – rhinolalie ouverte

(Veau, 1931 ; Montoya y Martinez et Baylon-Campillo, 1996 ; François, 2004 ; Connessa *et al.*, 2005 ; Gaillot *et al.*, 2007)

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.

3.1.2.3. Le nasillement

(Montoya y Martinez et Baylon-Campillo, 1996 ; Connessa *et al.*, 2005)

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.

3.1.2.4. Le ronflement nasal

(Connessa *et al.*, 2005 ; Gaillot *et al.*, 2007)

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.

3.1.2.5. La rhinolalie fermée

(Montoya y Martinez et Baylon-Campillo, 1996 ; François, 2004)

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.

3.1.2.6. Autres (intensité, prosodie...)

(Montoya y Martinez et Baylon-Campillo, 1996 ; Vernel-Bonneau et Thibault, 1999)

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.

3.1.3. 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.

3.1.3.1. Le souffle nasal

(Vernel-Bonneau et Thibault, 1999 ; Gaillot *et al.*, 2007)

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.

3.1.3.2. La postériorisation – l'antériorisation

(Borel-Maisonny, 1966 ; Maurin-Chérou, 1993 ; Senez, 2002 ; François, 2004)

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.

3.1.3.3. La nasalisation

(Montoya y Martinez et Baylon-Campillo, 1996)

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.

3.1.3.4. Le sigmatisme latéral ou bilatéral (schlintement ou jouyement)

(Borel-Maisonny, 1966 ; Maurin-Chérou, 1993 ; François, 2004)

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/.

3.1.3.5. 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).

3.1.3.6. 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).

3.1.4. Les mécanismes de compensation

3.1.4.1. Les coups de glotte

(Veau, 1931 ; Montoya y Martinez et Baylon-Campillo, 1996 ; Connessa *et al.*, 2005)

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.

3.1.4.2. Le souffle rauque

(Montoya y Martinez et Baylon-Campillo, 1996 ; Eude et Morand, 2004 ; Connessa *et al.*, 2005)

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.

3.1.4.3. 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).

3.2. Les problèmes résiduels après chirurgie : les fistules

(Vanwijck et Bayet, 1999)

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.

3.3. Les séquelles psychologiques

(Chancholle et Saboye, 2000 ; Despars *et al.*, 2010 ; Trichet-Zbinden *et al.*, 2010 ; Grollemund *et al.*, 2010 ; Omiya *et al.*, 2012)

3.3.1. 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).

3.3.2. 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.

Les parents peuvent traverser différentes phases après le traumatisme psychique de l'annonce : le refus, le déni, l'agressivité, la culpabilité, le deuil...

Il est indispensable d'avoir des psychologues disponibles au sein de l'équipe, et si nécessaire de commencer un suivi le plus tôt possible à la fois pour le patient et pour son entourage proche.

3.4. Les séquelles autres

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

(Montoya y Martinez et Baylon-Campillo, 1996 ; Senez, 2002 ; Thibault, 2007)

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 succion-déglutition. 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.

3.4.2. 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 (Montoya y Martinez et Baylon-Campillo, 1996).

3.5. La classification de Borel-Maisonny

(Borel-Maisonny, 1975 ; Vernel-Bonneau et Thibault, 1999)

Cette classification est issue des nombreux travaux de Suzanne Borel-Maisonny. Elle permet aux différentes équipes de suivre l'évolution des patients et de discuter de leurs résultats.

Elle comporte trois types de phonation et des combinaisons de celles-ci.

- Phonation I : c'est la phonation dite « normale ».

Le sujet parle bien, l'intelligibilité est bonne, il n'y a pas de nasonnement.

Il existe plusieurs types de fermeture du sphincter vélopharyngé:

- fermeture normale en clapet
 - fermeture sur les végétations adénoïdes. La fonte des végétations, vers l'âge de 12 ans peut entraîner un nasonnement
 - fermeture grâce aux replis longitudinaux et latéraux du pharynx et/ou repli transversal de Passavant.
- Phonation II : La fermeture du voile est incomplète. Les cavités buccale et nasale communiquent entraînant une déperdition nasale audible.

En fonction de son importance, on distingue deux phonations :

- phonation II B (bonne):le patient reste intelligible
- phonation II M (mauvaise) :l'intelligibilité du patient est altérée.

Dans ce dernier cas, l'importance de la déperdition nasale se traduit par le nasonnement et le souffle nasal. Des syncinésies et un ronflement nasal peuvent également être présents.

- Phonation III : La déperdition nasale est très importante et altère considérablement l'intelligibilité.

Face aux difficultés de réalisation de certains phonèmes oraux, le patient peut utiliser des moyens de compensation tels que les coups de glotte ou le souffle rauque.

Pour mieux rendre compte des diversités rencontrées, les phonations mixtes combinent ces différents types de phonation.

Dans une phonation mixte, la présence d'une phonation I est de bon pronostic. Pour les phonations II/III et III/II, la rééducation aidera à la disparition des mécanismes compensatoires, mais une phonation I ne pourra pas être obtenue.

- Phonation I/II : A l'oreille, on perçoit une parole quasi normale en spontané. La déperdition nasale, visible sur le miroir, n'est présente que sur quelques phonèmes.

- Phonation II/I : La déperdition nasale est constante. La fermeture du voile est possible avec effort.
- Phonation I/III : Ce type de phonation est très rare. La parole est normale, il n'y a pas de déperdition nasale, mais on retrouve la présence de mécanismes compensatoires.
- Phonation II/III : La déperdition nasale est constante. Il peut également y avoir un ronflement nasal, un souffle nasal, et des mécanismes compensatoires.
- Phonation III/II : Le patient est bien souvent inintelligible, et une décision chirurgicale est prise. Des mécanismes compensatoires sont présents auxquels s'ajoute une déperdition nasale.
- Phonation II/III/I : La déperdition nasale n'est pas constante, mais on note la présence de mécanismes compensatoires. La fermeture vélopharyngée est possible à l'effort.
- Phonation I/II/III : Ce type de phonation est bien souvent transitoire. On la retrouve chez des patients opérés d'une pharyngoplastie.

Cette classification est importante car elle permet de décider de la suite thérapeutique.

4. Objectifs et hypothèses

Notre étude consiste à observer la phonation après pharyngoplastie d'enfants opérés au CHU de Rouen depuis 2000, dans le cadre de séquelles de fente vélaire ou vélopalatine.

Le premier objectif est de faire un état des lieux sur la prise en charge au CHU de ces enfants et d'observer les conséquences de cette chirurgie sur leur phonation. Le deuxième objectif est de déterminer le bénéfice maximal de la pharyngoplastie.

Nous avons émis deux hypothèses :

- L'âge, la présence de syndrome et la phonation pré-opératoire influenceraient les résultats de la pharyngoplastie.
- Il serait possible de déterminer un délai à partir duquel la phonation devient stable.

Pour ce faire nous avons accès aux dossiers des patients opérés depuis 2000 au CHU.

Sujets, matériel et méthode

1. Matériel et méthode

1.1. La prise en charge des fentes labiales et palatines à Rouen

La prise en charge des enfants porteurs de fente labiale et/ou palatine est assurée par la clinique chirurgicale infantile de Rouen en collaboration avec le service d'ORL pédiatrique et le service de stomatologie et de chirurgie maxillo-faciale. (Bachy *et al.*, 2002) (Annexe 1, page A3)

Depuis 2008, le centre est devenu « Centre de compétence des Fentes Labio-Palatines » intégrant ainsi le Réseau National Fente Labio Palatine.

1.1.1. Le calendrier et suivi chirurgical

Le site internet du chirurgien actuel, le Docteur Leca, reprend l'ensemble du protocole rouennais.

Bien qu'il existe de nombreux protocoles, actuellement, le calendrier est dit « classique », par opposition au calendrier dit du « palais précoce », adopté dans les années 80, et abandonné quelques années plus tard.

Le premier contact avec l'équipe chirurgicale a lieu avant la naissance quand le diagnostic a été fait en anténatal. Les grandes lignes du calendrier sont évoquées, et l'enfant est revu à sa naissance.

La cheïlo-rhinoplastie, inspirée de la technique de Delaire, est réalisée vers 3 semaines, si le poids de l'enfant le permet.

Dans le cas d'une fente labiale bilatérale, la cheïlo-rhinoplastie permet la réparation des deux côtés en un seul temps opératoire.

Quand seul le voile est fendu, la staphylorrhaphie peut être pratiquée vers l'âge de 6 mois. Si le voile et le palais sont fendus, la réparation a lieu vers 18 mois, avec une technique par soulèvement des fibromuqueuses.

Vers 5-7 ans, si l'arcade dentaire ou palais antérieur est atteint, une gingivopériostoplastie avec greffe iliaque est réalisée.

Lorsqu'une insuffisance vélopharyngée persiste et après une rééducation orthophonique bien menée, l'équipe pluridisciplinaire peut proposer une chirurgie secondaire du type pharyngoplastie par lambeau pharyngé à pédicule supérieur ou une véloplastie intravélaire. Idéalement cette chirurgie est réalisée avant l'entrée au CP.

Depuis peu de temps le chirurgien actuel propose parfois comme alternative à la pharyngoplastie, un lipofilling, associé ou non à une véloplastie intravélaire.

A trois semaine-un mois des différentes opérations, les patients sont revus par l'équipe chirurgicale pour vérifier la bonne cicatrisation.

1.1.2. Le suivi ORL

Plus sujets aux infections, conséquence de la dysfonction tubaire, ces enfants sont suivis très régulièrement. Les seuils d'audition et l'état du tympan sont évalués. L'ORL explore également la cavité buccale et le sphincter vélopharyngé. Il observe la déglutition et détermine s'il y présence ou non d'un reflux nasal.

Dans le cadre du suivi spécifique des enfants porteurs de fente opérée, le premier bilan, couplé avec un bilan orthophonique est réalisé vers deux ans s'il s'agit d'une fente isolée. Dans le cas d'une fente syndromique le suivi aura commencé dès la naissance.

Par la suite l'ORL revoit régulièrement les patients. Il contrôle systématiquement l'audition. La fréquence de ces rendez-vous n'est pas définie à l'avance et varie en fonction de la présence d'un suivi ORL extérieur et de ce qui a été observé lors du dernier bilan. Au minimum, des bilans sont réalisés à deux, trois et quatre ans ainsi qu'avant l'entrée au CP. En pratique d'autres bilans intermédiaires sont effectués. Ils sont couplés avec les bilans orthophoniques.

Si une nouvelle intervention chirurgicale est programmée, des bilans supplémentaires pré et post opératoires sont réalisés.

L'ORL a un rôle de coordinateur entre toutes les prises en charge extérieures et les autres services du CHU. Il peut éventuellement demander des bilans complémentaires, par exemple génétique, neuropédiatrique,...

1.1.3. Le suivi orthophonique

Il se compose de bilans initiaux et d'évolution. En plus de l'évaluation, l'orthophoniste met en place un accompagnement parental, et fait également le lien avec l'orthophoniste qui assure la prise en charge.

1.1.3.1. Le premier bilan

Le premier bilan orthophonique a lieu vers l'âge de deux ans, en même temps que le bilan ORL. Ce premier contact va permettre de mettre en place un accompagnement parental. A cette occasion l'orthophoniste détaille la fonction et l'importance du sphincter vélopharyngé et propose des conseils favorisant les capacités de fermeture de ce sphincter.

La fonction vélopharyngée n'étant pas facilement évaluable si jeune, l'anamnèse détaillée et spécifique permet de se faire une idée sur la fonctionnalité de celle-ci.

Dans un second temps, l'orthophoniste va évaluer les capacités verbales et non verbales de l'enfant. Bien que cette consultation soit spécifique, l'orthophoniste n'en oublie pas pour autant sa mission de prévention et de dépistage des éventuels troubles du langage et troubles associés.

Si le niveau langagier paraît faible, aussi bien en compréhension qu'en expression, l'orthophoniste conseille aux parents de démarrer une prise en charge, et revoit l'enfant 6 mois plus tard.

L'orthophoniste peut orienter vers des bilans complémentaires.

1.1.3.2. Le suivi orthophonique à travers les bilans

Dans le service du CHU de Rouen, de nouveaux bilans sont proposés vers l'âge de 3, 4 et 6 ans, ainsi qu'avant et après une nouvelle chirurgie, dans l'idéal 3 mois après l'opération, mais le plus souvent des bilans intermédiaires sont réalisés.

Lorsque le patient bénéficie d'une prise en charge orthophonique, le bilan est axé sur l'évaluation de la compétence vélopharyngée et n'aborde pas systématiquement le langage. L'accompagnement parental se poursuit.

A partir de 3 ans, on peut commencer à utiliser le miroir de Glatzel, et ainsi coter la phonation selon la classification de Borel-Maisonny.

Désormais, certaines épreuves sont enregistrées au dictaphone, ce qui permet une comparaison intra-individuelle et inter-individuelle.

Lors du bilan prévu avant l'entrée au CP, si la compétence vélopharyngée est satisfaisante, le suivi orthophonique au CHU peut cesser. On rassure cependant les parents quant à notre présence s'ils constatent une dégradation de la phonation de leur enfant au cours de la croissance.

Si la compétence vélopharyngée ne semble pas optimale, les bilans se poursuivent.

1.1.4. Les protocoles orthophoniques

Quel que soit l'âge du patient, le bilan commence par une anamnèse détaillée qui permet à l'orthophoniste de prendre connaissance des difficultés inhérentes à la fente opérée.

A travers les différentes épreuves, l'orthophoniste recueille des données sur la parole, le langage, la voix et le comportement de l'enfant.

1.1.4.1. Le bilan orthophonique de 2 ans

- Capacités non verbales : Test de niveau mental non-verbal ou test sans parole de Borel-Maisonny de 18 à 30 mois (1967)
- Compréhension lexicale : désignation d'images et des parties du corps
- Compréhension syntaxique : compréhension d'ordres simples
- Expression verbale : dénomination d'images.

(Annexe 2 , page A7)

1.1.4.2. Le bilan orthophonique de 3 ans

- Capacités non verbales : Test de niveau mental non-verbal ou test sans parole de Borel-Maisonny de 30 à 42 mois
- Compréhension lexicale et syntaxique : désignation d'images
- Couleurs, topologie : BEPL de Chevrie-Muller (1988)
- Motricité bucco-faciale : BEPL de Chevrie-Muller
- Articulation : répétition du PATAKA
- Expression verbale et parole : dénomination d'images et répétition issue de la BEPL de Chevrie-Muller et recueil de langage spontané si possible.

(Annexe 3, page A12)

1.1.4.3. Le bilan orthophonique à partir de 4 ans

Lorsqu'une prise en charge orthophonique est mise en place, seule la compétence vélopharyngée est testée. Dans le cas contraire, le langage est également exploré afin de dépister un éventuel retard de parole et/ou langage.

- Articulation : répétition du PATAKA
- Parole et phonation :
 - épreuves de dénomination d'images, répétition de mots polysyllabiques, de mots peu fréquents, extraites de la N-EEL de Chevrie-Muller
 - répétition de groupes consonantiques
 - répétition de phrases avec des phonèmes oraux
 - observation de l'intelligibilité de la parole et du timbre de la voix en spontané, en dirigé à partir des épreuves citées

précédemment et en semi-dirigé à l'aide de la chute dans la boue tirée de la N-EEL de Chevré-Muller ou d'une lecture de texte pour les lecteurs

- Compétence vélopharyngée : examen au miroir de Glatzel avec une répétition de phonèmes isolés, de syllabes dupliquées, de phrases avec uniquement des phonèmes oraux et alternance des phonèmes /a/ /an/
- Observation endo-buccale : Répétition de /a/ succesifs et alternance /a/ /an/
- Cotation selon la classification de Borel-Maisonny.

(Annexe 4, page A18)

1.1.5. Les autres suivis

1.1.5.1. Le suivi orthodontique et stomatologique

Le suivi orthodontique et stomatologique est assuré par l'équipe de stomatologie. Bien qu'on puisse proposer une orthodontie précoce, on s'oriente le plus souvent vers une orthodontie classique, qui concerne les dents définitives.

1.1.5.2. Le suivi psychologique

Le psychologue est bien souvent présent dès la période anténatale, lors de l'annonce de la malformation. Il peut également être sollicité par un membre de l'équipe pluridisciplinaire tout au long du suivi dans le service, que ce soit pour l'enfant ou son entourage.

1.1.5.3. Le suivi génétique

Certaines anomalies génétiques ne sont pas diagnostiquées au début de la vie de l'enfant.

Quand l'équipe pluridisciplinaire a des doutes sur un contexte syndromique, ce suivi est indispensable, pour une meilleure prise en charge du patient et de sa famille. Les bilans médicaux sont également réalisés quand il y a un autre désir d'enfant.

1.1.6. Les réunions de synthèse

Depuis 2009, des réunions de synthèse sont organisées environ tous les 2 mois. Les membres de l'équipe pluridisciplinaire se réunissent pour discuter des dossiers de certains patients. Ces réunions permettent aux professionnels, exerçant dans des services différents, d'échanger verbalement et de confronter les avis.

C'est à ce moment là que se prend la décision d'une chirurgie secondaire.

1.2. Recueil de données

Dans un premier temps nous avons consulté tous les dossiers mis à notre disposition. Pour un certain nombre nous n'avons pas de données orthophoniques après la pharyngoplastie. Nous avons donc décidé de reconvoquer quelques patients bien que, pour certains, nous étions déjà à plusieurs années de la pharyngoplastie. D'autres patients, pour qui la pharyngoplastie était relativement récente, ont été revus lors du suivi régulier dans le service.

1.3. Définition de la population

1.3.1. Critères d'inclusion

Nous avons choisi d'inclure les patients avec fente vélaire, vélopalatine ou division sous muqueuse, associée ou non à une fente labiale, ayant bénéficié d'une pharyngoplastie par lambeau pharyngé à pédicule supérieur au CHU de Rouen depuis 2000.

1.3.2. Critères d'exclusion

Nous avons décidé d'exclure les patients :

- avec une déficience intellectuelle sévère ou profonde
- dans un contexte de bilinguisme avec un langue française peu ou pas développée
- opérés avec un autre calendrier, ou dans un autre centre ou pays.

1.4. État des lieux avant et après pharyngoplasties

1.4.1. Données avant la chirurgie

1.4.1.1. Suivi ORL et chirurgical

La consultation des différents dossiers nous a généralement donné accès à des informations précises telles que :

- l'anatomie du voile : voile cicatriciel, voile symétrique ou asymétrique, voile court ou long...
- la profondeur du cavum
- la présence de végétations
- la présence et la taille des amygdales
- le type de fermeture vélopharyngée : fermeture incomplète, fermeture possible sur effort, fermeture sur un bourrelet de Passavant, fermeture sur des

végétations, hypotonie ou immobilité du voile du palais ne permettant pas une bonne fermeture...

Le type de fente est toujours renseigné sur la première page du dossier de manière claire et précise avec une même terminologie pour l'ensemble des dossiers. Les opérations effectuées et leurs dates y figurent aussi tout comme le nom du syndrome génétique s'il y en a un.

Des précisions sur l'audition sont également renseignées, accompagnées des résultats des différentes audiométries réalisées et de l'état du tympan. Il nous a semblé important de tenir compte de ces données afin de pouvoir exclure un problème d'audition trop important qui biaiserait notre étude : les paramètres à prendre en compte seraient trop nombreux.

Nous avons essayé de recueillir ces données pour chaque patient. Cependant, ces données étaient variables d'un interlocuteur à l'autre ; l'observation endo-buccale reste un examen qualitatif et subjectif. De plus, les dossiers ont évolué d'années en années, ne nous permettant pas d'avoir ces données de manière systématique et donc de les exploiter correctement dans nos résultats.

1.4.1.2. Suivi orthophonique

L'étude des dossiers nous donne accès à des bilans orthophoniques précis, effectués régulièrement et permettant de rendre compte de l'évolution de l'enfant, de ses capacités et difficultés.

Ils abordent différents domaines tels que l'articulation, la parole, le langage, la phonation, l'observation endo-buccale... et nous ont permis de quantifier le degré de gravité des troubles grâce à l'échelle de Borel-Maisonny pour la phonation et l'échelle de Mac Williams pour l'intelligibilité.

Le dernier bilan avant l'opération est primordial car la cotation de la phonation selon la classification de Borel-Maisonny influence en partie la décision d'effectuer une chirurgie. Nous nous y sommes donc beaucoup intéressées.

Aussi, le suivi orthophonique, fréquent au sein de cette population, est important à prendre en compte dans notre étude tout comme l'investissement du patient et de sa famille.

L'étude des dossiers ne permet pas toujours d'avoir suffisamment de précisions sur ce suivi orthophonique. Il est parfois difficile de savoir exactement le type de travail effectué : renforcement du voile du palais ou rééducation d'un retard de langage oral ou écrit. De même, l'assiduité ou non du patient dans la réalisation d'exercices visant à mobiliser son voile du palais n'apparaît pas toujours clairement dans les informations à notre disposition.

1.4.1.3. Évocation de la chirurgie

Le recours à une chirurgie secondaire se décide généralement aux réunions de synthèses.

La pharyngoplastie est évoquée lorsque plusieurs critères sont présents :

- une cotation de la phonation selon Borel non satisfaisante (généralement à partir de II M)
- un suivi orthophonique qui arrive à ses limites
- un voile court, hypotone ou un cavum profond ne permettant pas une fermeture vélopharyngée satisfaisante malgré la musculation du voile du palais
- les syndromes impliquant de nombreux troubles associés, par anticipation des complications possibles dans le futur (déficience par exemple)
- un contexte psychosocial difficile ne permettant pas un suivi orthophonique régulier et un investissement suffisant de la famille dans la prise en charge de l'enfant.

1.4.2. Données après la chirurgie

1.4.2.1. Suivis ORL et chirurgical

Après chaque chirurgie, un suivi rigoureux nous a permis de prendre connaissance des suites opératoires.

Il est nécessaire de savoir si le lambeau est bien en place ou s'il a lâché, s'il y a des complications lors de la cicatrisation...

Ces complications lorsqu'elles existent, sont le plus souvent transitionnelles et rapidement corrigées quand cela est possible.

La phonation post-opératoire du patient dépend notamment de cet état post-chirurgical.

1.4.2.2. Suivi orthophonique

Après la pharyngoplastie, le suivi orthophonique dans le service du CHU de Rouen des enfants porteurs de fente opérée se poursuit avec la même importance.

Les informations recueillies sont du même ordre que celles citées avant la pharyngoplastie. Un suivi régulier est important afin d'évaluer les bénéfices de la pharyngoplastie, et si besoin de proposer d'autres solutions aux éventuels problèmes persistants.

La cotation de la phonation selon la classification de Borel-Maisonny, lorsqu'elle est présente, donne une réelle indication sur l'évolution de la voix après pharyngoplastie sur le court terme, le moyen terme et le long terme. On peut alors comparer les phonations avant et après la pharyngoplastie et juger du bénéfice apporté.

Les enregistrements effectués lors des bilans complètent dans ce cas les informations que nous recueillons dans les dossiers, et nous apportent des caractéristiques plus précises afin de compléter nos données.

Ce suivi post-chirurgical était absent pour quelques sujets de notre population.

Quant au suivi orthophonique, il reprend assez rapidement après la pharyngoplastie. Cela varie entre trois semaines et quelques mois.

Nous avons relevé des informations sur la durée et la fréquence de ce suivi.

Comme avant la chirurgie, ces données ne sont pas toujours présentes ou peu précises. Lorsque le suivi orthophonique est évoqué, nous n'avons pas toujours connaissance du type de rééducation effectuée.

1.5. Élaboration d'un questionnaire

Malgré l'abondance d'informations que nous avons pu recueillir grâce à l'étude de dossiers, il est difficile de connaître le ressenti des patients vis-à-vis de cette opération et de leur voix.

Or, cette notion nous a semblé pertinente, notamment dans les cas où la cotation de la phonation reste inchangée avant et après l'opération.

Nous avons alors élaboré un questionnaire à destination des patients et de leur entourage proche.

L'objectif était d'avoir davantage de données, lorsque les phonations pré-opératoires et post-opératoires sont identiques, en prenant en compte le ressenti du patient et de son entourage vis-à-vis de la phonation.

Aussi, l'étude de dossier ne nous donne accès qu'aux paroles des professionnels. Or, nous souhaitions également recueillir l'avis, parfois très différent de celui de l'équipe médicale, du patient et de son entourage sur le bénéfice de cette pharyngoplastie.

Nous avons choisi de réaliser un questionnaire constitué de seulement cinq questions pour qu'il soit rapide à remplir.

Chaque question est posée à l'entourage et au patient afin de pouvoir observer si le ressenti est le même.

Le questionnaire est composé de trois types de questions :

- des questions binaires où les sujets doivent cocher oui ou non
- des échelles de Likert, échelle de mesure permettant d'exprimer son degré d'accord ou de désaccord vis-à-vis d'une affirmation, avec une graduation de quatre éléments afin d'obliger les sujets à se positionner
- des questions ouvertes permettant au patient d'exprimer avec ses mots ce qu'il ressent.

Les questions traitent de la qualité de la voix, de l'évolution de la phonation après la chirurgie et du vécu psychologique associé au contexte des fentes.

Ces questionnaires ont été envoyés par voie postale ou remis en main propre lors des convocations.

(Annexe 5, page A22)

2. Critères analysés

Les critères analysés sont :

- la phonation pré-opératoire
- la stabilité des résultats de la pharyngoplastie dans le temps
- l'évolution de la phonation en fonction de l'âge opératoire
- l'évolution de la phonation en fonction de la présence ou non d'un syndrome
- l'évolution de la phonation en fonction de la phonation pré-opératoire
- le pourcentage d'amélioration, de stagnation ou de régression de la phonation
- l'avis et ressenti du patient et de son entourage
- la corrélation entre l'avis du patient, de l'entourage et de l'orthophoniste.

3. Analyse de données

Pour analyser nos données nous avons utilisé principalement des statistiques descriptives. Des biais importants ne nous ont permis d'exploiter que des pourcentages, des moyennes et des médianes.

Nous avons cependant utilisé le test de Kappa de Cohen pour mesurer l'accord entre deux observateurs. La formule est la suivante : $Kappa = (P0 - Pe) / (1 - Pe)$.

Résultats

1. Données de la population

1.1. Présentation générale

1.1.1. Nombre de sujets

Soixante patients ont été opérés d'une pharyngoplastie depuis 2000 dans le service des fentes du CHU de Rouen.

Parmi cette population, onze dossiers n'étaient pas disponibles, notamment pour cause de transferts dans d'autres services et dix patients ont été exclus de notre étude :

- quatre patients avec un contexte de bilinguisme complexe
- deux patients déficients intellectuels sévères
- Un patient n'ayant pas le même calendrier chirurgical de début de prise en charge
- deux patients qui n'ont pas été opérés d'une pharyngoplastie par lambeau pharyngé à pédicule supérieur
- un patient atteint d'un syndrome génétique trop important.

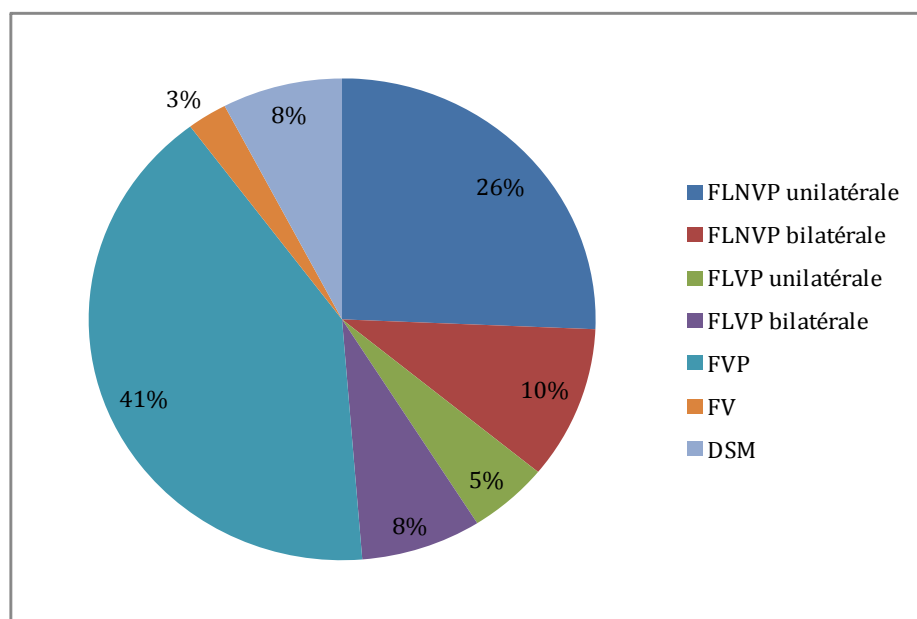
L'ensemble de notre étude a donc porté sur trente-neuf patients porteurs de fente vélopalatine ou vélaire opérée à l'hôpital de Rouen.

Ils étaient répartis en dix-sept filles (45%) et vingt-deux garçons (55%).

1.1.2. Types de fente

Les différents types de fente rencontrés au sein de notre population sont présentés dans le graphique ci-dessous :

Figure 1 : types de fentes



FLNVP : fente labio-narinaire vélopalatine

FLVP : fente labio-vélopalatine

FVP : fente vélopalatine

FV : fente vélaire

DSM : division sous-muqueuse

Notre population est constituée majoritairement d'enfants porteurs de fentes vélo-palatines.

1.1.3. Présence de contextes syndromiques

La répartition de fentes isolées et de fentes syndromiques est présentée dans le tableau ci-dessous :

Tableau I : fentes isolées et fentes syndromiques

	Effectifs	Pourcentages
Fente isolée	27	69%
Fente syndromique	12	31%

Les différents syndromes rencontrés sont le syndrome d'Aarskog, le syndrome Opitz GBBB, le syndrome de PHACE, le syndrome de Pierre Robin et le syndrome de Van Der Woude.

Tableau II : répartition des syndromes génétiques

	Effectifs	Pourcentages
Aarskog	1	9%
Opitz GBBB	1	9%
PHACE	1	9%
Pierre Robin	7	58%
Van de Woude	2	18%
Total	12	100%

1.2. Caractéristiques du service

1.2.1. Âge au moment de la chirurgie

L'âge de chaque sujet au moment de la chirurgie est renseigné dans le tableau ci-joint :

Tableau III : âge des sujets au moment de la pharyngoplastie

	Effectifs	Pourcentages
Opération avant 4 ans	4	10%
Opération entre 4 et 5 ans	4	10%
Opération entre 5 et 6 ans	11	29%
Opération entre 6 et 8 ans	8	21%
Opération entre 8 et 10 ans	6	15%
Entre 10 et 13 ans	4	10%
Au delà de 13 ans	2	5%
Total	39	100%

La majorité des opérations est réalisée entre 5 et 6 ans. Ces résultats sont en accord avec l'idée d'une opération avant l'entrée au CP afin de faciliter l'intégration scolaire.

L'âge moyen d'opération est 7 ans 3 mois.

La médiane se situe à 6 ans avec des valeurs extrêmes à 3 ans 2 mois et à 15 ans 9 mois.

1.2.2. Répartition des pharyngoplasties en fonction du chirurgien

Le chirurgien référent du Centre de Compétence des Fentes Labio-Palatines à Rouen, était le Professeur Bachy, à la retraite depuis 2013.

De 2005 à 2013, il a travaillé en collaboration avec le Docteur Leca, qui a depuis pris sa succession.

La répartition des pharyngoplasties depuis 2000, en fonction du chirurgien, est présentée dans le tableau ci-dessous :

Tableau IV : répartition des pharyngoplasties en fonction du chirurgien

	Effectifs	Pourcentages
Pr Bachy	33	85%
Dr Leca	6	15%
Total	39	100%

Pour la suite de notre étude, nous n'avons pas tenu compte du changement de chirurgien.

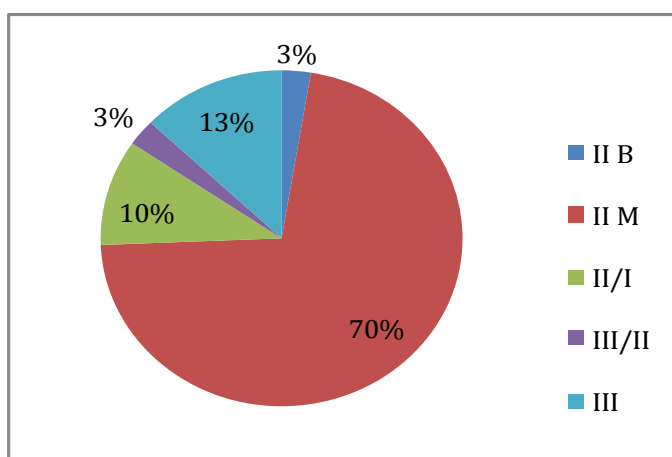
2. Étude avant et après pharyngoplastie

2.1. Phonation pré-opératoire

La phonation du dernier bilan orthophonique avant la pharyngoplastie a été retenue pour chacun de nos trente-neuf patients.

Les pourcentages des différentes phonations avant la chirurgie sont représentés sur le graphique ci-joint :

Figure 2 : types de phonations pré-opératoires



La majorité des phonations pré-opératoires sont cotées en II M.

2.2. Évolution de la phonation après chirurgie

2.2.1. Comparaison de la phonation pré-opératoire à la phonation post-opératoire à court terme (3 mois)

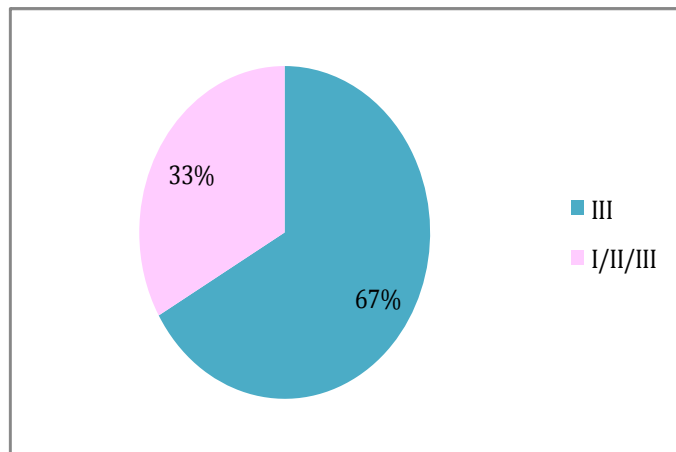
Sur nos trente-neuf patients, nous avons recueilli les phonations post-opératoires à court terme de dix-sept d'entre-eux.

Trois patients avaient une phonation III en pré-opératoire, douze une phonation II M et deux une phonation II/I.

Chaque graphique reprend les résultats post-opératoires en fonction de la phonation initiale.

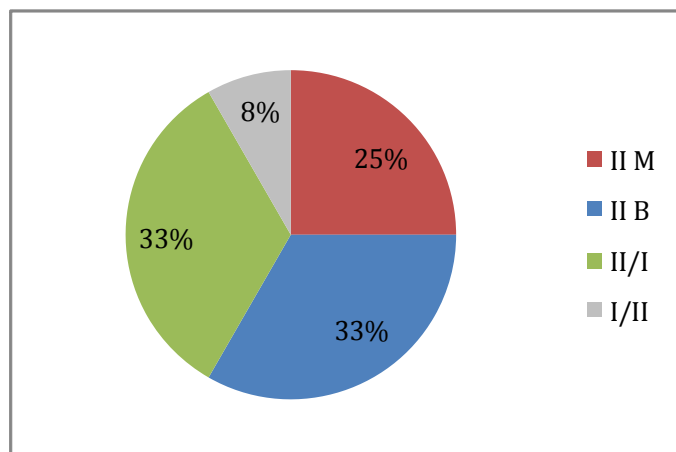
Les résultats de la phonation à 3 mois de la pharyngoplastie sont détaillés dans les graphiques ci-dessous :

**figure 3 : phonations post-opératoires à 3 mois pour une phonation III
initiale**



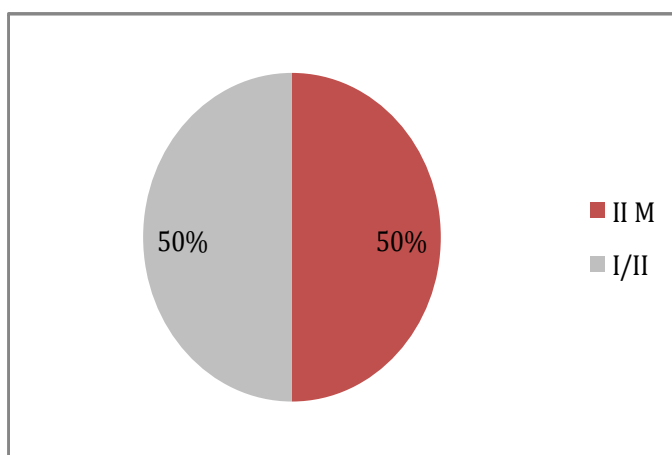
A trois mois, la phonation III reste inchangée dans 67% des cas.

**figure 4 : phonations post-opératoires à 3 mois pour une phonation II M
initiale**



A court terme, la phonation II M s'améliore dans 75% des cas.

figure 5 : phonations post-opératoires à 3 mois pour une phonation II/I initiale



Nos résultats pour une phonation II/I initiale sont à relativiser en raison du peu de patients concernés. Elle s'améliore dans la moitié des cas.

2.2.2. Comparaison de la phonation pré-opératoire à la phonation post-opératoire à moyen terme (1-2 ans)

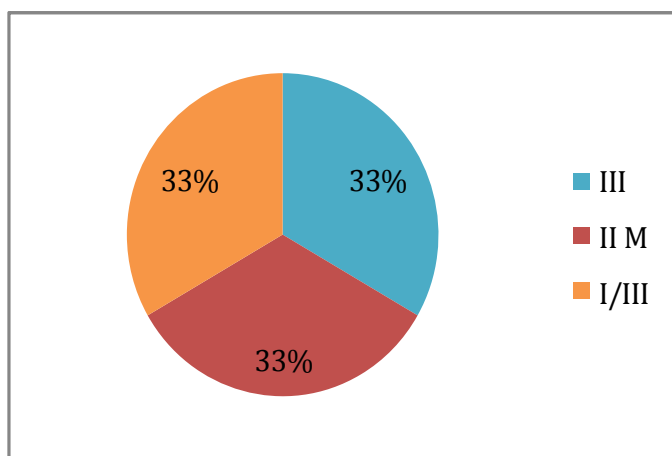
Nous avons recueilli les phonations post-opératoires à moyen terme pour dix-sept patients également.

Trois d'entre-eux avaient une phonation III avant l'opération, un une phonation III/II, douze une phonation II M et un une phonation II/I.

N'ayant qu'un seul patient pour les phonations initiales III/II et II/I, nous n'avons pas trouvé l'intérêt de les représenter par graphique. Leur phonation a respectivement évolué en phonation III et en phonation II/I.

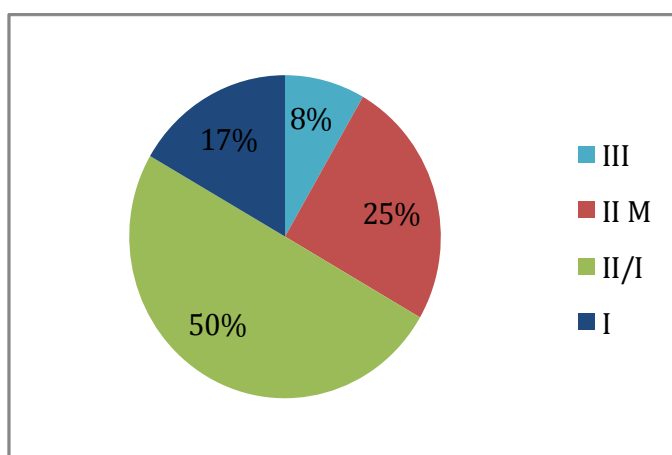
Les phonations de 1 à 2 ans après l'opération en fonction de la phonation initiale sont présentées dans les graphiques suivants:

figure 6 : phonations post-opératoires de 1 à 2 ans pour une phonation III initiale



La phonation III s'améliore dans 66% des cas.

figure 7 : phonations post-opératoires de 1 à 2 ans pour une phonation II M initiale



La phonation II M s'améliore pour 67% de nos patients.

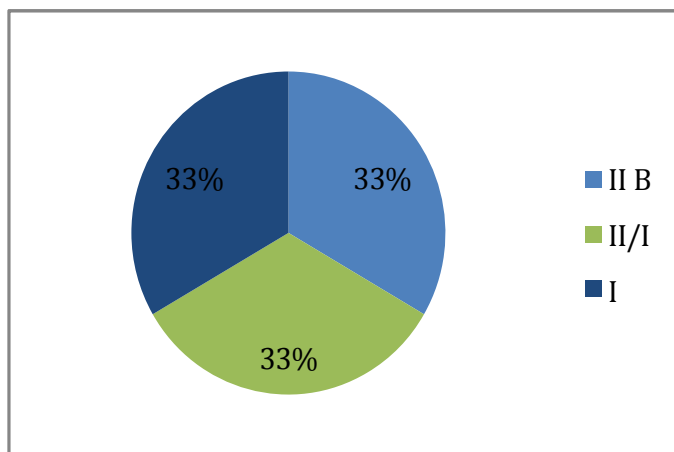
2.2.3. Comparaison de la phonation pré-opératoire à la phonation post-opératoire à long terme (au delà de 3 ans)

Pour seize patients, nous avons recueilli une phonation post-opératoire au-delà de 3 ans.

Trois patients avaient initialement une phonation III, onze une phonation II M et deux une phonation II/I.

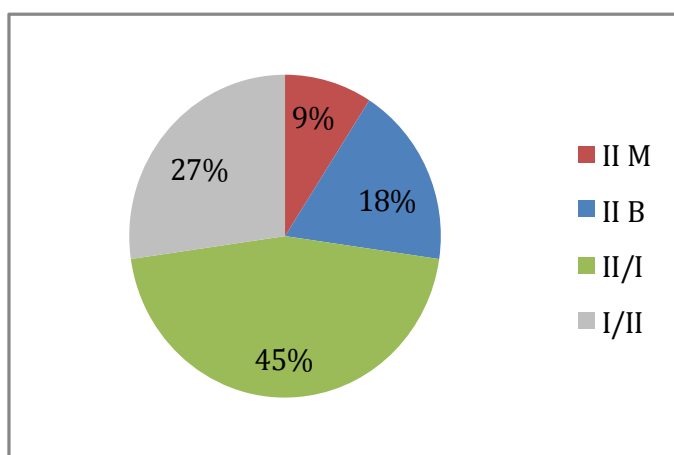
Les phonations post-opératoires au-delà de 3 ans sont détaillées dans les graphiques ci-joints :

figure 8 : phonations post-opératoires au-delà de 3 ans pour une phonation III initiale



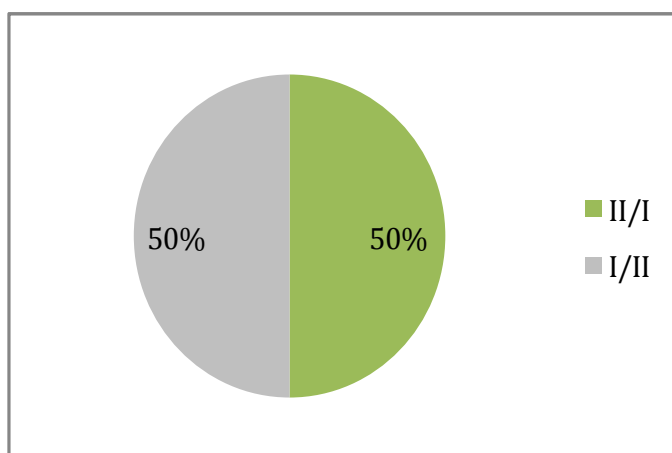
Au delà de trois ans après l'opération, la phonation III s'améliore pour l'ensemble de nos patients.

figure 9 : phonations post-opératoires au-delà de 3 ans pour une phonation II M initiale



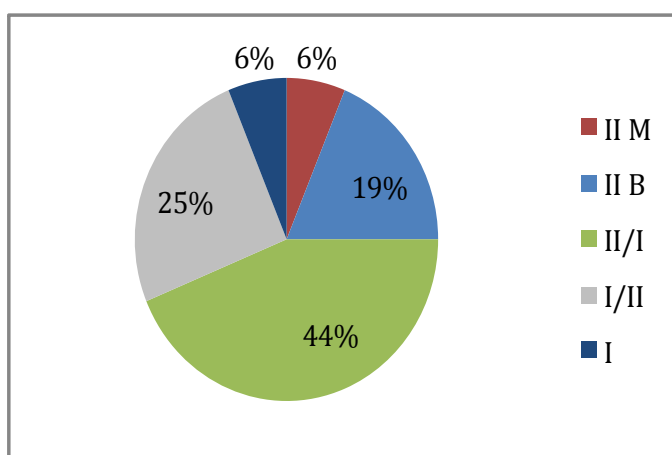
On note une amélioration de la phonation II M dans 91% des cas. Dans les autres cas, la phonation reste inchangée.

figure 10 : phonations post-opératoires au-delà de 3 ans pour une phonation II/I initiale



Compte-tenu d'un effectif de deux patients, ces résultats sont à relativiser. Dans un cas, la phonation s'améliore, dans l'autre elle reste inchangée.

figure 11 : répartition globale des phonations au-delà de 3 ans



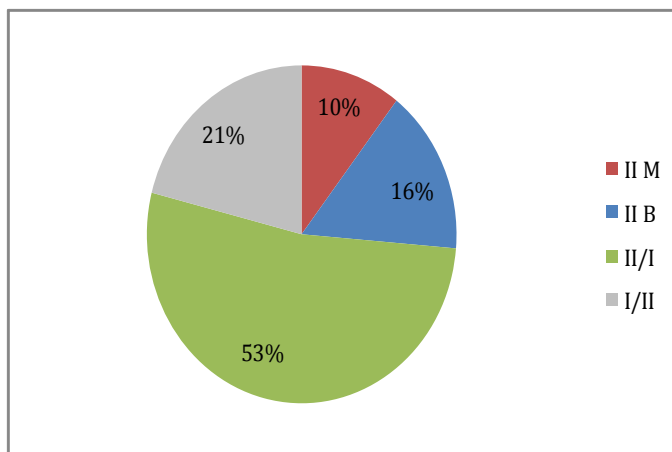
Au-delà de trois ans, 63% des patients ont une phonation II/I ou II B. 25% ont une phonation I/II, 6% une phonation I, et 6% une phonation II M.

2.2.4. Evolution de la phonation pré-opératoire II M à 1 an ou plus de la pharyngoplastie

La phonation II M est la phonation la plus fréquente avant la pharyngoplastie. Nous avons décidé de tenir compte de tous les patients qui avaient cette phonation en pré-opératoire et de leur dernière phonation connue au minimum 1 an après l'intervention chirurgicale. Cette donnée concerne dix-huit patients.

L'évolution de la phonation pré-opératoire II M à 1 an ou plus de la pharyngoplastie est détaillée dans le graphique qui suit :

figure 12 : évolution de la phonation pré-opératoire II M à 1 an ou plus de la pharyngoplastie



La phonation II M s'améliore dans 90 % des cas.

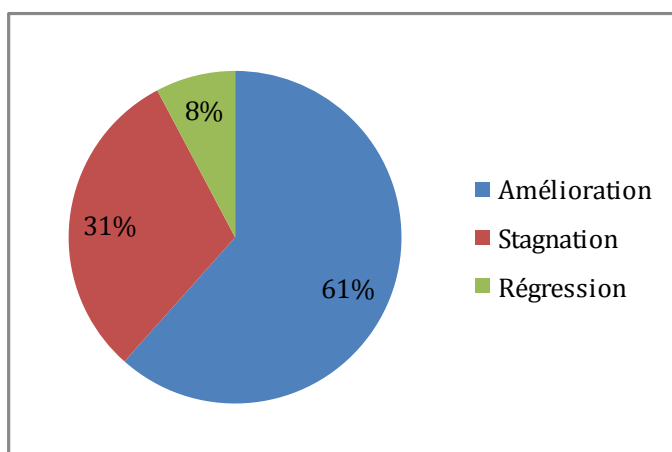
2.2.5. Pourcentages d'amélioration, de stagnation ou de régression de la phonation pré-opératoire et post-opératoire

Pour treize patients nous avons une phonation pré-opératoire, et une phonation post-opératoire à 3 mois et à minimum 1 an de la pharyngoplastie. Lorsque plusieurs phonations étaient renseignées au-delà de 1 an, la plus récente a été prise en compte.

2.2.5.1. A 3 mois de la pharyngoplastie

Les pourcentages d'amélioration, de stagnation et de régression sont regroupés dans le graphique ci-dessous :

Figure 13 : pourcentage d'amélioration, de stagnation ou de régression de la phonation à 3 mois de la pharyngoplastie

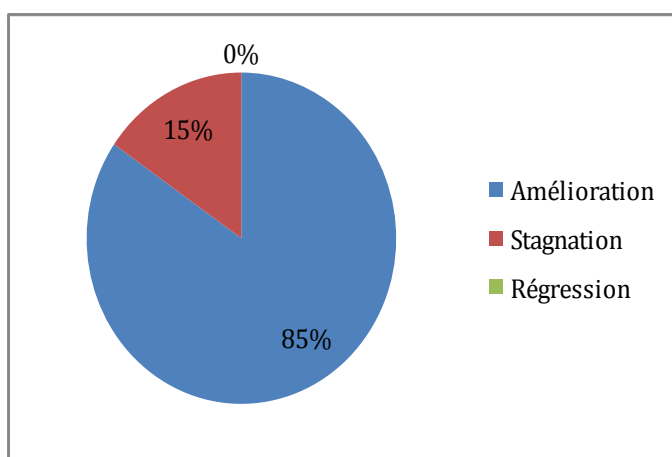


A trois mois de la pharyngoplastie, la phonation s'améliore pour 61% des patients.

2.2.5.2. A 1 an ou plus de la pharyngoplastie

Les pourcentages d'amélioration, de stagnation et de régression sont regroupés dans le graphique suivant :

Figure 14 : pourcentage d'amélioration, de stagnation ou de régression de la phonation à 1 an minimum de la pharyngoplastie



A un an de la pharyngoplastie, 85 % des phonations s'améliorent.

2.3. Stabilité des résultats

Le manque de données et le nombre peu élevé de patients ne nous ont pas permis de déterminer à partir de quel moment la phonation devient stable. Pour certains la phonation est stable au bout d'un an, pour d'autre elle varie encore au-delà de 3 ans.

Pour la suite de notre étude, hormis le questionnaire, nous ne prendrons en considération que les patients pour lesquels nous avons une phonation post-opératoire à 1 an ou plus, ce qui représente vingt-sept patients.

2.4. Evolution de la phonation en fonction de l'âge opératoire

L'influence de l'âge opératoire sur la phonation est représentée dans deux graphiques : le premier représente la phonation pré-opératoire en fonction de classes d'âge et le deuxième traite de la dernière phonation post-opératoire relevée selon les mêmes classes d'âge. Nous pouvons alors comparer l'évolution des phonations selon l'âge d'opération.

Les résultats sont accessibles ci-dessous :

Figure 15 : phonation pré-opératoire en fonction de l'âge opératoire

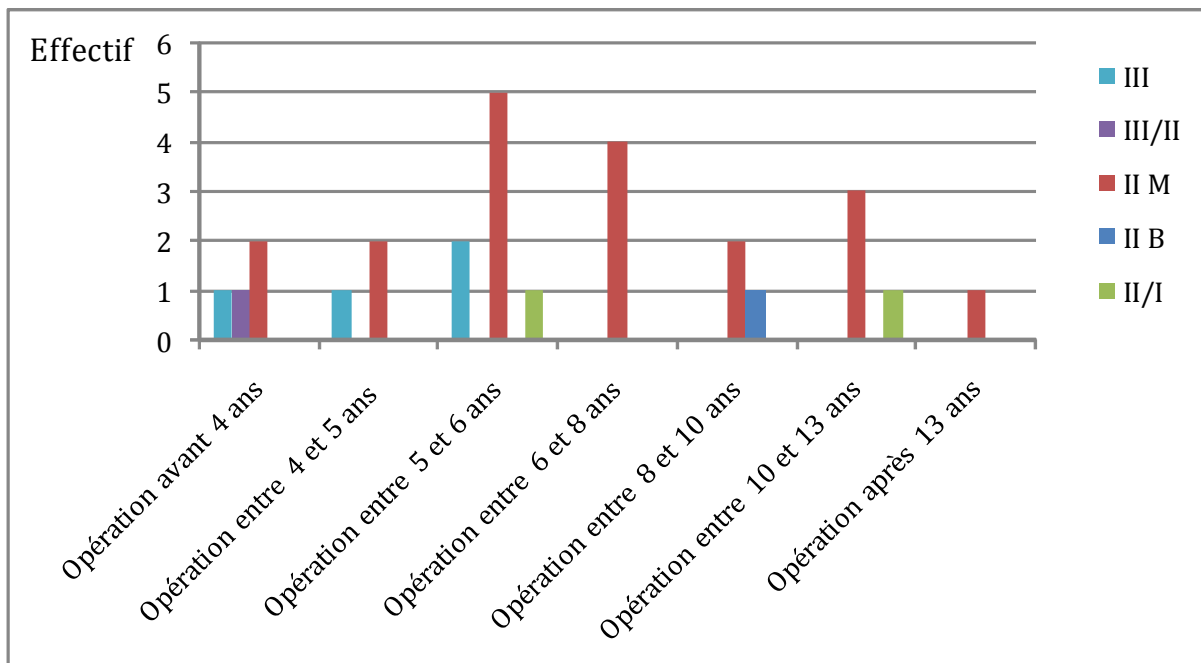
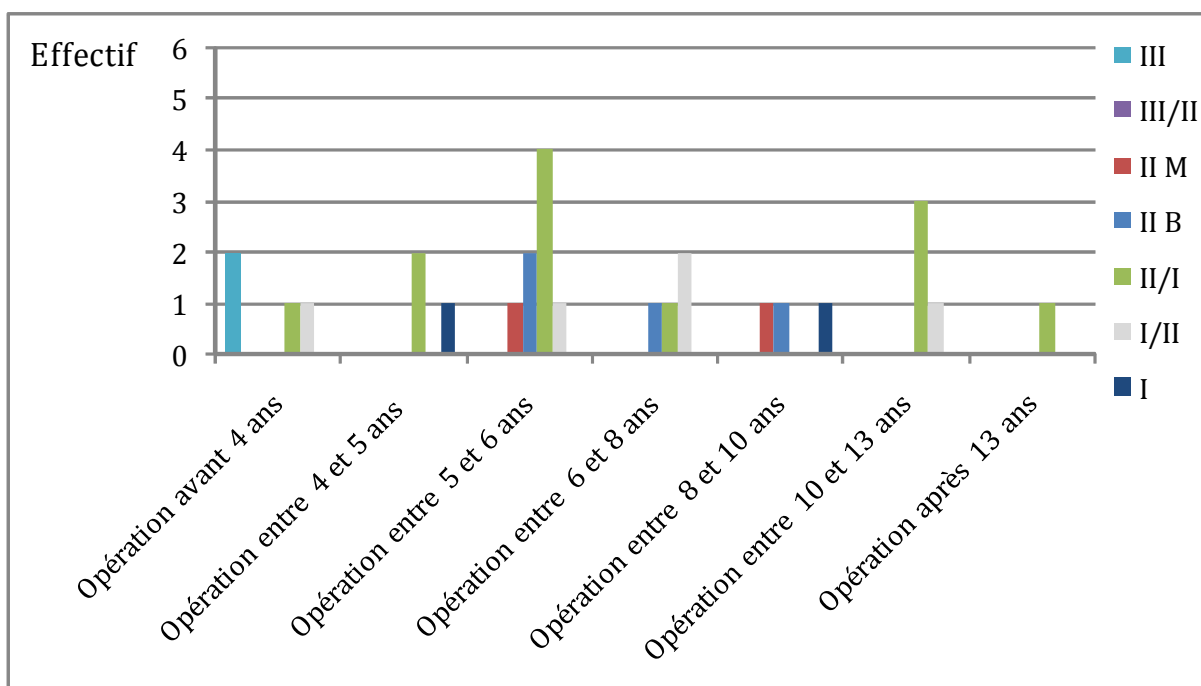


Figure 16 : phonation post-opératoire en fonction de l'âge opératoire



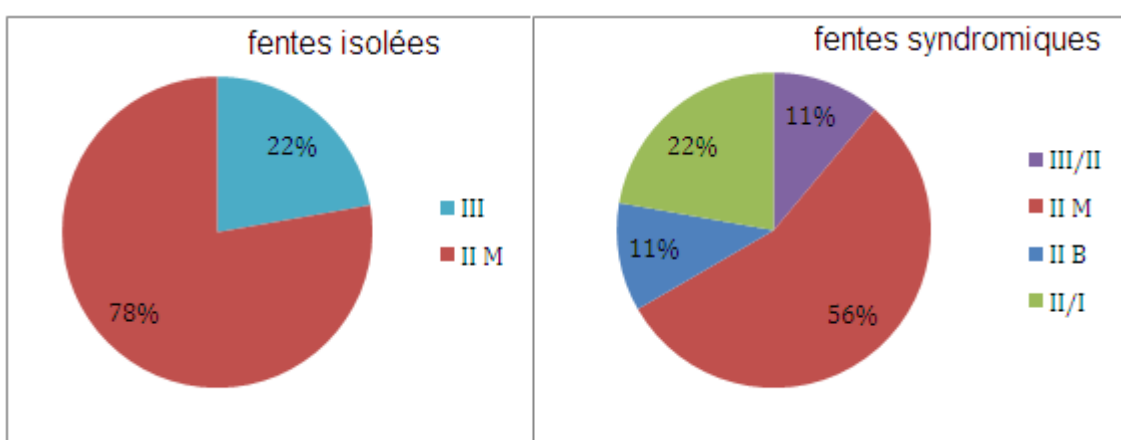
La phonation majoritairement représentée après la pharyngosplatie est la phonation II/I. Elle est présente dans toutes les classes d'âge sauf dans la classe d'âge 8-10 ans. Nos résultats ne suggèrent pas d'influence de l'âge opératoire sur la phonation.

2.5. Evolution de la phonation en fonction de la présence ou non d'un syndrome

Pour rappel, notre population est composée de vingt-sept patients porteurs d'une fente isolée et de douze patients porteurs d'une fente syndromique.

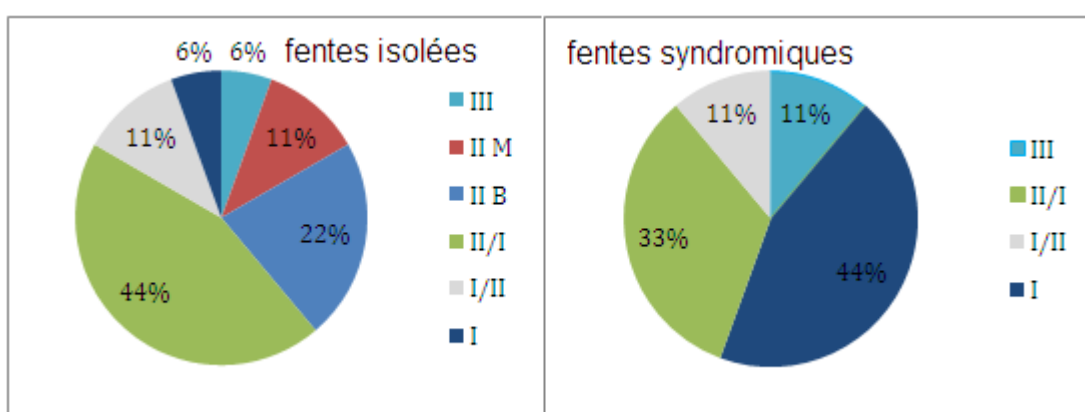
La comparaison de la phonation pré-opératoire et de la phonation post-opératoire en fonction de la présence ou non de syndrome génétique est représentée dans les graphiques ci-joints :

Figure 17 : phonations pré-opératoires des patients porteurs de fentes isolées et syndromiques



Pour les deux populations, la phonation rencontrée majoritairement est la II M

Figure 18 : phonations post-opératoires des patients porteurs de fentes isolées et syndromiques



Dans le cas de fentes isolées, la phonation post-opératoire majoritaire est la II/I alors que dans le cas de fentes syndromiques la phonation post-opératoire majoritaire est la phonation I. Pour les deux groupes de patients, la phonation ne s'améliore pas pour un faible pourcentage d'entre-eux.

3. Questionnaire

Nous avons envoyé trente-neuf questionnaires par courrier postal, quatorze nous sont revenus.

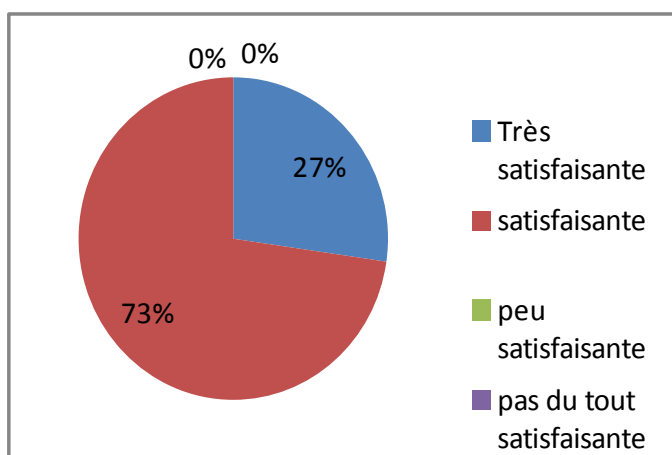
3.1. Analyse des réponses aux questionnaires

3.1.1. Réponses des patients

Nous avons recueilli les réponses de onze patients, certains étant trop jeunes pour répondre.

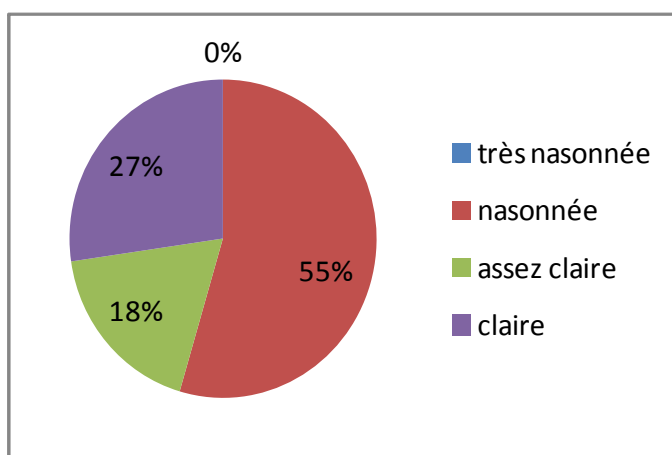
Les réponses sont présentées dans les graphiques suivants :

Figure 19 : qualité de la voix actuelle



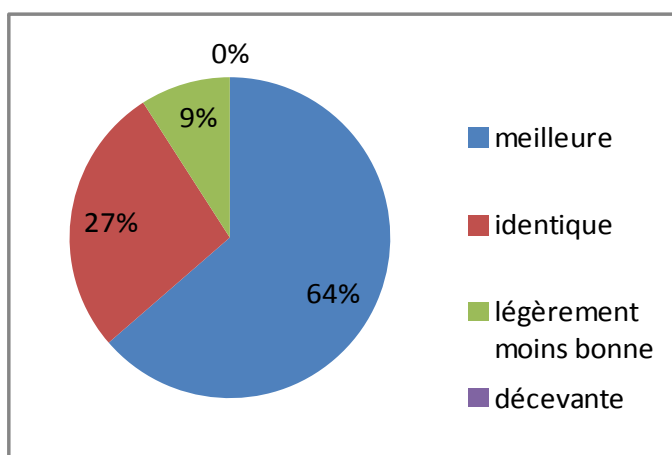
La qualité de voix est considérée au moins satisfaisante pour 100% des patients.

Figure 20: timbre de la voix actuelle



55% des patients interrogés trouve qu'ils ont une voix toujours nasonnée.

Figure 21 : comparaison de la voix avant et après pharyngoplastie



La voix semble meilleure pour 64% des personnes ayant répondu au questionnaire.

Pour les questions à réponse binaire oui/non, une représentation graphique n'était pas nécessaire.

Ainsi, 73 % des patients disent avoir subi des moqueries à cause de leur manière de parler.

64 % des sujets recommenceraient la pharyngoplastie si c'était à refaire.

La question ouverte sur le ressenti des patients est présentée dans le nuage de mots qui suit. Les mots qui apparaissent en grand sont les réponses les plus fréquentes.

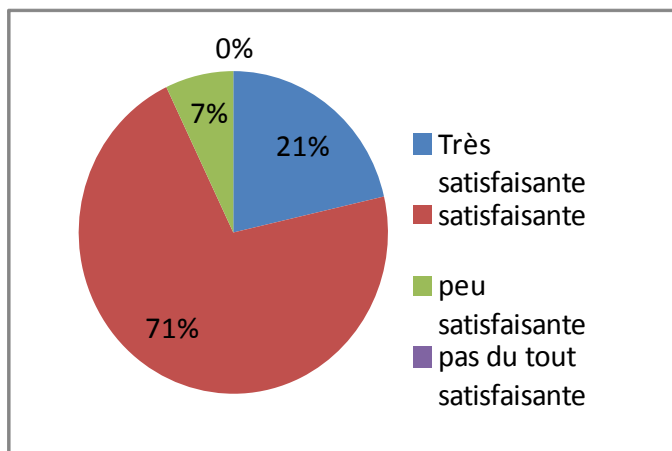
Figure 22 : Nuage de mots du ressenti des patients



3.1.2. Réponses de l'entourage

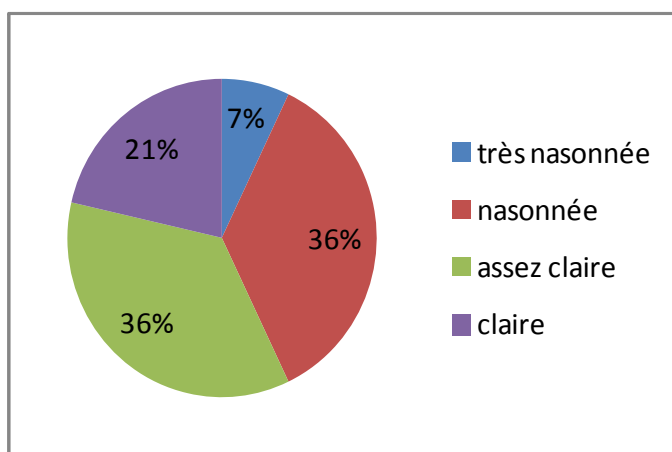
Quatorze familles nous ont renvoyé le questionnaire. Les réponses sont détaillées dans les graphiques ci-joints :

Figure 23 : qualité de la voix actuelle



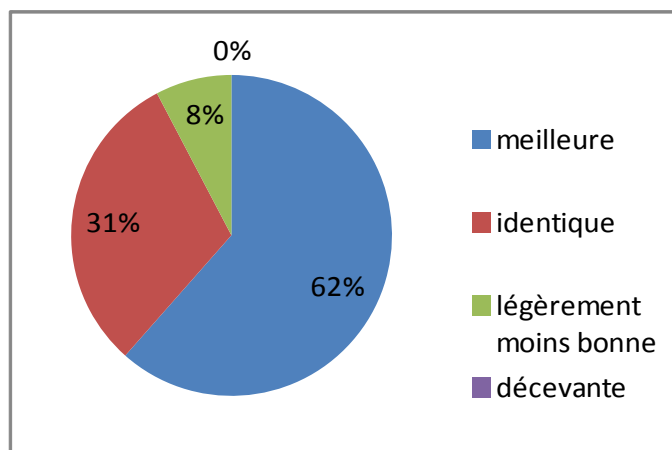
93% de l'entourage considère la voix du patient comme étant au moins satisfaisante.

Figure 24 : timbre de la voix actuelle



Les réponses de l'entourage du patient varient principalement entre un timbre de voix nasonnée, ou assez claire.

Figure 25 : comparaison de la voix avant et après pharyngoplastie



La voix est meilleure pour 62 % des familles.

A la question : « Et si la pharyngoplastie était à refaire ? » l'ensemble des familles a répondu favorablement.

3.1.3. Accord inter-individuel

Nous voulions connaître l'accord entre le patient et sa famille, et l'accord entre le patient et l'orthophoniste pour trois questions :

- la question de la qualité de la voix actuelle
- la question du timbre de la voix actuelle
- la comparaison avant et après pharyngoplastie.

Pour déterminer cet accord nous avons dû transformer les échelles de Likert en réponses binaires.

Concernant la question du timbre de la voix, les réponses « très satisfaisante » et « satisfaisante » ont été regroupées, ainsi que les réponses « peu satisfaisantes » et « pas du tout satisfaisantes » ;

Pour la comparaison avant et après la pharyngoplastie, les réponses « meilleure » et « identique » ont été mises en commun, de même que pour les réponses « légèrement moins bonne » et « décevante ».

Les réponses « très nasonnée » et « nasonnée » ont été regroupées ainsi que « assez claire » et « claire » pour la question du timbre de voix.

Ce test a été effectué à partir de huit questionnaires. Le risque de première espèce est fixé à 5%. Le degré d'accord en fonction de la valeur de Kappa est rappelé dans le tableau ci-dessous :

Tableau V : degré d'accord et valeur de Kappa

Accord	Kappa
Excellent	≥ 0.81
Bon	0.80 à 0.61
Modéré	0.60 à 0.41
Médiocre	0.40 à 0.21
Mauvais	0.20 à 0.0
Très mauvais	< 0.0

Pour la question concernant la qualité de la voix le coefficient kappa de Cohen n'était pas calculable : la concordance aléatoire (Pe) vaut 1.

Les résultats d'accord pour le timbre de la voix sont présentés ci-joints :

Tableau VI : degré d'accord entre le sujet et sa famille

P0	0.625
Pe	0.5
Kappa	0.25

L'accord entre le patient et son entourage est médiocre.

Tableau VII : degré d'accord entre le sujet et l'orthophoniste

P0	0.5
Pe	0.5
Kappa	0

L'accord entre le patient et l'orthophoniste est mauvais.

Les résultats d'accord pour l'amélioration ou non de la voix après pharyngoplastie sont détaillés ci-dessous :

Tableau VIII : degré d'accord entre le sujet et sa famille

P0	0.875
Pe	0.875
Kappa	0

L'accord entre le patient et son entourage est mauvais.

Tableau IX : degré d'accord entre le sujet et l'orthophoniste

P0	0.875
Pe	0.875
Kappa	0

L'accord entre le patient et l'orthophoniste est mauvais.

Discussion

1. Rappel des principaux résultats

Nos résultats suggèrent une évolution positive de la phonation après pharyngoplastie, davantage marquée à long terme qu'à court terme. Nous avons même une amélioration de la phonation dans 85% des cas à 1 an ou plus de la pharyngoplastie pour un effectif de treize patients.

La prise en charge orthophonique et le temps d'adaptation à la nouvelle anatomie sont des éléments qui peuvent expliquer ces résultats.

L'évolution de la phonation en fonction de l'âge opératoire ne montre pas de différences significatives. Ces résultats sont cependant à relativiser compte-tenu de notre faible effectif, et ne nous permettent pas de confirmer notre hypothèse concernant l'influence de l'âge opératoire sur la phonation.

Nos graphiques ne suggèrent pas de différences notables entre les formes isolées et syndromiques. Ces données sont également à nuancer pour les mêmes raisons que précédemment. Aussi, nous avons pris le parti de n'exclure que les formes syndromiques lourdes avec déficience sévère ou profonde. Il aurait peut-être fallu réintégrer nos syndromes complexes pour que ce soit plus représentatif.

Comme précisé dans nos résultats, nous n'avons pu déterminer le moment où la phonation post-opératoire devient stable. En effet, de nombreux patients ne se sont pas présentés régulièrement aux bilans orthophoniques post-opératoires, d'où un manque de données important.

De plus, pour certains patients, plusieurs bilans ont été réalisés au-delà de 3 ans, et la phonation a continué d'évoluer. Pour d'autres les bénéfiques ont été rapidement stabilisés.

Le test de Kappa suggère un mauvais accord entre le patient et l'orthophoniste. L'accord entre le patient et sa famille est médiocre voire mauvais. Cependant ces résultats ne sont pas significatifs du fait de l'effectif réduit des personnes interrogées.

Les questionnaires ont permis de replacer l'exigence des patients au centre de la rééducation. Dans la plupart des cas, le patient et son entourage sont satisfaits des résultats de l'opération sur la phonation, même lorsque le professionnel observe la persistance de légers troubles.

2. Méthodologie

2.1. Recueil de données

Lors de l'étude des dossiers nous avons été confrontées à plusieurs difficultés.

Nous trouvions judicieux de tenir compte de l'anatomie du sphincter vélopharyngé, comme la longueur du voile ou encore la profondeur du cavum. Ces informations étaient présentes dans la majorité des dossiers. Cependant pour quelques patients, les observations des différents professionnels étaient en contradiction. L'observation de ces données reste qualitative, et est rendue subjective, ce qui peut parfois rendre difficile l'accord entre les différents interlocuteurs.

Nous avons également été confrontées au changement et à l'absence d'orthophonistes dans le service pendant plus de 2 ans.

Plusieurs orthophonistes se sont succédés depuis une dizaine d'années. Entre 2006 et 2008, il n'y a pas eu d'orthophonistes dans le service, ce qui peut expliquer l'absence de bilans orthophoniques à 3 mois, 1 an ou 2 ans après la chirurgie, et de ce fait un pourcentage restreint de résultats exploitables par rapport à notre population de départ qui comptait trente-neuf enfants. Ce manque de données n'est cependant pas uniquement imputable à l'absence d'orthophonistes : certains patients ne venaient pas aux bilans orthophoniques malgré les convocations et les relances.

Le manque de personnel a également eu une incidence sur le dernier bilan orthophonique avant l'opération. Nous n'avons pas tenu compte de la durée séparant le dernier bilan orthophonique et la pharyngoplastie. Dans la mesure où l'opération a été réalisée, les autres professionnels de l'équipe pluridisciplinaire ont estimé que la qualité de la phonation n'était pas satisfaisante. Nous avons donc choisi de considérer comme bilan pré-opératoire, le dernier bilan orthophonique avant la pharyngoplastie même si celle-ci a eu lieu plusieurs mois, voire une année après.

Notre intérêt s'est porté sur l'évaluation de la phonation qui reste une évaluation qualitative. La détérioration de l'aérophonoscope du service a obligé les orthophonistes à n'utiliser que le miroir de Glatzel, certes efficace pour mettre en évidence une déperdition nasale mais dont les résultats sont éphémères puisque non enregistrables contrairement à l'aérophonoscope, ou au système d'évaluation vocale assisté (EVA). Nous avons donc dû nous fier aux informations recueillies dans les dossiers. De plus avant 2008 et l'arrivée de la nouvelle orthophoniste, ses

prédécesseurs n'utilisaient pas, ou très peu, la classification de Borel-Maisonny. Ils lui préféraient l'échelle d'intelligibilité de Mac Williams, échelle non spécifique à l'insuffisance vélopharyngée, qui permet uniquement de coter l'intelligibilité. L'échelle de Borel-Maisonny tient compte, quant à elle, de l'intelligibilité, mais également de la compétence vélopharyngée et des troubles articulatoires inhérents ou non aux séquelles de fente.

Nous aurions également souhaité avoir davantage de renseignements concernant la prise en charge orthophonique elle-même. Le travail effectué, la fréquence, et la durée du suivi avant et après la pharyngoplastie n'ont pas toujours été développés dans les dossiers. Notamment pour nos comparaisons avant et après la pharyngoplastie, il aurait été intéressant d'avoir ces données pour établir la corrélation entre l'amélioration de la phonation et la pertinence ou non d'un suivi orthophonique.

2.2. Analyse statistique

Comme nous l'avons déjà précisé, le manque de données et notre population restreinte ne nous ont pas permis d'utiliser de tests statistiques. Nous avons dû nous limiter à des statistiques descriptives. Seules les corrélations patient-entourage et patient-orthophoniste ont pu être exploitées par le test Kappa.

Pour la corrélation patient-orthophoniste, la réponse de l'orthophoniste, à la question sur la qualité de la voix a tenu compte de l'intensité du nasonnement et de son retentissement sur l'intelligibilité pour qualifier le caractère satisfaisant ou non de la voix. Notre subjectivité d'écoute a encore une fois été sujette au questionnement.

Quant à la question du timbre de la voix, l'orthophoniste a pris en compte l'intensité du nasonnement.

Pour la question concernant la comparaison avant et après pharyngoplastie, la réponse de l'orthophoniste a essentiellement tenu compte de la cotation de la phonation selon la classification de Borel-Maisonny.

Sur notre population initiale, onze dossiers n'étaient pas disponibles et dix patients ont été exclus. Parmi nos exclusions, nous avons pris le parti d'exclure les quatre patients qui évoluaient dans un contexte de bilinguisme où la maîtrise de la langue française n'était pas suffisante.

Deux patients déficients intellectuels sévères ont également été exclus puisque leurs troubles massifs ne nous permettaient pas de déterminer ce qui était lié ou non aux séquelles de fente. Cependant, c'est une étude qu'il serait intéressant de faire

dans le but de comparer les bénéfices de la pharyngoplastie chez des sujets déficients et des sujets d'intelligence subnormale.

Un patient a débuté son suivi dans une autre région et n'a pas bénéficié du même calendrier. Il nous a semblé plus rigoureux de l'exclure de notre étude pour ne pas biaiser davantage nos résultats, d'autant plus que les protocoles chirurgicaux et thérapeutiques entre les différents centres de référence et de compétence ne sont pas uniformisés.

Deux patients exclus n'ont pas bénéficié d'une pharyngoplastie par lambeau pharyngé à pédicule supérieur.

Un dernier patient avec un syndrome important a également été exclu. Il présentait un syndrome oto-mandibulaire (agénésie du premier arc branchial) avec une hypoplasie vélopalatine et non une réelle fente vélopalatine.

Concernant les chirurgiens, nous avons pris le parti de ne pas faire de différence entre eux. La majorité des pharyngoplasties a été réalisée par le professeur Bachy. A son arrivée dans le service, le docteur Leca a travaillé à ses côtés. Bien que chaque chirurgien soit différent, ils respectaient tous les deux le même calendrier et pratiquaient les mêmes chirurgies.

A propos de nos comparaisons avant et après la pharyngoplastie, certains résultats sont à relativiser. Parfois l'effectif est si faible que les pourcentages ne sont pas représentatifs. De plus les patients qui ont été vus à 3 mois, entre 1 et 2 ans, et au-delà de 3 ans ne sont pas toujours les mêmes. Nous n'avons la totalité de ces données que pour quatre patients, effectif trop faible pour une comparaison représentative. Il aurait cependant été plus rigoureux d'avoir la même population pour nos comparaisons.

Nous avons également souhaité savoir quel était le pourcentage d'amélioration, de stagnation ou de régression de la phonation pour l'ensemble de nos patients, afin d'essayer d'avoir une tendance générale et de pouvoir se référer à la littérature. Dans notre cas, il n'était pas question de faire une comparaison inter-pharyngoplasties puisqu'à Rouen, la pharyngoplastie par lambeau pharyngé à pédicule supérieur est majoritairement utilisée.

Malheureusement le manque de données, et les biais induits nous ont conduites à réduire notre effectif. Nous avons décidé de prendre en compte les treize patients pour lesquels nous avons une phonation pré-opératoire, une phonation

post-opératoire à 3 mois, et une phonation post-opératoire à minimum 1 an de la pharyngoplastie.

Nous avons considéré comme amélioration tout changement de phonation avec un gain d'intelligibilité, une réduction du nasonnement ou des mécanismes compensatoires.

La phonation était considérée stable quand la cotation avant/après était la même.

Et enfin nous avons défini comme une régression toute phonation perdant en intelligibilité, avec augmentation ou apparition de nasonnement ou de mécanismes compensatoires.

Au CHU d'Amiens, une étude menée par Gbaguidi et son équipe a permis de comparer deux populations de patients opérés selon deux types de pharyngoplastie, pharyngoplastie par lambeau pharyngé à pédicule supérieur versus sphinctéroplastie de type Orticochea (Gbaguidi *et al.*, 2003).

Nous nous sommes intéressées à leur première série qui était composée de trente-neuf patients opérés d'une pharyngoplastie par lambeau pharyngé à pédicule supérieur.

Compte-tenu de notre faible effectif, de la différence de chirurgien, du manque de données vis-à-vis du suivi orthophonique post-opératoire et des autres biais existants cette comparaison est tout de même à relativiser.

De manière globale, ils obtiennent une amélioration de la phonation dans 84,6% des cas. A minimum 1 an de la pharyngoplasie nos chiffres sont similaires, puisque nous sommes à 85%.

Pour 15,3% la pharyngoplastie n'a rien changé, dans notre cas, nous sommes à 15%.

Une autre étude nous a permis de confronter nos résultats à la littérature. Au centre hospitalier universitaire Vaudois à Lausanne, en Suisse, il était question de comparer les effets d'une pharyngoplastie dans le cas d'insuffisances vélaires secondaires à une fente vélopalatine et d'insuffisances vélaires primaires. Nous nous sommes intéressées aux cinquante-sept patients porteurs de fente vélopalatine, dont le suivi moyen a duré 7 ans. (De Buys Roessingh *et al.*, 2006)

Bien que ce soit une étude suisse, la classification de Borel-Maisonny a été utilisée, ce qui nous a permis d'essayer l'esquisse d'une comparaison, à relativiser également pour les mêmes raisons que citées précédemment.

De plus cette étude montre également des différences dans les résultats en fonction du type de fente, ce dont nous n'avons pas tenu compte. Pour plus de rigueur vis-à-vis de nos résultats, nous n'avons pas tenu compte de la distinction faite.

Pour cette comparaison nous avons retenu les résultats de la phonation à 3 ans et au-delà que nous avons pour seize patients.

Leurs résultats suggèrent 56% de phonations I, 30% de phonations I/II, 10% de phonations II et 4% de phonations II/III .

Nos résultats diffèrent quelque peu : 6% de phonation I, 25% de phonation I/II, 19% de phonation II B, 44% de phonation II/I et 6 % de phonation II M.

Les échantillons de population très différents, la non-distinction des phonations II M et II B biaisent tout de même la comparaison avec notre étude.

Cependant les résultats tendent vers une amélioration avec une majorité de phonation entre la I et la II ce qui est en accord avec nos résultats.

3. Questionnaire

3.1. Avantages

Le questionnaire devait nous permettre de recueillir des informations supplémentaires sur la voix et le ressenti des patients, pour compléter les données médicales présentes dans les dossiers.

Même si nous n'avons reçu que quatorze questionnaires, ils nous ont permis de prendre en compte le vécu du patient, rarement perceptible dans les comptes rendus médicaux.

Ainsi, nous avons pu nous faire une idée sur l'évolution d'un patient même dans les cas où la cotation de la phonation pré-opératoire et post-opératoire selon la classification de Borel-Maisonny restait inchangée.

Les questionnaires ont permis également de relativiser les résultats des bilans orthophoniques faits au CHU. En effet, grâce à une oreille avertie, les orthophonistes du service cherchent à atteindre le meilleur résultat possible. Or, à travers les questionnaires nous avons réalisé que les attentes et exigences des familles et des patients étaient souvent différentes de celles de l'orthophoniste. Il paraît alors primordial de cerner avant tout les exigences et la gêne du patient afin d'atteindre son objectif et non celui du professionnel. Même si le résultat n'est pas parfait, à partir du moment où le patient ne ressent plus aucune gêne, il convient de mettre un terme au suivi.

3.2. Limites

Nous avons regretté ne pas recevoir plus de retours de questionnaires, l'envoi postal n'étant peut être pas la meilleure manière de procéder.

Aussi, nous nous sommes rendu compte que certaines questions étaient compliquées et n'étaient pas accessibles aux plus petits. C'est pourquoi certains questionnaires n'ont été remplis que par l'entourage.

Malgré les échelles de Likert à quatre items, certains patients n'ont pas voulu prendre position et ont répondu au milieu. Ces réponses n'ont donc pas pu être prises en compte.

De plus, certaines questions n'étaient pas assez précises et les patients ne savaient parfois pas s'il s'agissait de leur voix avant ou après la pharyngoplastie.

4. Phonation

4.1. Le rôle de l'orthophoniste

Il n'est pas toujours évident de mettre un nom sur ce que le professionnel entend. Les troubles de la phonation et de l'articulation dans les séquelles de fentes opérées sont multiples, une oreille peu habituée fera difficilement la différence entre ces troubles. Ainsi, l'expérience de l'orthophoniste rentre en compte dans la précision des observations faites pendant les bilans. Ce sont des compétences difficiles à acquérir pendant notre formation initiale puisque ce n'est pas un manque théorique mais réellement un défaut d'entraînement de l'oreille à reconnaître tous ces troubles spécifiques.

Les compétences de l'orthophoniste sont importantes afin d'affiner l'écoute du patient et de faire la différence entre un trouble fonctionnel et un trouble lié à la fente.

En effet, certains troubles sont inscrits dans un contexte plus large avec des difficultés langagières.

Cette frontière entre les troubles spécifiques à la fente ou non est parfois difficile à distinguer. Néanmoins, il paraît certain qu'il faut considérer le patient dans sa globalité pour avoir une vision large de toutes les opportunités de rééducations et de soins qui s'offrent à lui.

4.2. L'échelle de Borel-Maisonny

L'écoute du patient est subjective car nous n'entendons pas toujours la même chose et nous ne donnons pas la même importance aux différents troubles observés : certains s'attarderont sur un nasonnement toujours présent malgré une bonne intelligibilité tandis que d'autres mettront l'accent sur l'intelligibilité normale en dépit d'un léger nasonnement. Il est alors possible que la cotation de la phonation selon la classification de Borel-Maisonny soit examinateur-dépendant.

Nous avons coté les phonations manquantes en tenant compte de la description qualitative des orthophonistes, mais l'inexistence d'enregistrements ne nous a pas permis de nous faire notre propre avis. Cependant les informations détaillées nous ont rassurées quant à la qualité de leur analyse.

La cotation de la phonation par la classification de Borel-Maisonny a été une donnée indispensable pour notre étude. Bien que cette classification ne soit pas

validée, elle est utilisée depuis 2008 dans le service. Tous les membres de l'équipe ont connaissance de cette échelle ce qui permet un meilleur dialogue. De plus, le chirurgien demande qu'elle soit évoquée lors de chaque réunion de synthèse, puisqu'elle est prise en compte dans le choix ou non d'une chirurgie secondaire. Cependant au cours de notre recueil de données, et notamment lorsque nous devons coter une phonation absente, nous avons été confrontées à notre subjectivité d'écoute. Notre cotation était parfois sujette à des interprétations différentes.

De surcroît la phonation II/I nous a donné l'impression d'une phonation dans laquelle plusieurs profils pouvaient correspondre. Nous avons classé certaines phonations en II/I par manque de phonations intermédiaires. Certains centres ont quant à eux décidé d'inclure les lettres B et M dans les phonations mixtes pour une meilleure interprétation.

Ces libertés vis-à-vis de la cotation de la phonation n'aident pas à améliorer la communication entre les différents centres et professionnels. Il serait nécessaire d'utiliser une échelle plus consensuelle pour un travail plus global et national.

4.3. Vers un consensus

Il n'existe pas de protocole d'évaluation commun aux différents centres de référence et de compétence des fentes labio-palatines, ni de consensus concernant les différentes opérations et l'âge d'intervention. Il serait bénéfique de concevoir la prise en charge d'une manière plus large entre les différentes équipes afin de pouvoir harmoniser le suivi et permettre des travaux inter-centres, aujourd'hui difficiles en raison des disparités présentes.

5. Pistes d'amélioration

Au cours de notre travail au sein du service de Rouen, nous avons mis en valeur l'importance d'une rigueur dans les différents comptes rendus médicaux.

Le manque de données dans certains dossiers nous a gênées pour l'utilisation de tests statistiques et l'analyse de nos résultats. Compléter les protocoles orthophoniques en faisant apparaître toutes les informations importantes faciliterait la recherche de ces informations.

Il s'agirait d'ajouter des informations sur :

- La présence ou non d'un reflux nasal
- La présence ou non de ronflements
- La présence ou non d'un suivi orthophonique : date de début, date de fin, fréquence
- Le motif de l'éventuelle prise en charge orthophonique
- L'observation endo-buccale : la mobilité du voile, la longueur du voile, la profondeur du cavum
- Le souffle buccal possible et indépendant du souffle nasal
- L'échelle de Borel-Maisonny
- L'intelligibilité.

Le protocole pour les patients à partir de 4 ans n'existait pas sous forme écrite. Or, les protocoles détaillés à l'écrit permettent notamment la transmission du travail effectué pour les futurs professionnels du service. C'était alors l'occasion de le créer, en suivant la trame de bilan effectué par les orthophonistes et en y rajoutant les notions qu'il nous manquait fréquemment dans les études des dossiers.

Le version écrite du protocole à partir de 4 ans est présentée en annexe 4, page 18.

La principale amélioration attendue par l'ensemble des professionnels est l'uniformisation des protocoles pour les patients porteurs de fente opérée.

Le « Eurocleft Project » essaye d'aller dans cette direction.

(Shaw *et al.*, 2001)

6. Perspectives : projet « eurocleft »

« Eurocleft » est un projet concernant 28 pays européens. Une étude comparative entre les différentes équipes du réseau de 1996 à 2000 a montré de grandes différences dans la prise en charge des enfants porteurs de fente.

Les objectifs sont :

- harmoniser les prises en charges des patients pour améliorer le suivi et faciliter les essais cliniques ou les recherches entre les différentes équipes
- améliorer l'efficacité et l'efficience des soins grâce au partage de l'expérience de chaque centre et l'élaboration d'un protocole unique, à visée internationale
- élaborer les normes minimales de soins en commun à l'échelle européenne « The Eurocleft Consensus Recommendations ».

Actuellement, 201 équipes sont inscrites dans le projet « Eurocleft » et utilisent 194 protocoles différents. (Shaw *et al.*, 2001)

L'objectif principal, dans le domaine des fentes labio-palatines, concernant l'ensemble des professionnels, est de s'entendre autour d'une prise en charge optimale commune à l'échelle de la France dans un premier temps, puis à l'échelle de l'Europe dans la continuité de ce projet en pleine expansion.

Dans cette tendance, un mémoire d'orthophonie à Strasbourg est en cours de réalisation, sur plusieurs années, dans le but de proposer un protocole orthophonique commun à l'ensemble des centres français.

Conclusion

La pharyngoplastie est une solution efficace pour remédier à une insuffisance vélopharyngée. Bien que les résultats et bénéfices soient variables, on observe dans la majorité des cas une amélioration.

Notre étude a permis de faire un état des lieux détaillé de la phonation des enfants ayant bénéficié d'une pharyngoplastie depuis 2000 à Rouen et a permis de mettre en exergue les rôles de l'orthophoniste au sein de la consultation fente.

Outre son rôle de diagnostic et de prévention, il a un rôle déterminant dans la décision d'une pharyngoplastie.

Concernant nos résultats et malgré un effectif restreint, les comparaisons effectuées sur les phonations suggèrent une évolution encourageante quant à l'efficacité de la chirurgie et du suivi post-opératoire.

Les réponses au questionnaire contribuent à replacer le ressenti du patient au centre de la prise en charge afin d'organiser le suivi en fonction de ses objectifs personnels.

Cependant notre étude reste spécifique au centre de compétence de Rouen, et le manque de consensus entre les différents centres rend difficile une quelconque comparaison. Pour exemple, la classification de la phonation de Suzanne Borel-Maisonny, utilisée dans plusieurs centres de référence/compétence, est sujette à une interprétation libre des professionnels.

Les patients, leur entourage mais également les professionnels pâtissent de ce manque de consensus. Cette problématique rejoint celle du projet Eurocleft qui tendrait vers une harmonisation des protocoles thérapeutiques et chirurgicaux dans le but d'une prise en charge uniforme sur le plan national, puis sur le plan européen.

Bibliographie

- 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. (2002). Prise en charge des fentes faciales et palatines à la clinique chirurgicale du centre hospitalier universitaire de Rouen. *Annales de chirurgie plastique esthétique*. 47. 150-154. Consulté le 10.12.2013
- BEZIAT J.-L., ABOU CHEBEL N., MARCELINO J.-P., GLEIZAL A. (2007). Les fentes du palais primaire et du palais secondaire. *Revue d'Odonto-stomatologie*. 36. 217-245. Consulté le 09.11.2013
- BOREL-MAISONNY S. (1966). Les troubles de la parole. *L'année psychologique*. 66. 167-179. Consulté le 09.10.2013
- BOREL-MAISONNY S. (1967). *Test de niveau mental non verbal ou test sans parole*.
- BOREL-MAISONNY S. (1975). L'insuffisance vélaire. Point de vue orthophonique. *Rééducation orthophonique*. 81. 61-76
- CHANCHOLLE A.R., SABOYE J. (2000). Ethique et bonnes pratiques des consultations d'un enfant atteint de fente labiopalatine, et de ses parents. *Archive de pédiatrie*. 7. 1228-1234. Consulté le 09.10.2013
- CHAUDRE F., GARABEDIAN E.N. (2003). Chirurgie des fentes labio-vélo-palatines, *Encyclopédie Médico-chirurgicale*. 46-220. 12p. Consulté le 09.11.13
- CHEVRIE-MULLER C., SIMON A.M., LE NORMAND, FOURNIER S. (1997). *Batterie d'Evaluation Psycholinguistique (BEPL)*, ECPA
- CHEVRIE-MULLER C., PLAZA M., FOURNIER S., RIGOARD M.T. (2001). *Nouvelles Epreuves pour l'Examen du Langage (N-EEL)*, ECPA
- CONESSA C., HERVE S., GOASDOUE P., MARTIGNY E., BAUELLE E., PONCET J.-L. (2005). Insuffisance vélopharyngée. *EMC- Oto-rhino-laryngologie*. 2. 249-262. Consulté le 15.10.2013
- COULY G., GITTON Y. (2012). *Développement céphalique*, Editions CDP (2ème)
- DE BUYS ROESSINGH A.S., CHERPILLOD J., TRICHET-ZBINDEN C., HOHLFELD J. (2006). Speech Outcome After Cranial-Based Pharyngeal Flap in Children Born With Total Cleft, Cleft Palate, or primary Velopharyngeal Insufficiency. *Journal of Oral Maxillofac Surg*. 64. 1736-1745. Consulté le 10.12.2013
- DESPARS J., MULLER-NIX C., HOHLFELD J. (2010). Les fentes labio-palatines : suivi psychologique et investissement de l'enfant dans sa famille. *Archives de pédiatrie*. 7. 794-795. Consulté le 15.10.2013
- ENCHA-RAZAVI F., ESCUDIER E. (2010). Embryologie. *EMC Gynécologie-Obstétrique*. 5-001-A-50. 1-30 Consulté le 25.10.2013
- EUDE F., MORAND E. (2004). *Proposition d'une fiche informatisée de cotation et d'évolution de la parole*. Mémoire d'orthophonie. Université de Lille

- FRANCOIS M. (2004). Les troubles de la voix et de l'articulation chez l'enfant. *Encyclopédie Médico-chirurgicale*. 20-752-A-10. Consulté le 10.12.2013
- 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*. 108. 329-333. Consulté le 10.12.2013
- GBAGUIDI C., TESTELIN S., DEVAUCHELLE B. (2003). Les pharyngoplasties dans le traitement de l'insuffisance vélo-pharyngée des fentes palatines. *Rééducation Orthophonique*. 216. 67-79.
- GBAGUIDI C., VAZQUEZ M.-P., DEVAUCHELLE B. (2007). Les séquelles vélopharyngées des fentes labioalvéolopalatovélaires. Les pharyngoplasties dynamiques types Orticochea. *Revue de stomatologie chirurgie maxillofaciale*. 108. 343-351. Consulté le 25.09.2013
- GOLDBERG M., DAVIT-BEAL T., BARBET P. (2011). Embryologie craniofaciale (I) : régulations cellulaires et moléculaires des étapes initiales de l'embryologie craniofaciale. *EMC médecine buccale*. 28-085-U-30. 1-21. Consulté le 25.10.2013
- GROLLEMUND B., GALLIANI E., SOUPRE V., VASQUEZ M.-P., GUEDENEY A., DANION A. (2010). L'impact des fentes labiopalatines sur les relations parents-enfant. *Archives de pédiatrie*. 17. 1380-1385. Consulté le 15.10.2013
- HYNES W. (1950). Pharyngoplasty by muscle transposition. *British journal of plastic surgery*. 7. 128-35. Consulté le 09.05.2014
- MARTINOT-DUQUENNOY V., CAPON N. (2002). Synthèse de la prise en charge des fentes labiales et palatines par onze équipes francophones en 2001. *Annales de chirurgie plastique esthétique*. 47. 166-171. Consulté le 10.12.2013
- MAURIN-CHEROU N. (1993). *Rééducation des troubles articulatoires isolés*. Hazebrouck, L'Ortho édition
- MONTOYA Y MARTINEZ P., BAYLON-CAMPILLO H. (1996). *L'incompétence vélo-pharyngée : exploration et prise en charge thérapeutique*, Ortho édition
- NAIMAN A.-N., DISANT F. (2006). Chirurgie de l'insuffisance vélaire. *EMC Techniques chirurgicales-tête et cou*. 46-310. 1-15. Consulté le 09.10.2013
- OMIYA T., ITO M., YAMAZAKI Y. (2012). The process leading to affirmation of life with cleft lip and cleft palate : the importance of acquiring coherence. *Japan journal of nursing science*. 9. 127-135. Consulté le 10.12.2013
- ORTICOCHEA M. (1968). Construction of a dynamic muscle sphincter in cleft palate. *Plastic and Reconstructive surgery*. 41.323-327. Consulté le 09.05.14
- ROUILLON I., LEBOULANGER N., ROGER G., MARLIN S., GARABEDIAN E.N. (2009). L'insuffisance vélopharyngée chez l'enfant. *Annales d'otolaryngologie et chirurgie cervico-faciale*. 126. 155-161. Consulté le 09.10.2013
- SENEZ C. (2002). *Rééducation des troubles de l'alimentation et de la déglutition*, Solal Eds.

- SHAW W.C., SEMB G., NELSON P., BRATTSTROM V., MOLSTED K., PRAHL-ANDERSEN B., GUNDLACH K.K.H. (2001). The Eurocleft Project 1996-2000 : overview. *Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery*. 29.131-140. Consulté le 21.03.2014
- TALMANT J.-C., TALMANT J.-C., LUMINEAU J.-P. (2011). Fentes labiales et palatines. Traitement primaire. *EMC Techniques chirurgicales – Chirurgie plastique reconstructrice et esthétique*. 45-580. 1-31 Consulté le 11.11.2013
- TALMANT J.-C., TALMANT J.-C., LUMINEAU J.-P. (2012). Traitement chirurgical secondaire des fentes labio-alvéolo-palatines. *EMC-Techniques chirurgicales - Chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique*. 7 . 1-24. Consulté le 25.09.2013
- THIBAUT C. (2007). *Orthophonie et oralité*. Masson.
- TRICHET-ZBINDEN C., DE BUYS ROESSINGH A., HERZOG G., MARTINEZ H., OGER P., DELERIVE-TAIEB M.-F., SOUPRE F., PICARD A., VAZQUEZ M.-P., GALLIANI E., HOHLFELD J. (2010). Fentes labio-palatines : guidance orthophonique au sein de l'équipe pluridisciplinaire. *Archives de pédiatrie*. 17. 790-791. Consulté le 09.10.2013
- VANWIJCK R.-R., BAYET B.-M. (1999). Traitement chirurgical secondaire des fentes labio-alvéolo-palatines. *Encyclopédie médico-chirurgicale, techniques chirurgicales-chirurgie plastique reconstructrice et esthétique*. 45-585. 1-35. Consulté le 25.09.2013
- VAZQUEZ M.-P., SOUPRE V., BENATEAU H., SEIGNEURIC J.-B., MARTINEZ H., TAIEB M.-F., TRICHET-ZBINDEN C., PICARD A. (2007). Les séquelles vélopharyngées dans les fentes labioalvéolopalatovélaires. Véloplasties et pharyngoplasties par lambeau pharyngé à pédicule supérieur ou inférieur. *Revue de stomatologie chirurgie maxillofaciale*. 108. 334-342. Consulté le 25.09.2013
- VEAU V. (1931). *Division palatine: anatomie-chirurgie phonétique*, Paris, Masson
- VERNEL-BONNEAU F., THIBAUT C. (1999). *Les fentes faciales. Embryologie, rééducation, accompagnement parental*. Elsevier Masson.

Sites consultés au cours du mémoire :

<http://www.dr-leca.fr/chirurgie-plastique-enfant/fentes-labio-palatines/index.html> : informations sur le suivi chirurgical des fentes labio-palatines au CHU de Rouen.

<http://www.fente-labio-palatine.fr/> : informations générales sur les fentes labio-palatines

Liste des annexes

Liste des annexes :

Annexe n°1 : Le fascicule d'informations du centre de compétence des fentes labio-palatines du CHU de Rouen

Annexe n°2 : Le bilan orthophonique de 2 ans

Annexe n°3 : Le bilan orthophonique de 3 ans

Annexe n°4 : Le bilan orthophonique de 4 ans

Annexe n° 5: Notre questionnaire vierge