

UNIVERSITE DU DROIT ET DE LA SANTE DE LILLE 2

FACULTE DE CHIRURGIE DENTAIRE

[Année de soutenance : 2018]

N°:

THESE POUR LE

DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN CHIRURGIE DENTAIRE

Présentée et soutenue publiquement le 11 Septembre 2018

Par François, Coasne

Né le 08 OCTOBRE 1991 à Douai – France

**Prise en charge pluridisciplinaire des
fentes labio-alvéolo-palatines :
étude d'un cas de fente totale bilatérale**

JURY

Président : Madame le Pr. Elisabeth DELCOURT-DEBRUYNE

Assesseurs : Monsieur le Dr. François DESCAMP

Madame le Dr. Emmanuelle BOCQUET

Madame le Dr. Nathalie FOUMOU-MORETTI

Membre invité : Monsieur le Pr. Pierre GUERRESCHI

ACADEMIE DE LILLE

UNIVERSITE DU DROIT ET DE LA SANTE LILLE 2

~*~*~*~*~*~*~*~*~*~*

FACULTE DE CHIRURGIE DENTAIRE

PLACE DE VERDUN

59000 LILLE

~*~*~*~*~*~*~*~*~*~*

Président de l'Université	:	Pr. J-C. CAMART
Directeur Général des Services	:	P-M. ROBERT
Doyen	:	Pr. E. DEVEAUX
Vice-Doyens	:	Dr. E. BOCQUET, Dr. L. NAWROCKI et Pr. G. PENEL
Responsable des services	:	S. NEDELEC
Responsable de la scolarité	:	M. DROPSIT

PERSONNEL ENSEIGNANT DE L'U.F.R.

PROFESSEURS DES UNIVERSITES :

P. BEHIN	Prothèses
T. COLARD	Fonction-Dysfonction, Imagerie, Biomatériaux
E. DELCOURT-DEBRUYNE	Professeur Emérite Parodontologie
E. DEVEAUX	Dentisterie Restauratrice Endodontie Doyen de la Faculté
G. PENEL	Responsable du Département de Biologie Orale

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES

T. BECAVIN	Responsable du Département de Dentisterie Restauratrice Endodontie
A. BLAIZOT	Prévention, Epidémiologie, Economie de la Santé, Odontologie Légale.
F. BOSCHIN	Responsable du Département de Parodontologie
E. BOCQUET	Responsable du Département d' Orthopédie Dento-Faciale
C. CATTEAU	Responsable du Département de Prévention, Epidémiologie, Economie de la Santé, Odontologie Légale.
A. de BROUCKER	Fonction-Dysfonction, Imagerie, Biomatériaux
T. DELCAMBRE	Prothèses
C. DELFOSSE	Responsable du Département d' Odontologie Pédiatrique
F. DESCAMP	Prothèses
A. GAMBIEZ	Dentisterie Restauratrice Endodontie
F. GRAUX	Prothèses
P. HILDELBERT	Dentisterie Restauratrice Endodontie
J.M. LANGLOIS	Responsable du Département de Chirurgie Orale
C. LEFEVRE	Prothèses
J.L. LEGER	Orthopédie Dento-Faciale
M. LINEZ	Dentisterie Restauratrice Endodontie
G. MAYER	Prothèses
L. NAWROCKI	Chirurgie Orale Chef du Service d'Odontologie A. Caumartin – CHRU Lille
C. OLEJNIK	Biologie Orale
P. ROCHER	Fonction-Dysfonction, Imagerie, Biomatériaux

L. ROBBERECHT	Dentisterie Restauratrice Endodontie
M. SAVIGNAT	Responsable du Département des Fonction-Dysfonction, Imagerie, Biomatériaux
T. TRENTESAUX	Odontologie Pédiatrique
J. VANDOMME	Responsable du Département de Prothèses

Réglementation de présentation du mémoire de Thèse

Par délibération en date du 29 octobre 1998, le Conseil de la Faculté de Chirurgie Dentaire de l'Université de Lille 2 a décidé que les opinions émises dans le contenu et les dédicaces des mémoires soutenus devant jury doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'ainsi aucune approbation, ni improbation ne leur est donnée.

Remerciements :

Aux membres du Jury...

Madame le Professeur Elisabeth DELCOURT-DEBRUYNE

Professeur Emérite des Universités – Praticien Hospitalier des CSERD

Section Chirurgie Orale, Parodontologie, Biologie Orale

Département Parodontologie

- o Docteur en Chirurgie Dentaire
 - o Docteur de 3^{ème} cycle en Sciences Odontologiques
 - o Maîtrise libre de Biologie Humaine
 - o Docteur d'Etat en Odontologie
 - o Habilitation à Diriger des Recherches
-
- o Membre titulaire de l'Académie Nationale de Chirurgie Dentaire
 - o Officier dans l'Ordre des Palmes Académiques

C'est un immense honneur que vous me faites de présider cette thèse. Sans vous, ce projet n'aurait pas eu lieu. Vous m'avez présenté ce jeune patient au parcours intéressant et très renseigné. De plus, vous m'avez accordé beaucoup de votre précieux temps pour la correction et vos conseils furent éminents. Veuillez trouver ici l'expression de mon profond respect et mes remerciements les plus distingués.

Monsieur le Docteur François DESCAMP

Maître de Conférences des Universités – Praticien Hospitalier des CSERD

Section Réhabilitation Orale

Département Prothèses

- o Docteur en Chirurgie Dentaire
 - o Maîtrise de Sciences Biologiques et Médicales
 - o Maîtrise Universitaire de Pédagogie des Sciences de la Santé
 - o Diplôme d'Etudes Supérieures Spécialisées Education et Santé
 - o Diplôme d'Etudes Approfondies Sciences de l'Education
 - o Diplôme Universitaire de CFAO Clinique
-
- o Lauréat de l'Académie Nationale de Chirurgie Dentaire
 - o Médaille de Bronze de la Défense Nationale (Agrafe « service de santé »)
 - o Médaille d'Outre-Mer (Agrafe « Tchad »)
 - o Titre de reconnaissance de la Nation
 - o Croix du combattant

Je vous remercie d'avoir accepté de siéger au sein de ce jury. Certes, votre participation est due à un imprévu, j'en reste honoré car vous êtes un des professeurs qui aura marqué mes études et notamment mes débuts en clinique dans le service de prothèse.

Madame le Docteur Emmanuelle BOCQUET

Maître de Conférences des Universités – Praticien Hospitalier des CSERD

Section Développement, Croissance et Prévention

Département Orthopédie Dento-Faciale

- o Docteur en Chirurgie Dentaire
- o Certificat d'Etudes Cliniques Spéciales Mention Orthodontie
- o Certificat d'Etudes Supérieures de Biologie de la Bouche
- o Certificat d'Etudes Supérieures d'Orthopédie Dento-Faciale
- o Master 2 Recherche Biologie Santé
- o Maîtrise des Sciences Biologiques et Médicales

- o Vice-Doyen Pédagogie de la Faculté de Chirurgie Dentaire de Lille
- o Responsable du Département d'Orthopédie Dento-Faciale
- o Coordonnateur inter-régional du Diplôme d'Etudes Spécialisées d'Orthopédie Dento-Faciale

Je vous suis reconnaissant pour cette participation à mon ouvrage et votre disponibilité. Au cours de mes études, j'ai beaucoup aimé votre manière d'enseigner, aussi bien en travaux pratiques qu'en cours théoriques. Veuillez trouver ici l'expression de ma gratitude et de mon respect.

Madame le Docteur Nathalie FOUMOU-MORETTI

Attachée Hospitalo-Universitaire des CSERD

Sous-section Orthopédie Dento-Faciale

- o Docteur en Chirurgie Dentaire
- o Certificat d'Etudes Cliniques Spéciales Mention Orthodontie
- o Ancienne Assistante Hospitalo-Universitaire des CSERD
- o Ancienne interne en Odontologie
- o Attestation d'Etude Approfondie
- o Maîtrise des Sciences Biologiques et Médicales
- o Lauréate de l'Académie Nationale de Chirurgie Dentaire

*Vous avez, sans hésitation et avec enthousiasme, accepté de diriger cette thèse. Vos conseils nombreux et précieux m'ont guidé sur la bonne voie malgré votre emploi du temps chargé. Vous m'avez aidé à contacter les différents membres de l'équipe pluridisciplinaire pour que cet ouvrage soit le plus complet possible.
J'admire votre dévotion au travail.
Veuillez trouver ici l'expression de mes remerciements les plus sincères.*

Monsieur le Professeur Pierre GUERRESCHI

Professeur des Universités – Praticien Hospitalier du CHRU de Lille
Service de Chirurgie Plastique

- o Docteur en Médecine
- o Docteur en Sciences Biologiques
- o Habilitation à Diriger les Recherches

C'est un honneur que vous me faites de participer à cette thèse en tant que membre invité du Jury. J'ai eu la chance de vous observer aussi bien au bloc opératoire qu'en consultation. J'admire votre précision chirurgicale et votre écoute auprès des patients. Vous m'avez volontiers accordé de votre précieux temps pour m'aider dans cet ouvrage. Je vous prie de recevoir ici mes remerciements les plus profonds.

Table des matières

1	Introduction	17
2	Généralités sur les fentes labio-palatines	18
2.1	Définitions	18
2.2	Formes cliniques des fentes labio-palatines	18
2.3	Epidémiologie	19
2.4	Étiopathogénie	20
2.4.1	Les formes isolées	20
2.4.2	Les formes associées à un syndrome	21
2.5	Conséquences cliniques	21
2.6	Diagnostic et prise en charge	23
3	Prise en charge pluridisciplinaire	24
3.1	Prise en charge pluridisciplinaire avant la naissance	24
3.1.1	Diagnostic anténatal	24
3.1.2	Consultation anténatale	25
3.2	Prise en charge pluridisciplinaire lors de la première année	26
3.2.1	Consultation néonatale	26
3.2.2	Chirurgie primaire labio-narinaire	26
3.2.2.1	Les différentes techniques	27
3.2.2.2	Les objectifs	28
3.2.2.3	La correction du nez	28
3.2.2.4	La surveillance ORL	28
3.2.3	Chirurgie de réparation vélaire et palatine	29
3.3	Prise en charge pluridisciplinaire en petite enfance (1 à 5 ans)	30
3.3.1	Orthophonie en petite enfance	30
3.3.2	Pharyngoplastie	31
3.3.3	Suivi dentaire et parodontal en petite enfance	32
3.3.4	Orthodontie en petite enfance	32
3.3.5	Surveillance ORL en petite enfance	33
3.3.6	Suivi psychologique en petite enfance	33
3.4	Prise en charge pluridisciplinaire lors de l'enfance (5 à 10 ans)	34
3.4.1	Suivi dentaire et parodontal chez l'enfant	34
3.4.2	Orthodontie chez l'enfant	35
3.4.2.1	Pourquoi commencer la prise en charge orthodontique ?	35
3.4.2.2	Moyens thérapeutiques amovibles	35
3.4.2.3	Moyens thérapeutiques fixes	35
3.4.2.4	Les appareils adjoints, dispositifs extrabuccaux	36
3.4.3	Gingivo-périostoplastie	36
3.4.3.1	Définition	36
3.4.3.2	Objectifs	36
3.4.3.3	Terminologie des alvéoloplasties	37
3.4.3.4	Technique opératoire	38
3.4.3.5	Corrections nasales associées	39
3.4.4	Surveillance ORL chez l'enfant	39
3.4.5	Suivi psychologique chez l'enfant	40
3.5	Prise en charge pluridisciplinaire à l'adolescence	40
3.5.1	Soins dentaires et parodontaux à l'adolescence	40

3.5.2	Prise en charge orthodontique	41
3.5.2.1	But de la prise en charge.....	41
3.5.2.2	Différents dispositifs	42
3.5.3	Suivi psychologique chez l'adolescent	42
3.5.4	Opérations chirurgicales.....	43
3.5.4.1	Chirurgie maxillo-faciale	43
3.5.4.2	Distractions osseuses.....	45
3.5.4.3	Rhinoplastie terminale	45
3.5.5	Gestion des agénésies dentaires	45
3.5.5.1	Fermeture de l'espace d'agénésie.....	46
3.5.5.2	Remplacement des agénésies par prothèse fixée.....	46
4	Etude d'un cas clinique.....	48
4.1	Diagnostic anténatal et consultation	48
4.2	Naissance.....	49
4.3	La première année.....	49
4.3.1	Consultation néonatale.....	49
4.3.2	Chirurgie Primaire labionarinaire	50
4.3.3	Consultation de contrôle post-rhino-chéiloplastie	51
4.3.4	Uranostaphylorrhaphie	51
4.3.5	Consultations de contrôle.....	52
4.4	La petite enfance (1 à 5 ans)	53
4.4.1	Consultation pluridisciplinaire à 2 ans et demi	53
4.4.2	Pose de drains à 3 ans et demi.....	54
4.4.3	Premier bilan orthophonique à 3 ans et demi.....	54
4.4.4	Consultation pluridisciplinaire à 3 ans et demi	55
4.4.5	Deuxième bilan orthophonique à 4 ans et demi (Annexe 2).....	56
4.4.6	Consultation pluridisciplinaire à 4 ans et demi	56
4.5	L'enfance (5 à 10 ans)	57
4.5.1	Rhinochéiloplastie et gingivo-périostoplastie.....	57
4.5.2	Consultation de contrôle à 5 ans.....	59
4.5.3	Bilan orthophonique à 5 ans et 9 mois (Annexe 3).....	59
4.5.4	Bilan orthophonique à 7 ans.....	60
4.5.5	Consultation pluridisciplinaire à 7 ans	61
4.5.6	Diagnostic orthodontique à 7 ans	62
4.5.6.1	Première consultation ODF à 7 ans :.....	62
4.5.6.2	Séance de Diagnostic à 7 ans et demi	63
4.5.7	Début des soins orthodontiques à 8 ans	65
4.5.8	Consultation ORL à 9 ans	66
4.5.9	Début du traitement orthodontique multi-attaches.....	66
4.5.10	Consultation pluridisciplinaire à 9 ans	66
4.5.11	Poursuite du traitement orthodontique.....	67
4.6	Adolescence	67
4.6.1	Consultation pluridisciplinaire à 10 ans	67
4.6.2	Poursuite des soins orthodontiques à 10 ans.....	68
4.6.3	Consultation ORL à 11 ans.....	69
4.6.4	Consultation pluridisciplinaire à 11 ans	69
4.6.5	Prise en charge odonto-orthodontique à 11 ans.....	70
4.6.6	Gingivo-périostoplastie bilatérale à 11 ans et 9 mois	71
4.6.7	Apprentissage d'un instrument à vent	73
4.6.8	Poursuite des soins orthodontiques et mise en place de la prise en charge parodontale (12 à 14 ans).....	73
4.6.9	Consultation pluridisciplinaire à 14 ans	75

4.6.10	Poursuite des soins dentaires/parodontaux à 14 ans	76
4.6.11	Rhinochéiloplastie à 14 ans, 10 mois	76
4.6.12	Consultation dentaire implantologique.....	77
4.6.13	Soins orthodontiques et parodontaux (15 ans).....	77
4.6.14	Apprentissage d'un nouvel instrument à vent.....	77
4.6.15	Consultation pluridisciplinaire à 15 ans	78
4.6.16	Poursuite des soins dentaires/parodontaux (16-17 ans)	78
4.6.17	Consultation pluridisciplinaire à 17 ans	79
4.6.18	Soins dentaires et parodontaux à 17 ans	80
4.7	Fin de croissance.....	80
4.7.1	Rhinoplastie à 17 ans, 9 mois	80
4.7.2	Suite des soins dentaires et parodontaux	82
4.7.3	Intervention ORL à 19 ans.....	83
4.7.4	Réhabilitation prothétique.....	83
5	Synthèse du cas clinique	85
5.1	Résumé du parcours médical	85
5.2	Bilan psychologique.....	86
5.3	Analyse critique du parcours médical	87
6	Conclusion	89
	Références bibliographiques	90
	Annexes :	93
	Annexe 1 : Evolution du patient, de la naissance à 20 ans	93
	Annexe 2 : Compte-rendu du bilan orthophonique à 4 ans,.....	94
	par Florence Delcroix	94
	Annexe 3 : Compte-rendu du bilan orthophonique à 5 ans et demi,.....	95
	par Florence Delcroix	95
	Annexe 4 : Questionnaire psychologique,.....	96
	complété par le patient à 20 ans	96

Table des illustrations

Figure 1 : Schématisation des 4 types principaux de FLAP (Illustration personnelle)	19
Figure 2 : Schéma récapitulatif des conséquences cliniques anatomiques, troubles fonctionnels et esthétiques.	22
Figure 3 : Chronologie de prise en charge pluridisciplinaire (Illustration personnelle).....	24
Figure 4 : Schéma représentant le tracé de Millard (2)	27
Figure 5 : Schéma représentant le tracé de Tennisson et son dérivé (2).....	27
Figure 6 : Schéma représentant la technique de Skoog (2).....	27
Figure 7 : Schéma représentant la véloplastie intravélaire de Sommerlad (18)	29
Figure 8 : Schéma représentant la technique de Véloplastie de Furlow (19)	30
Figure 9 : Cas clinique d'ODF du Service d'Odontologie Caumartin de Lille, présentant agénésies, malpositions et malocclusion	34
Figure 10 : Cas cliniques d'ODF du Service d'Odontologie Caumartin de Lille illustrant un cas traité par disjoncteur	36
Figure 11 : Gingivo-périostoplastie, illustration personnelle d'après Pickrell, Quinn et Massengill (26).....	38
Figure 12 : Schémas de la technique d'ostéotomie maxillaire selon Lefort I (33)	44
Figure 13 : Exemple de coronoplastie, cas clinique des docteurs Le Gall, Bachet et Dameron (37)	46
Figure 14 : Cas clinique d'un bridge collé : A et B (29) et Illustration d'un implant remplaçant la 22 : C (38)	47
Figure 15 : Schéma de la forme anatomique de la fente, vue inférieure du palais et du nez, (Illustration personnelle inspirée du schéma du Pr. Pellerin).....	49
Figure 16 : Schéma d'une des formes graves de la classification de Chancolle et Magalon (39)	50
Figure 17 : Schéma des structures anatomiques du nez (40).....	50
Figure 18 : Iconographie personnelle de la famille du patient dans sa première année	51
Figure 19 : Schéma du nez et de la lèvre supérieure, en vue faciale droite (A) et contre-plongée (B) (Illustration personnelle, d'après le schéma du Pr. Pellerin).....	51
Figure 20 : Patient à 2 ans et demi, iconographie du Pr. Pellerin	54
Figure 21 : Patient à 4 ans et demi, iconographie du Pr. Pellerin	57
Figure 22 : Photographies post-opératoires du Pr. Pellerin	58
Figure 23 : Photographies du patient à 10 jours post-opératoire par le Pr. Pellerin.....	59
Figure 24 : Patient à 7 ans, iconographie du Pr. Pellerin	61
Figure 25 : Etudes céphalométrique à partir des téléradiographies de face, de profil et axiale	64
Figure 26 : Radiographie panoramique à 7 ans.....	64
Figure 27 : Patient à 9 ans, iconographie du Pr. Pellerin	67
Figure 28 : Patient à 10 ans, iconographie du Pr. Pellerin	68
Figure 29 : Patient à 11 ans, iconographie du Pr. Pellerin	70
Figure 30 : Panoramique dentaire à 12 ans, document du Service d'Odontologie Caumartin de Lille	72
Figure 31 : Patient à 12 ans, iconographie du Pr. Pellerin	72
Figure 32 : Patient à 14 ans, iconographie du Pr. Pellerin	75
Figure 33 : Vues endobuccales et exobuccale de la contention avec provisoire remplaçant la 12,	77
Figure 34 : Radiographies rétro-alvéolaires de 13 et 22 à 16 ans, puis de 13 à 17 ans.....	78
Figure 35 : Patient à 17 ans, iconographie du Pr. Guerreschi	79
Figure 36 : Schéma de la vue endobuccale du tracé et de la levée du lambeau (Illustration personnelle).....	81
Figure 37 : Schéma représentant la rhinoplastie par voie interne (Illustration personnelle).....	82
Figure 38 : Cone Beam à 19 ans, réalisé au service d'Odontologie Caumartin de Lille.....	83
Figure 39 : Cone Beam à 20 ans, réalisé au service d'Odontologie Caumartin.....	84
Figure 40 : Patient à 20 ans, iconographie personnelle du patient	84
Figure 41 : Illustration personnelle retraçant le parcours médical du patient.....	85

Index des abréviations

- AINS : Anti-inflammatoire non stéroïdien
- CHRU : Centre Hospitalier Régional Universitaire
- dB : décibels
- FLAP : fentes labio-alvéolo-palatines
- GPP : gingivo-périostoplastie
- ODF : orthopédie dento-faciale
- ORL : oto-rhino-laryngologiste
- PRIS : Plan Rétro-incisif scellé
- RAS : Rien à signaler

1 Introduction

Les fentes labio-alvéolo-palatines sont des malformations congénitales parmi les plus fréquentes, touchant le massif facial. Elles s'expliquent par un accident morphologique, avec défaut de fusion partiel ou total des bourgeons constitutifs de la face au début du deuxième mois de l'embryogenèse. Ces malformations entraînent des conséquences à la fois esthétiques et fonctionnelles (ventilation, déglutition, mastication, phonation, audition).

La prise en charge débute dès le diagnostic, souvent anténatal. La famille est dirigée vers un des centres de compétences régionaux pour une consultation pluridisciplinaire. Les intervenants dans cette prise en charge sont des chirurgiens plasticiens, chirurgiens maxillo-faciaux, pédiatres, psychologues, orthophonistes, oto-rhino-laryngologistes, orthodontistes, chirurgiens dentistes et le personnel paramédical.

Autrefois appelée « Bec de lièvre », cette pathologie a un impact important sur le développement de l'enfant, à la fois psychique et physique. Un suivi de qualité et régulier est nécessaire pour un accompagnement de l'enfant et son entourage, de la phase embryonnaire à l'âge adulte. L'équipe médicale établit le plan de traitement en fonction de l'enfant et de l'avis de l'ensemble des spécialistes. L'évolution des techniques médicales permet le rétablissement d'une qualité de vie optimale à ces patients.

C'est une pathologie fréquente face à laquelle le chirurgien dentiste est confronté. Cette thèse a pour objectifs de définir les fentes labio-alvéolo-palatines et de présenter la prise en charge globale et complète des patients afin d'informer les praticiens sur cette malformation courante. Enfin, un exemple concret sera présenté avec le suivi d'un patient porteur d'une fente labio-palatine totale bilatérale et sa prise en charge pluridisciplinaire, du diagnostic anténatal jusqu'à la fin de croissance.

2 Généralités sur les fentes labio-palatines

2.1 Définitions

Le dictionnaire médical de l'académie de médecine définit la fente labio-palatine comme un « ensemble de malformations congénitales, unilatérales ou bilatérales, responsable d'une fente de la lèvre supérieure associée ou non à une fente de la voûte palatine et du voile »(1).

C'est un accident morphologique survenant au 2^e mois de l'embryogenèse, conséquence d'un défaut de fusion partiel ou total des bourgeons constitutifs du massif facial supérieur.

2.2 Formes cliniques des fentes labio-palatines

Les fentes faciales sont le résultat de défauts précoces de fusion des bourgeons embryonnaires constituant la face, dus à une défaillance dans l'apoptose des cellules bordant ces bourgeons. La classification de Paul Tessier (1974) définit ces fentes faciales rayonnant autour de l'orbite.(2)

Parmi celles-ci, les fentes labio-alvéolo-palatines sont les plus fréquentes. Ces malformations peuvent atteindre les tissus durs, les tissus mous ou les deux.

Le palais primaire se forme entre la 4^e et la 7^e semaine de gestation, le palais secondaire entre la 6^e et la 9^e semaine.

Nyberg *.et al* (1995) ont proposé une classification des fentes en 5 parties (3) :

- Type I : Fente labiale unilatérale isolée
- Type II : Fente labio-palatine unilatérale
- Type III : Fente labio-palatine bilatérale
- Type IV : Fente médiane
- Type V : Fente associée à une maladie des brides anatomiques

La classification internationale utilisée à Lille, plus simple, définit 3 groupes : l'atteinte peut concerner soit le palais primaire (fente labio-alvéolo-narinaire), soit le palais secondaire (fente vélo-palatine), soit l'association de ces deux fentes (FLAP).(4)

D'autres classifications sont utilisées comme celle de Veau (1931) (5), celle de Kernahan et Stark (1958) (6), ou encore celle de Chancelle (2004) (7).

Ces fentes labio-palatines peuvent être isolées ou associées à d'autres malformations faciales ou d'autres organes.

Dans 70 % des cas, les fentes labiales (avec ou sans atteinte palatine) sont isolées, alors qu'elles ne le sont que dans un cas sur deux pour les fentes palatines (sans atteinte labiale).(8)

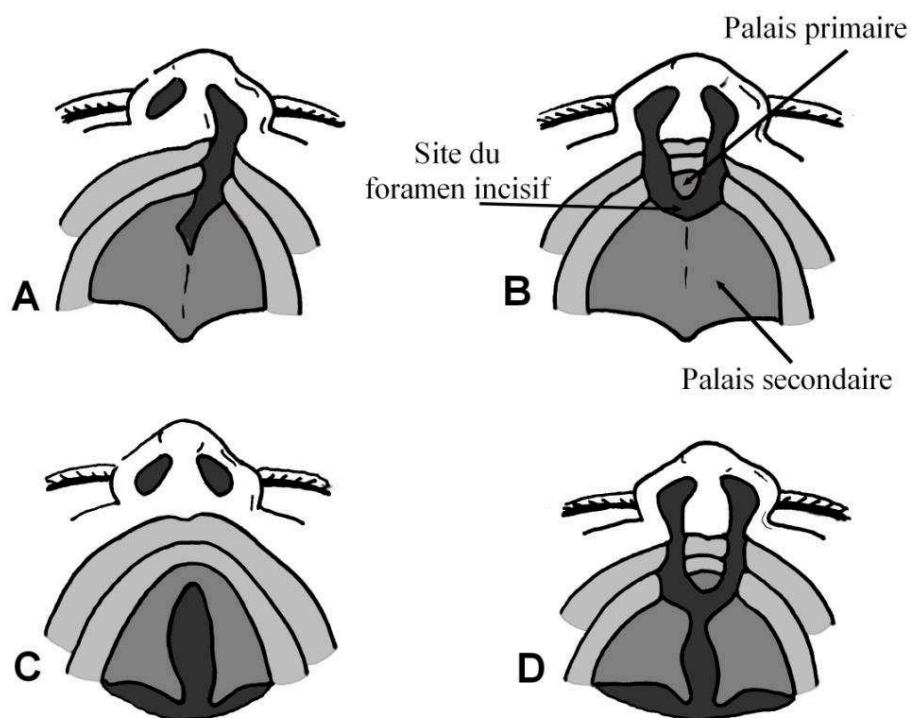


Figure 1 : Schématisation des 4 types principaux de FLAP (Illustration personnelle)

A et B représentent des atteintes du palais primaire.

A : Fente labio-alvéolaire unilatérale gauche

B : Fente labio-alvéolaire bilatérale

C : Fente vélo-palatine : atteinte du palais secondaire

D : Fente labio-alvéolo-palatine totale bilatérale : atteinte des palais primaire et secondaire.

2.3 Epidémiologie

La fréquence des fentes, pour l'ensemble des formes, est estimée entre 1,5 et 1,9 pour 1000 naissances en France (8). En d'autres termes, cela représente une naissance sur 750 (9).

Les prévalences diffèrent selon la forme anatomique de la fente, le syndrome associé, le sexe, l'ethnie et l'origine géographique.

20 à 30 % des fentes représentent les atteintes du palais primaire

35 à 50 % les atteintes du palais secondaire

35 à 50 % les atteintes des palais primaire et secondaire (10)

Les formes unilatérales sont plus fréquemment retrouvées dans les cas de fentes labio-alvéolo-palatines et le côté gauche est plus souvent atteint.

Les fentes palatines sont 2 à 3 fois plus fréquentes chez les filles ; inversement la prévalence des fentes labiales ou labio-alvéolaires avec ou sans fente palatine est deux fois plus élevée chez les garçons.(10)

Chez les populations africaines, la fréquence de ces anomalies est moindre (0,3/1000) alors qu'elle est plus élevée chez les populations asiatiques (2,1/1000 au Japon et 1,9/1000 au Vietnam).(11)

2.4 Étiopathogénie

Les fentes, toutes formes confondues, représentent 95 % de cas isolés. Dans 5 % des cas, les fentes seront associées à un syndrome polymalformatif.

2.4.1 Les formes isolées

Pour la majorité de ces formes, le Docteur J.C. MURRAY a montré qu'elles présentent une étiologie multifactorielle dite à seuil. Au delà d'un certain seuil, la combinaison de facteurs héréditaires et environnementaux augmente la probabilité de développer une fente.(12)

- Facteurs environnementaux :

Cela inclut les facteurs externes (infectieux, ingestion de substance toxique, rayons X) qui peuvent agir directement sur la pathologie, ou sur l'environnement amniotique (température, tensio-activité, teneur en glucose, ...etc.).

Les principaux facteurs retrouvés sont le tabac, l'alcool, les médicaments et l'âge de la mère.

- Facteurs héréditaires d'origine génétique :

Seulement 10 % des fentes labio-alvéolo-palatines sont d'origine purement génétique ou secondaire à la réunion fortuite chez les deux parents de gènes prédisposants.

2.4.2 Les formes associées à un syndrome

De nombreux syndromes peuvent être associés aux fentes labio-palatines, les plus connus sont :

- La séquence de Pierre Robin : c'est l'association d'un rétrognathisme, une glossoptose et une fente vélo-palatine postérieure médiane.
- Le syndrome de Van der Woude : il associe fente labiale, labio-palatine ou palatine et fistules de la lèvre inférieure.
- Le syndrome de Di-George : il est systématiquement recherché en cas de fente palatine et maladie cardiaque associée. Ce syndrome est la réunion d'une cardiopathie congénitale, d'une dysmorphie faciale, de troubles de l'apprentissage et d'une fente palatine ou insuffisance vélaire.

Les fentes sont parfois associées à d'autres syndromes comme la trisomie 13, la trisomie 21, le syndrome de Ectrodactylie-Dysplasie ectodermique-Fente labio-palatine et le syndrome de BINDER.(13)

2.5 Conséquences cliniques

Ces fentes auront un impact esthétique et fonctionnel non négligeable. En effet, les dysfonctions engendrées influenceront la croissance crânio-faciale de l'enfant.

Voici les différentes conséquences cliniques :

- une communication bucco-maxillo-nasale ou bucco-nasale ;
- des troubles esthétiques, fonctionnels (déglutition, phonation,...) ;
- pour une fente unilatérale, un décalage alvéolaire du petit fragment par rapport au grand fragment ;

- en cas de fente bilatérale, le bourgeon antérieur et les bourgeons postérieurs sont décalés et il y a potentiellement une protrusion de l'antérieur par rapport aux postérieurs, car il n'y est plus maintenu ;
- des anomalies dentaires (agénésies souvent des incisives latérales, duplications, anomalies de forme ou position, ...), potentiellement en bordure de fente. Ces anomalies ne sont pas forcément les mêmes en denture lactéale et définitive ;
- des troubles de croissance : la fente est fermée chirurgicalement, et cette fermeture engendre des brides cicatricielles qui entraînent des défauts de croissance. Ce trouble de croissance peut mener à une classe 3 squelettique et/ou à un articulé inversé transversal lié à une endomaxillie.

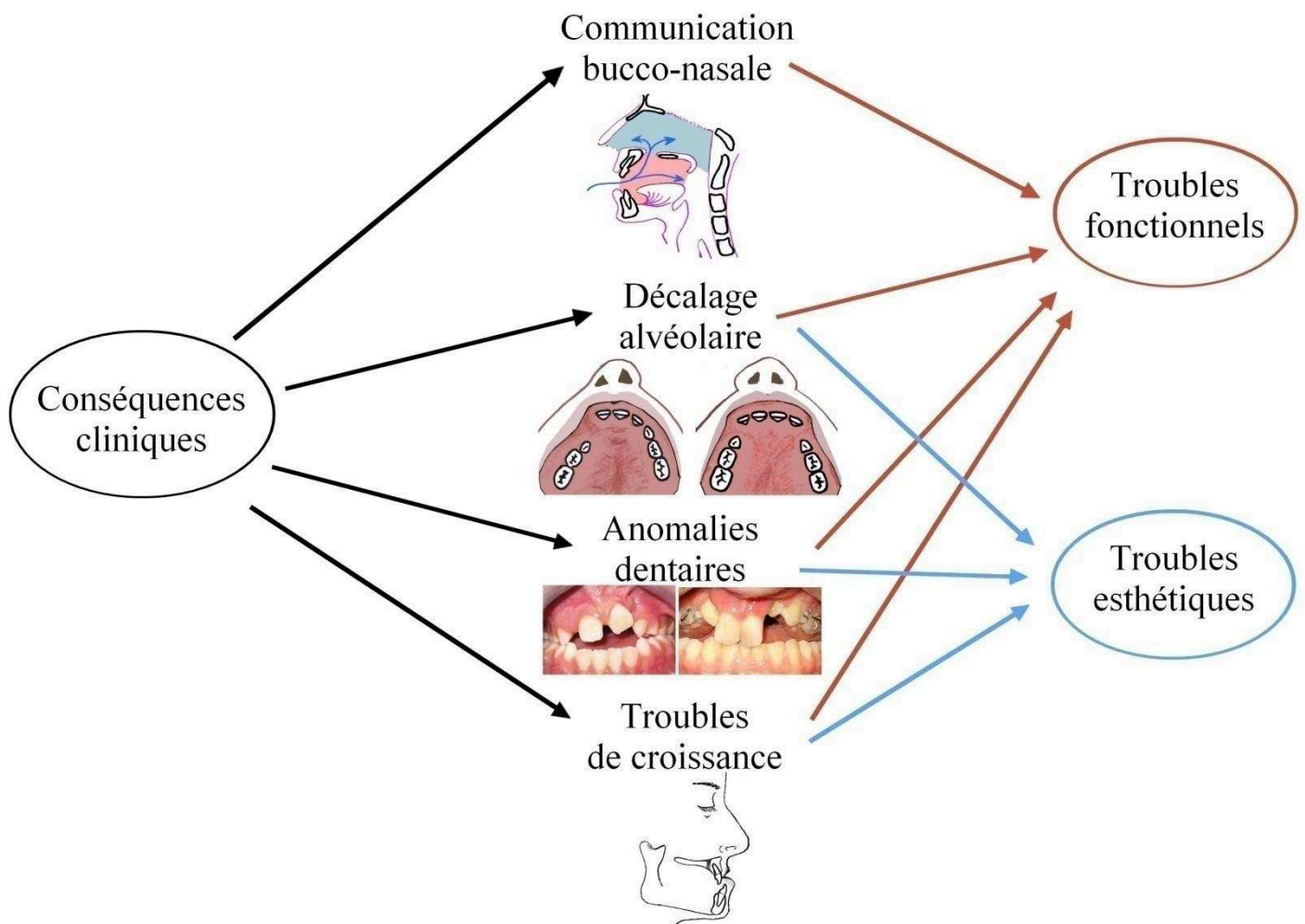


Figure 2 : Schéma récapitulatif des conséquences cliniques anatomiques, troubles fonctionnels et esthétiques chez un patient porteur de fente (Illustration personnelle)

2.6 Diagnostic et prise en charge

La malformation peut être diagnostiquée en période anténatale par échographie, à partir du 5^e et 6^e mois de grossesse. Une fente labiale sera facilement visible sur l'échographie. Dans le cas de fente palatine, elle sera visible dans les formes importantes et si l'image montre la langue présente dans les cavités nasales.

Si la malformation n'a pas été diagnostiquée lors de la grossesse, elle est découverte à la naissance. La plupart de ces atteintes sont des malformations latérales, des fentes vélo-palatines et accidents morphologiques discrets ou rares.

Après avoir reconnu le type de fente, le but de l'examen est d'apprécier l'efficacité de la ventilation et de la succion-déglutition et de dépister les malformations associées pour ensuite mettre le nourrisson dans des conditions de développement physique et psychique optimales.(14)

3 Prise en charge pluridisciplinaire

Cette prise en charge nécessite la mise en place d'une équipe pluridisciplinaire qui agira lors des différentes étapes de la croissance de l'enfant. Elle se compose de chirurgiens maxillo-faciaux, chirurgiens plasticiens, oto-rhino-laryngologistes, orthodontistes, orthophonistes, chirurgiens dentistes (Odontologie conservatrice, parodontologie, chirurgie, prothèse, implantologie), assistantes sociales, pédiatres, médecins généralistes et psychologues.

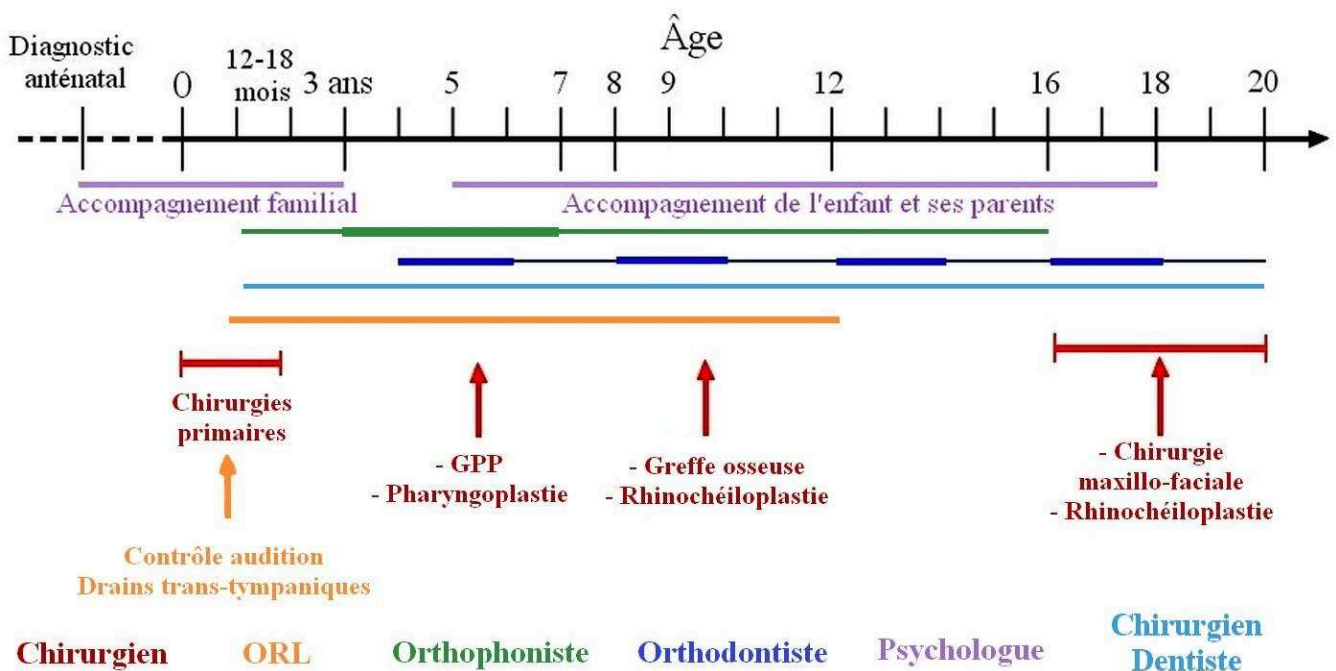


Figure 3 : Chronologie de prise en charge pluridisciplinaire (Illustration personnelle)

3.1 Prise en charge pluridisciplinaire avant la naissance

3.1.1 Diagnostic anténatal

Le premier diagnostic se fait sur la deuxième échographie (à la fin du deuxième trimestre de grossesse) par le radiologue. Ce diagnostic peut être réalisé à partir d'échographies 3D, mais pour l'anatomie pure de la fente, on préférera des coupes anatomiques classiques d'échographie en 2D.

Ce diagnostic anténatal n'est pas une indication d'interruption thérapeutique de grossesse.

3.1.2 Consultation anténatale

Le diagnostic anténatal est annoncé par le radiologue qui oriente les parents vers le centre de compétences régional le plus proche pour leur expliquer le parcours futur de l'enfant. Une fente palatine reste difficile à diagnostiquer en échographie par rapport à une fente labiale : on ne voit la forme palatine que si elle est très large.

Toute l'équipe est présente lors de ce premier rendez-vous. Il est important de montrer une cohésion, avec un groupe de spécialistes prêt à soutenir la famille dans toutes les étapes de la prise en charge.

Le psychologue tient un rôle important après l'annonce du diagnostic aux parents. Il informe, soutient et oriente les parents. L'annonce est systématiquement un moment très difficile, vécu comme un choc qui peut être passager ou une rupture qui reste présente dans le temps. Les parents avaient en tête l'image d'un enfant parfait. Ils doivent, plus tôt que prévu, faire le deuil de l'enfant rêvé. Le psychologue reçoit les parents, ou se tient à leur disposition, pour les accompagner dans ce cheminement.

Les personnels médicaux et paramédicaux gravitant autour de la famille doivent être suffisamment informés pour un accompagnement psychologique adéquat.

Le chirurgien explique l'anomalie, les différentes formes possibles en fonction de l'échographie, les opérations à prévoir et les conséquences fonctionnelles et esthétiques. Il peut programmer les premières opérations avec les parents.

Le chirurgien dentiste/orthodontiste explique les conséquences dentaires (anomalies de forme, de nombre, de position et d'éruption) et peut déjà sensibiliser à l'hygiène orale.

L'orthophoniste est également présent. Une bonne maîtrise des praxies oro-faciales et du langage est essentielle à l'intégration psycho-sociale de l'enfant. La malformation entraîne souvent une déficience de la compétence labiale et vélaire, ce qui rend l'acquisition des fonctions oro-faciales plus difficile.

3.2 Prise en charge pluridisciplinaire lors de la première année

3.2.1 Consultation néonatale

Le chirurgien examine le nouveau-né pour déterminer la forme précise de la fente et planifie ensuite les différentes opérations avec les parents.

Dans un premier temps, les chirurgies primaires ont pour but de normaliser les fonctions : ventilation, déglutition, mastication et phonation. Un autre point essentiel est l'objectif psychologique pour les parents : la rhinochéiloplastie (plastie de la lèvre et du nez) est réalisée très tôt par la plupart des équipes.

La programmation des opérations peut varier selon l'équipe pluridisciplinaire car il n'existe pas de consensus en fonction de l'âge de l'enfant. L'opération de la lèvre peut avoir lieu en néonatal (Toulouse), entre 1 jour et 4 mois (Lille), à 3 semaines (Rouen) ou encore à 6 mois (Paris, Nantes). La fermeture du palais est réalisée entre 3 et 18 mois. La tendance actuelle consiste en la fermeture du voile et du palais lors de la même intervention.(15)

Le chirurgien examine l'enfant avant et après chaque opération, pour contrôler la lèvre et le palais, donner des explications, rassurer et planifier les rendez-vous suivants.

3.2.2 Chirurgie primaire labio-narinaire

Il n'existe pas de consensus concernant le moment de la réparation labiale.

L'opération en période néonatale a pour qualités la bonne cicatrisation chez le nouveau-né ainsi que l'absence de réelle difficulté technique malgré la petite taille et surtout une meilleure acceptation d'un point de vue psychologique pour les parents.

Les arguments en faveur d'une chirurgie plus tardive sont le plus faible taux d'erreur dans le tracé d'incision ainsi que de meilleures conditions anesthésiques.(15) En effet, une opération réalisée plus tard permet de faire la dissection narinaire, ce qui offre un résultat plus esthétique par la suite.

3.2.2.1 Les différentes techniques

Trois types de techniques sont utilisés entre 1 jour et 6 mois (16):

- Le tracé de Millard et ses dérivés : utilisé à Toulouse, Lille, Marseille et Nantes avec rhinoplastie précoce partielle ou complète. Il est réalisé par un lambeau triangulaire débutant en position haute par rapport à la fente dans un but d'économie tissulaire, puis la suture s'effectue sur la crête philtrale afin d'obtenir une cicatrice discrète.

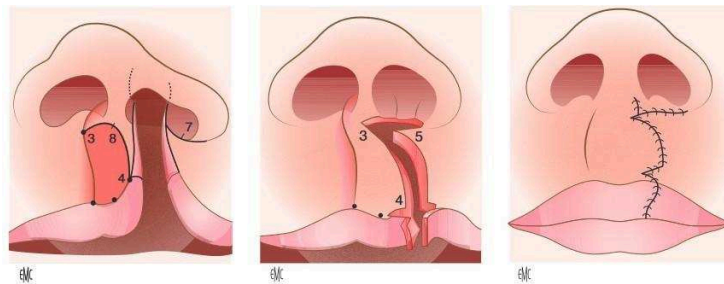


Figure 4 : Schéma représentant le tracé de Millard (2)

- Le tracé de Tennisson et ses dérivés (comme le double Z de Malek) : utilisé à Paris, Caen, Rouen, Bruxelles, Montpellier avec rhinoplastie précoce partielle, de Mac Comb ou sans rhinoplastie. Il consiste en une incision en Z, aboutissant à un lambeau triangulaire au bord externe de la fente, adapté au bord interne par l'échancrure réalisée suite à une incision en L renversé.

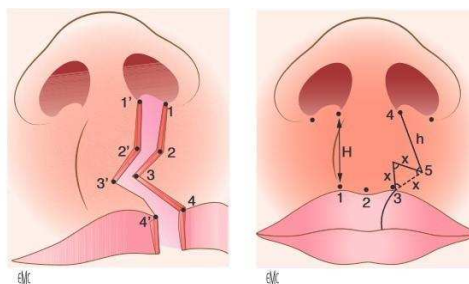


Figure 5 : Schéma représentant le tracé de Tennisson et son dérivé (2)

- La technique de Skoog utilisée à Bruxelles avec rhinoplastie précoce de Mac Comb.

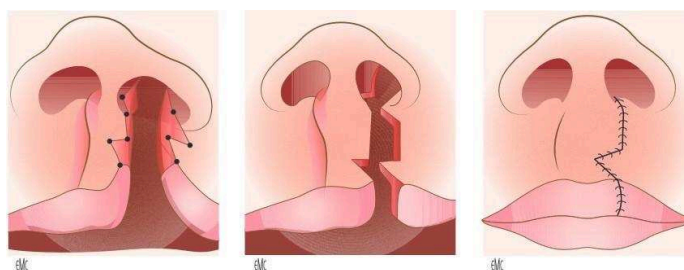


Figure 6 : Schéma représentant la technique de Skoog (2)

3.2.2.2 Les objectifs

Cette chéiloplastie a pour but d'obtenir une lèvre de bonne longueur, une fonction et une apparence les plus normales possibles, avec de discrètes cicatrices.

Pour les patients atteints de fente labiale, la lèvre supérieure est souvent hypoplasique et un manque de hauteur du côté de la fente. La chirurgie, par dissection et correction des structures sous-jacentes, a ainsi pour objectif de replacer les fibres musculaires afin de rétablir l'esthétique et redonner du tonus à la lèvre.(15)

3.2.2.3 La correction du nez

La rhinoplastie précoce, primaire et complète peut être réalisée, avec un traitement du seuil narinaire et de la déformation des cartilages alaires. Il semblerait ne pas y avoir pas de trouble de la croissance du nez.

D'autres équipes effectuent une rhinoplastie partielle traitant principalement le seuil narinaire et le repositionnement du pied de l'aile du nez sans geste agressif sur le cartilage alaire (parfois associé au procédé de Mac Comb).

Dans ces deux cas, la stabilité de la correction est sécurisée par la mise en place d'un conformateur post-opératoire narinaire.

Parfois aucun geste précoce sur le nez n'est effectué pour éviter de léser des structures principalement cartilagineuses. Une rhinoplastie complète en fin de croissance est alors envisagée.(15)

3.2.2.4 La surveillance ORL

Chez les patients porteurs de fentes labio-palatines, la communication bucco-nasale entraîne une augmentation des risques d'otites chroniques. Une consultation chez un spécialiste d'oto-rhino-laryngologie est programmée. Certains spécialistes indiquent la pose de drains trans-tympaniques systématiquement ; alors que pour d'autres, elle se fait en fonction de la surveillance.

Les médecins ORL profitent alors de cette chirurgie primaire pour poser les aérateurs trans-tympaniques lors de l'anesthésie générale.

3.2.3 Chirurgie de réparation vélaire et palatine

La technique de la staphylorrhaphie (fermeture du voile) n'a pas de variations réelles, et a pour but de permettre un léger recul du voile par libération des insertions au bord postérieur des lames palatines et réorientation des muscles du voile.

Concernant la fermeture osseuse du palais antérieur, on distingue deux grandes tendances :

- Certaines équipes réalisent des décollements de la fibromuqueuse palatine malgré les risques connus de troubles de croissance engendrés par les cicatrices. Les défenseurs de cette technique s'appuient sur un traitement d'orthopédie dento-faciale rigoureux par la suite afin de guider la croissance.

- D'autres procèdent par un soulèvement minimal de la fibromuqueuse palatine (parfois associé à un lambeau vomérien).

Deux techniques existent pour la reconstruction du voile du palais :

- Technique de véloplastie intravélaire de Sommerlad (17)

Elle est présentée comme la plus anatomique des réparations et consiste en la dissection des muscles éleveurs et tenseurs du voile se trouvant ainsi libérés de la muqueuse nasale et palatine, puis désinsérés, ce qui permet la rotation de l'éleveur pour reconstituer le diaphragme.(18)

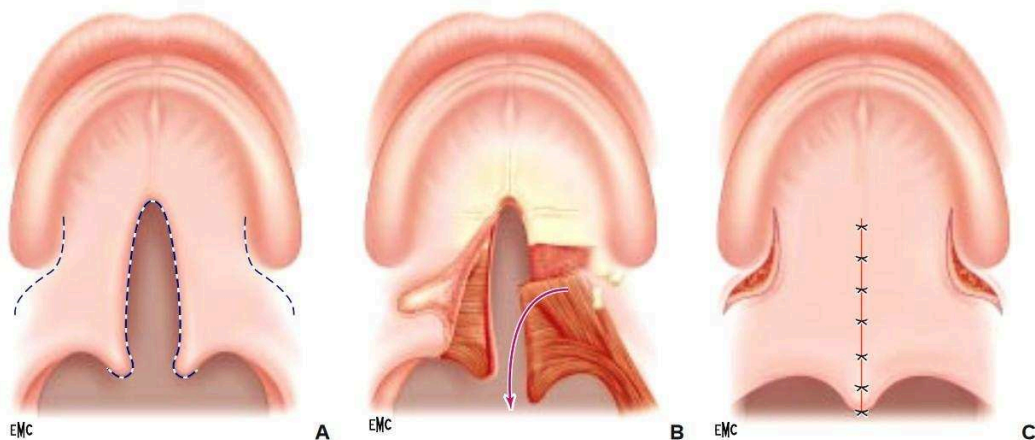


Figure 7 : Schéma représentant la véloplastie intravélaire de Sommerlad (18)

A : *Tracé d'incision*

B : Libération des plans muqueux à gauche ; libération et rotation des muscles vélaire décollés du plan de la muqueuse nasale et section de l'*hamulus ptérygoïdien* à droite

C : Suture du plan muqueux

- Technique de Furlow : cette dernière est utilisée à Lille et consiste en la fermeture du voile par double plastie en Z opposé : le muscle élévateur du voile du palais est incorporé de chaque côté sur le lambeau postérieur, l'un sur le plan nasal, l'autre sur le plan buccal.(19)

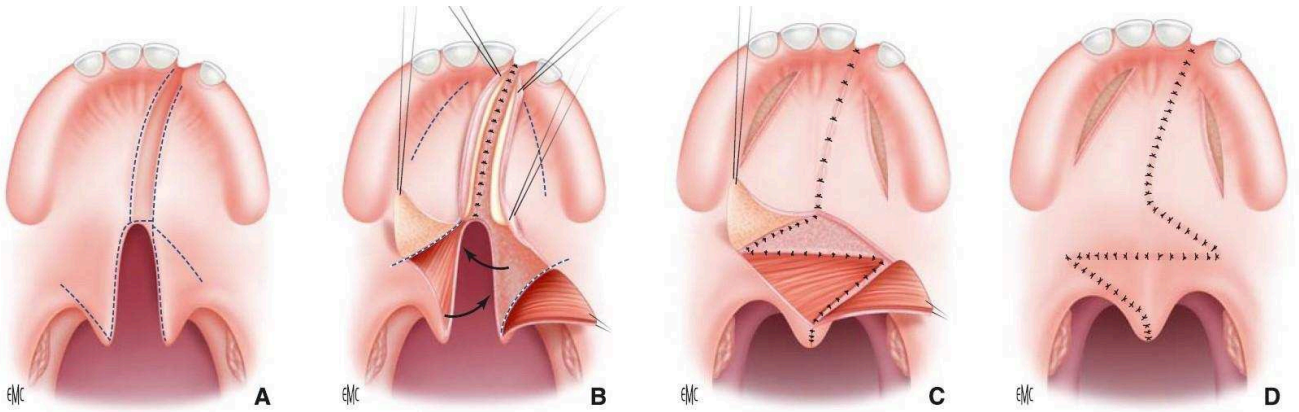


Figure 8 : Schéma représentant la technique de Véloplastie de Furlow (19)

- A – Tracé
- B – Soulèvement des lambeaux
- C – Croisement des lambeaux reconstruisant l'anneau musculaire postérieur
- D – Sutures finales

Cette chirurgie peut avoir lieu entre 3 et 18 mois (bien que la technique de Furlow ne puisse presque pas être effectuée avant 1 an (18)), et est souvent associée à la pose de drains trans-tympaniques lors de l'anesthésie générale (selon l'avis du spécialiste ORL).

3.3 Prise en charge pluridisciplinaire en petite enfance (1 à 5 ans)

3.3.1 Orthophonie en petite enfance

L'orthophoniste participe aux réunions pluridisciplinaires pour vérifier la fonctionnalité du voile du palais. Les premières consultations orthophoniques ont lieu entre 12 et 18 mois mais peuvent survenir plus tôt si un trouble de l'oralité est détecté. A 3 ans, s'il persiste des troubles, 30 séances d'orthophonie sont prescrites à l'enfant puis 20. L'enfant peut bénéficier de ces séances avant 3 ans en cas d'absence de langage.

Il est primordial d'effectuer des bilans orthophoniques réguliers au cours de la croissance de l'enfant. L'émission de certains sons et de certaines praxies bucco-faciales sont parfois dépendantes de l'anatomie.

Le voile du palais est un muscle nécessitant une réelle rééducation car la véloplastie n'aboutit pas toujours à un voile parfaitement fonctionnel. Ce bilan guide donc l'équipe pluridisciplinaire sur la nécessité de chirurgies à venir ou d'un traitement d'orthopédie dento-faciale par exemple.

Les troubles de phonation peuvent être multifactoriels comme la persistance d'une fistule, un voile du palais incompetent, des troubles d'occlusion, auditifs, émotionnels... Lors du bilan, l'orthophoniste teste la ventilation, la perméabilité nasale (avec ou sans déperdition), les praxies oro-faciales, la parole, l'articulation et le langage.(20)

Une collaboration rigoureuse avec l'orthodontiste est primordiale car la correction de certains troubles anatomiques permet une meilleure maîtrise de la phonation.

Enfin, l'entourage a un rôle tout aussi important dans le développement orthophonique. L'orthophoniste doit éduquer les parents pour qu'ils aient un accompagnement actif de leur enfant. Des conseils leur sont prodigués dans ce but : favoriser l'oralité alimentaire, stimuler l'audition et les praxies oro-faciales, encourager les jeux de souffle et d'aspiration, initier à la lecture récréative, favoriser la socialisation de l'enfant...

3.3.2 Pharyngoplastie

A 5 ans, une nouvelle consultation pluridisciplinaire a lieu. Si les troubles persistent et que le voile du palais n'est toujours pas fonctionnel, une pharyngoplastie et une gingivo-périostoplastie sont proposées avant ses 6 ans.

La correction de l'incompétence vélo-pharyngée peut se faire selon 3 méthodes :

- La technique de Hynes et/ou d'Orticochéa : pharyngoplastie latérale reconstituant un sphincter fonctionnel et contractile ;
- La pharyngoplastie à pédicule supérieur type San Venero-Rosselli (15) ;
- L'injection de graisse autologue (lipostructure) dans la paroi pharyngée postérieure.(13)

Cette correction vélo-pharyngée se fait de façon optimale à la fin de la deuxième année de maternelle pour permettre une bonne intégration sociale en facilitant l'acquisition d'un langage correct.

3.3.3 Suivi dentaire et parodontal en petite enfance

Dès l'apparition des dents, une consultation chez le chirurgien dentiste est préconisée. Au cours de la croissance, plusieurs opérations concernant la sphère oro-faciale se succèdent. Cela entraîne souvent un rapport compliqué entre le patient et sa bouche. Les consultations chez le dentiste doivent être régulières pour apprécier l'hygiène, éduquer les parents et le patient sur les techniques de brossage les plus adaptées, et ainsi éviter les caries chez le jeune enfant.

A cause de la fente, le pronostic de certaines dents est compromis, ainsi le maintien d'un parodonte sain est primordial dès le plus jeune âge. En effet, une inflammation parodontale, due à une hygiène médiocre, aggraverait le pronostic de la conservation des dents en bordure de fente. La santé du parodonte impacte également la réussite des différentes plasties concernant les muqueuses buccales.

3.3.4 Orthodontie en petite enfance

L'orthodontiste joue un rôle majeur dans le suivi d'un enfant porteur de fente labio-palatine. Son avis guide le plan de traitement lors des réunions pluridisciplinaires. Une première consultation dentaire permet d'évaluer l'état de la denture temporaire.

La prise en charge en orthopédie dento-faciale peut commencer avant 5 ans. Cela se fait particulièrement pour les cas où le besoin d'expansion maxillaire est évident. Le plus fréquemment un dispositif à vérins est réalisé. Pour lever les verrous occlusaux lors de supraclusions, des cales ou des plans rétro-incisifs sont mis en place.

Avant 5 ans, si un traitement est réalisé, il est à but interceptif et de courte durée pour guider une croissance harmonieuse et limiter les séquelles dues à la pathologie et aux chirurgies. Les deux objectifs sont l'interception des malocclusions (endognathie, rétrognathie) et la préparation à la gingivo-périostoplastie.

Dans tous les cas, il faut insister sur l'importance de l'hygiène bucco-dentaire et la précocité du suivi.

La relation orthodontiste-orthophoniste est importante car le bilan orthophonique oriente le traitement d'orthopédie dento-faciale.

3.3.5 Surveillance ORL en petite enfance

Comme dit précédemment, la fréquence des otites étant très élevée chez les patients porteurs de fentes labio-palatines, les spécialistes en oto-rhino-laryngologie (ORL) ont un rôle dans la prise en charge pluridisciplinaire. L'incidence d'otites séro-muqueuses chez une population normale d'enfants de 1 à 10 ans est de 4 à 10%, contre une incidence proche de 60% chez des enfants ayant une fente avec atteinte du voile du palais.(21)

Des perturbations auditives peuvent avoir lieu à cause d'un dysfonctionnement tubaire en rapport avec l'hypotonie musculaire pour les fibres communes au voile du palais à la trompe d'Eustache.

Dans les cas de fentes vélares, l'ablation des végétations est déconseillée, leur volume permettant parfois de compenser l'insuffisance du voile, aidant ainsi la fermeture du sphincter vélo-pharyngé.

Concernant les amygdales, leur ablation n'est pas contre-indiquée si l'ORL la juge nécessaire. Toutefois, comme pour les végétations, leur volume peut participer au cloisonnement du sphincter vélo-pharyngé.(13)

Des consultations régulières avec l'ORL sont à prévoir afin de surveiller la bonne étanchéité des sinus, la présence de drains et la nécessité d'en poser.

3.3.6 Suivi psychologique en petite enfance

Lors de cette période, le psychologue assiste aux consultations pluridisciplinaires et propose son aide aux patients et à leurs parents.

Les opérations peuvent laisser des séquelles psychiques importantes dues à la séparation et aux angoisses de mort ressenties qui empêchent ou retardent le développement cognitif, affectif et/ou moteur de l'enfant. Les séances avec le psychologue peuvent aider les patients et leur entourage à mieux appréhender les étapes charnières de ces âges: alimentation, langage, entrée à l'école et découverte des premières acquisitions.

3.4 Prise en charge pluridisciplinaire lors de l'enfance (5 à 10 ans)

3.4.1 Suivi dentaire et parodontal chez l'enfant

Un suivi dentaire et parodontal dès le plus jeune âge est conseillé. Ceci est d'autant plus important chez les enfants porteurs de cette déformation anatomique car les dents présentes ont un rôle dans la croissance et la conservation du volume alvéolaire. Il est donc crucial d'établir un bilan parodontal et d'instaurer un protocole de contrôle de plaque rigoureux basé sur la motivation du patient et la participation des parents. Des séances de prévention avec enseignement des techniques de brossage, colorations et contrôles de plaque doivent être programmées en parallèle de la prise en charge orthodontique.

Des anomalies de position sont souvent observées : ectopies, dystopies, dents incluses ainsi que des anomalies de nombre : agénésies, dents surnuméraires.(22)



Figure 9 : Cas clinique d'ODF du Service d'Odontologie Caumartin de Lille, présentant agénésies, malpositions et malocclusion

Des radiographies, notamment un orthopantomogramme, sont nécessaires pour informer de la présence ou non de certains germes dentaires, et leur position.

L'extraction de certaines dents de lait peut être réalisée par le chirurgien dentiste, en accord avec le traitement orthodontique ; tout comme le meulage sélectif des dents dans le but de corriger un prognathisme mandibulaire.(16)

3.4.2 Orthodontie chez l'enfant

3.4.2.1 Pourquoi commencer la prise en charge orthodontique ?

C'est après 4 ans que la prise en charge orthodontique commence réellement. La réunion pluridisciplinaire établit le besoin ou non d'expansion pour la réalisation de la gingivo-périostoplastie.

L'orthodontiste a ainsi un rôle dans la préparation des arcades en augmentant la dimension transversale et/ou antéropostérieure du maxillaire, en vue de l'opération. Ce rôle est avant tout interceptif avec des moyens orthopédiques. L'interception d'un articulé incisif inversé est importante et la mise en place d'un dispositif à cette période est idéale pour lutter contre le prognathisme mandibulaire.(16)

3.4.2.2 Moyens thérapeutiques amovibles

L'un des traitements interceptifs à cet âge consiste en la réalisation d'une plaque palatine à vérin médian. Le vérin est activé par l'enfant ou les parents. Les dystopies incisives peuvent être traitées simultanément par la mise en place de ressorts sur cette plaque.(13)

Ce dispositif présente plusieurs inconvénients, il nécessite une bonne compliance du patient car il doit être porté en continu. De plus, ce dispositif ne permet pas d'être sélectif dans la correction de l'endoalvéolie, mais il a l'avantage d'obturer une éventuelle fistule.(23)

3.4.2.3 Moyens thérapeutiques fixes

Les thérapeutiques fixes sont des arcs bi-bagues scellés sur les 2^{èmes} molaires lactéales, dont les plus fréquents sont :

- l'arc de De Coster
- l'arc double de Theuveny
- le disjoncteur
- le Quad'Hélix

Ce dernier est le plus utilisé actuellement, il permet surtout l'expansion de l'arcade maxillaire dans le plan transversal(16).



Figure 10 : Cas cliniques d'ODF du Service d'Odontologie Caumartin de Lille illustrant un cas traité par disjoncteur

3.4.2.4 Les appareils adjoints, dispositifs extrabuccaux

Ces dispositifs, constitués essentiellement de la fronde mentonnière et du masque de Delaire, corrigent principalement les décalages antéropostérieurs.(16)

3.4.3 Gingivo-périostoplastie

3.4.3.1 Définition

La gingivo-périostoplastie fait partie de la prise en charge chirurgicale des patients porteurs de fente labio-palatine. Elle consiste en la fermeture de la fente résiduelle, permettant de rétablir l'étanchéité entre l'oropharynx et le nasopharynx par une alvéoloplastie.

Cette intervention est fixée par le chirurgien suite à la réunion pluridisciplinaire avec les avis de l'orthodontiste et l'orthophoniste.

Pour un meilleur résultat, l'opération doit avoir lieu avant l'éruption des canines permanentes.(13)

3.4.3.2 Objectifs

- ORL :
 - Améliorer la phonation en rétablissant une perméabilité nasale ;
 - Améliorer le soutien et la symétrie naso-labiale.

- Alvéolaires :
 - Stabiliser les fragments osseux du maxillaire en rétablissant la continuité alvéolaire ;
 - Permettre une croissance faciale non freinée ;
 - Assurer la stabilisation de l'expansion maxillaire en limitant les récives.

- Dentaires :
 - o Améliorer l'environnement osseux facilitant la migration des canines
 - o Améliorer un support parodontal aux dents en bordure de fente
 - o Stabiliser le traitement orthodontique effectué
 - o Faciliter un futur traitement prothétique, notamment implantaire. (20)

3.4.3.3 Terminologie des alvéoloplasties

Cette classification a été introduite par Nylen (24) en 1966 puis modifiée par Pickrell et Quinn (25) en 1968. Elle classe les alvéoloplasties en fonction du moment d'intervention :

- Alvéoloplastie primaire : au cours de la première année, souvent combinée à la chéiloplastie ;
- Alvéoloplastie secondaire précoce : avant l'éruption des canines définitives ;
- Alvéoloplastie secondaire tardive : après l'éruption des canines définitives ;
- Alvéoloplastie tertiaire : c'est une greffe qui a lieu en fin de croissance, pour rattraper le niveau osseux, à visée prothétique.

L'intervention préconisée dans les centres de compétence est l'alvéoloplastie secondaire précoce. Les avantages de cette méthode en per-opératoire sont la remarquable plasticité des tissus et la protection des germes dentaires par la corticale osseuse.

En post-opératoire, une diminution de la fibrose rétractile, un retour physiologique concernant la phonation (fermeture de la fuite d'air), la ventilation et l'audition (avec diminution des infections rhinopharyngées) sont remarquables. Les dents adjacentes à la fente sont protégées grâce au nouveau volume osseux et à la continuité alvéolaire, ce qui contribue à l'éruption correcte des canines dans la plupart des cas. Enfin, l'esthétique du visage est rétablie avec une croissance harmonieuse, ce qui engendre une meilleure intégration sociale.(19,26)

3.4.3.4 Technique opératoire

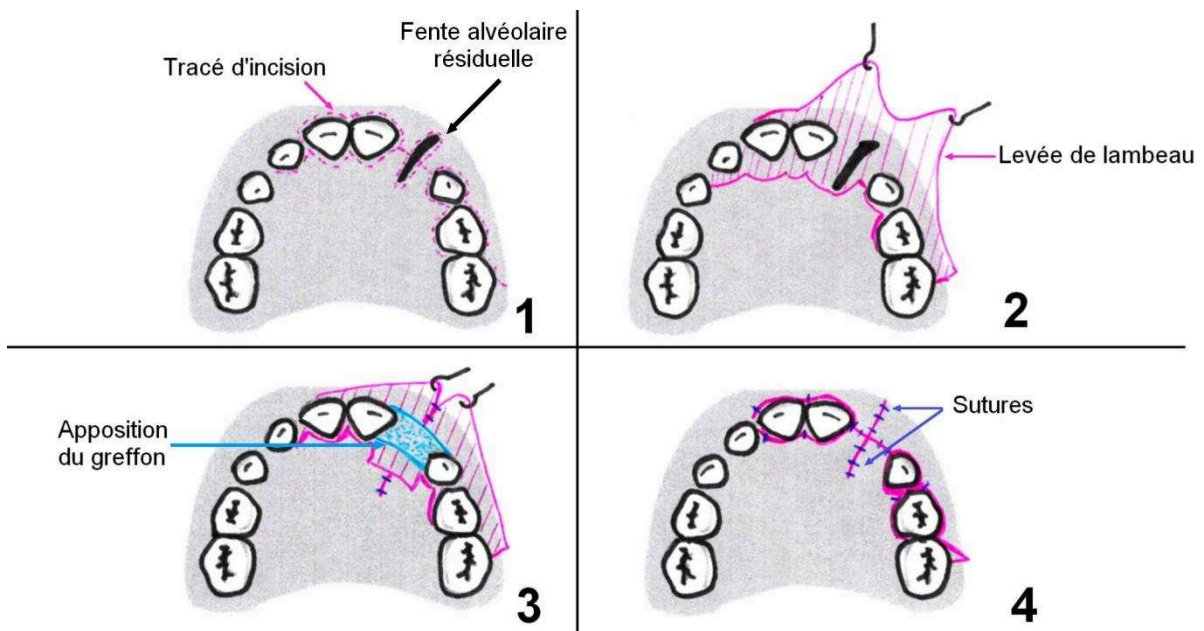


Figure 11 : Gingivo-périostoplastie, illustration personnelle d'après Pickrell, Quinn et Massengill (26)

Différentes techniques opératoires sont décrites pour la gingivo-périostoplastie : Elle peut être réalisée avec ou sans greffe osseuse. La plus fréquente consiste à prélever un greffon d'os spongieux à partir de la crête iliaque. Les autres sites donneurs peuvent être la tubérosité tibiale antérieure et l'os pariétal.(13) Sans greffe osseuse, il s'agit donc d'une remise en continuité simple.

Les incisions sont réalisées au collet des dents (des incisives centrales à la première molaire) se prolongeant sur la tubérosité en vestibulaire pour donner de la laxité au lambeau. Dans la fente, les incisions verticales placées astucieusement autorisent une fermeture sans tension au sein de la suture palatine. Une incision profonde du périoste en vestibulaire ainsi qu'un soulèvement sous-périosté étendu permettent une translation du lambeau vestibulaire, facilitant la couverture gingivale.

Le greffon d'os spongieux est réduit en copeaux. Les morceaux les plus importants reconstituent le plafond sous-narinaire, la cavité nasale et le mur palatin. Les autres copeaux servent à combler la cavité, formant une surface homogène. Enfin, les lambeaux sont repositionnés puis suturés, en veillant à éviter les tensions. Le site donneur est simplement refermé après prélèvement et cicatrise très bien, laissant une cicatrice discrète sans importante suite opératoire.(19)

Dans les cas de fentes bilatérales, cette intervention peut être réalisée en 2 fois, à 6 mois d'intervalle, le premier site greffé étant celui pour lequel la fente est la plus large.(27)

Une plaque palatine post-opératoire peut être réalisée au préalable pour permettre la protection du site et guider la cicatrisation, en parant les dépôts alimentaires.(13)

Si un traitement orthopédique par Quad'Helix a eu lieu afin de réaliser l'expansion du maxillaire pré-opératoire, ce dispositif peut être laissé en place pendant six mois après la gingivo-périostoplastie permettant ainsi de stimuler la suture incisive médiane.(19)

3.4.3.5 Corrections nasales associées

Lorsque la ventilation nasale n'est pas optimale, les équipes chirurgicales décident de profiter de l'anesthésie générale pour une correction des dernières séquelles nasales. Des attelles symétriques de silicone assurent la conformation des fosses nasales et de la pointe du nez, reliées entre elles par des mono-filaments de nylon trans-septaux. Ce dispositif est laissé en place moins d'une semaine après l'opération et remplacé par un conformateur narinaire amovible maintenu pendant 4 mois.(19)

3.4.4 Surveillance ORL chez l'enfant

Les otites séreuses chroniques sont fréquentes chez les enfants porteurs de fentes labio-palatines. En effet, chez ces patients la conformation de la trompe d'Eustache est différente et ne protège pas des reflux gastriques. Le diagnostic de ces otites est réalisé par des examens systématiques du tympan. L'un des signes d'appel est la surdité de baromission d'environ 40 dB, or il est indispensable de préserver l'audition au cours de cette phase d'apprentissage du langage.

La mise en place d'aérateurs trans-tympaniques ou drains trans-tympaniques est une des solutions les moins iatrogènes. Leur ablation est prévue au printemps et à l'été afin de réduire le risque de perforation permanente (pouvant aboutir au cholestéatome).(19)

3.4.5 Suivi psychologique chez l'enfant

La prise en charge de ces patients se déroule sur une vingtaine d'années, permettant au patient d'être reçu à toutes les étapes importantes de son développement jusqu'à l'âge adulte. Un suivi psychologique est proposé tout au long du suivi médical. Lors des consultations pluridisciplinaires, le psychologue est présent et évalue le besoin d'aide psychologique.

3.5 Prise en charge pluridisciplinaire à l'adolescence

3.5.1 Soins dentaires et parodontaux à l'adolescence

La prise en charge d'un enfant porteur de fente alvéolaire par un chirurgien dentiste soulève plusieurs difficultés :

- La sphère oro-faciale peut présenter des blocages psychiques au premier abord, dus au traumatisme des chirurgies.

- La croissance maxillo-faciale avec une fréquente hypoplasie maxillaire, des séquelles nasales et labiales.

- Le parodonte : l'hygiène bucco-dentaire est souvent difficile chez ces patients, d'autant plus à l'adolescence. Les changements hormonaux de la puberté provoquent des modifications de la flore bactérienne commensale. Un véritable suivi avec coloration et contrôles de plaque réguliers sont nécessaires au maintien de la santé parodontale. Des particularités du parodonte tels que les récessions, les brides et freins marqués, les épulis, un déficit osseux alvéolaire, un vestibule peu profond, ainsi que les gingivites et parodontites sont à prendre en compte lors des séances de contrôle. Le traitement de ces différents problèmes parodontaux, par séances thérapeutiques, aménagements muco-gingivaux et maintenance, a un retentissement élevé sur la suite des soins, notamment les traitements orthodontiques et implantaires.

- Les anomalies dentaires de nombre, de position, de forme et d'éruption sont fréquentes. L'agénésie des incisives latérales est par exemple courante lors de fente labio-palatine. Il se pose aussi la question du pronostic des dents bordant la fente, souvent de forme anormale.

- L'instabilité occlusale : les anomalies dentaires précédemment évoquées engendrent des problèmes d'occlusion. Ceci est en majorité traité par l'orthodontie.
- La prothèse : Celle-ci est à visée de remplacement des dents manquantes ou de maquillage des anomalies de forme. Elle concerne la prothèse amovible en solution provisoire principalement, puis la prothèse fixée (bridge ou solution implantaire). Une solution temporaire peut être réalisée lors du traitement orthodontique par un système d'attelle remplaçant une dent.

Le plan de traitement dentaire est réalisé en accord avec l'équipe pluridisciplinaire.

3.5.2 Prise en charge orthodontique

3.5.2.1 But de la prise en charge

Le but de cette prise en charge orthodontique est la correction des séquelles de la fente labio-alvéolo-palatine. Ces séquelles peuvent être d'ordre :

- ORL/Parodontales : fistules, brides cicatricielles ;
- Squelettique : rétrognathie maxillaire se traduisant par une classe III d'Angle ;
- Alvéolaire : déficit osseux avec perturbation de l'arcade ;
- Dentaire : dysharmonie dento-dentaire, dento-maxillaire, anomalies de position, de forme, de structure, d'éruption et/ou de nombre.(28)

Ce traitement a également pour but la réhabilitation des fonctions :

- Ventilation : chez ces patients, la tendance est à la ventilation buccale. Le traitement cherche à rétablir la ventilation nasale plus fonctionnelle.
- Phonation : les appuis linguaux sont souvent anormaux à cause de la configuration alvéolaire et l'efficacité des muscles tenseurs du voile est défailante.
- Déglutition : l'arcade maxillaire réduite provoque une déglutition atypique avec interposition linguale, ce qui aboutit à une pulsion linguale basse.(13)

L'orthodontiste établit son plan de traitement en fonction du plan de traitement chirurgical, avec l'aide du chirurgien dentiste, du parodontologiste, du psychologue, de l'ORL et de l'orthophoniste.

3.5.2.2 Différents dispositifs

A cet âge, les systèmes orthodontiques sont des dispositifs fixes et permettent de corriger les décalages dans les 3 plans de l'espace.

✓ Les dispositifs bi-bagues :

Ceux-ci sont fixés sur les premières molaires définitives : Quad'Helix, disjoncteurs, arc de Nance ou arc lingual par exemple.

✓ Les dispositifs multi-attaches :

Ce type de traitement par attaches collées sur les dents est le plus efficace dans la correction des dysmorphoses dento-alvéolaires chez les enfants porteurs de fente.(16) L'alignement des arcades, le maintien de la dimension transversale ainsi que la mise en place sur arcade d'une dent retenue sont des objectifs réalisables par cette thérapeutique.(13) Cependant, ces dispositifs sont des facteurs de rétention de la plaque bactérienne. Un contrôle de plaque régulier est primordial au cours de ce traitement.

✓ La contention :

Elle est nécessaire pour le maintien de la position des dents après alignement mais aussi dans le maintien des espaces des dents manquantes. Lors de l'établissement du plan de traitement, les agénésies sont prises en compte et il faut faire le choix de fermeture ou maintien des espaces. Les agénésies d'incisives latérales maxillaires sont fréquentes chez ces patients : une solution est la fermeture des espaces par mésialisation des canines puis coronoplastie (29), l'autre solution étant la conservation des espaces pour une future réhabilitation prothétique.(30) Lorsque les espaces sont conservés, des dents prothétiques provisoires peuvent être collées à l'attelle de contention, tout en permettant le maintien de l'hygiène bucco-dentaire par rapport à ce parodonte fragile.

3.5.3 Suivi psychologique chez l'adolescent

A l'adolescence, un changement physique et psychique s'effectue, les enfants découvrent leur visage et leur corps d'adulte en devenir, ils se comparent entre eux et cette période semble d'autant plus difficile pour les enfants porteurs de fente labio-palatine. Les opérations ont pour but d'améliorer la vie sociale des patients en réduisant les séquelles fonctionnelles et esthétiques de la malformation. Ces opérations laissent également des traces.

Les changements morphologiques liés aux opérations esthétiques effectuées à l'adolescence peuvent avoir l'effet contraire à ce qui était attendu et perturber les patients dans l'acceptation d'un nouveau visage. Les psychologues sont des partenaires précieux pour accompagner et préparer au mieux les patients avant les opérations chirurgicales à but esthétique.

Dans les situations de souffrance psychique inexplicée, le psychologue accompagne l'adolescent à mettre des mots sur son histoire et à parler de sa vie présente pour l'aider à se décentrer de ses points de fixation qui l'encombrent, pour appréhender la vie avec plus de recul et de légèreté.

3.5.4 Opérations chirurgicales

3.5.4.1 Chirurgie maxillo-faciale

Chez ces patients, les équipes pluridisciplinaires se heurtent souvent au mauvais équilibre squelettique basal. Les cicatrices des chirurgies primaires empêchent le mouvement des pièces basales lors des forces orthopédiques et orthodontiques, ce qui indique la nécessité d'une chirurgie orthognathique.(31)

L'indication de chirurgie est basée sur l'analyse clinique, confirmée par analyse céphalométrique architecturale. Le traitement orthopédique précoce et le suivi de l'enfant par l'orthodontiste au cours de sa croissance permettent souvent d'éviter cette phase chirurgicale mais parfois le décalage reste trop important. Certains auteurs indiquent la chirurgie dès que le décalage antéro-postérieur est supérieur ou égal à 5 mm.(32)

Cette chirurgie est réalisée en fin de croissance, l'objectif étant de restaurer une harmonie et un équilibre au massif facial par repositionnement du maxillaire dans les 3 plans de l'espace.

L'orthodontiste et le parodontologiste ont un rôle important dans cette phase. Une préparation orthodontique pré-opératoire est réalisée avec alignement et nivellement des arcades dentaires, suppression des compensations dento-alvéolaires, correction des rotations, fermeture des diastèmes et aplanissement de la courbe de Spee.(33) Un assainissement parodontal et un bon contrôle de plaque sont également nécessaires au succès de cette opération chirurgicale.

Puis l'orthodontiste met en place des arcs chirurgicaux permettant le blocage intermaxillaire en post-opératoire pendant la consolidation osseuse. Enfin, l'orthodontie post-chirurgicale vise à parfaire l'engrènement. Les élastiques chirurgicaux sont remplacés à deux semaines de l'intervention par les élastiques de l'orthodontiste et l'arc chirurgical est remplacé cinq semaines après l'opération par un arc plus souple. La phase de finitions dure de 3 à 6 mois.(13)

La technique opératoire est choisie selon le cas clinique, la plupart du temps c'est une ostéotomie selon Lefort I, mais il peut y avoir des ostéotomies selon Lefort II et III, associées ou non à une ostéotomie mandibulaire. Enfin, une génioplastie peut être réalisée dans ce même temps chirurgical ou séparément pour rétablir un profil harmonieux.(33)

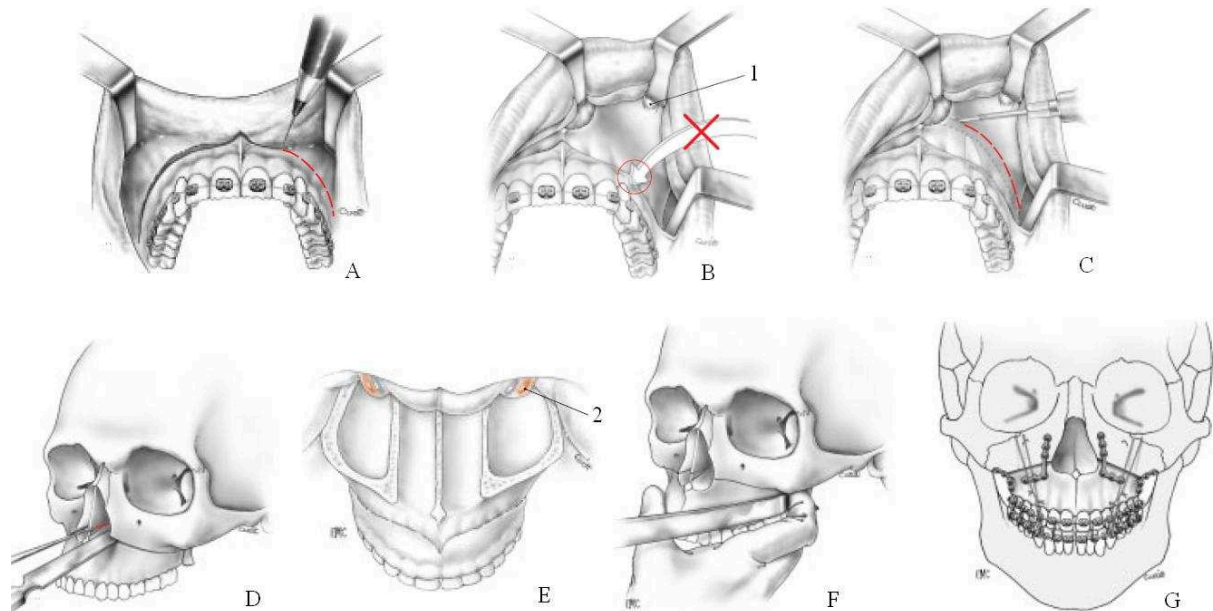


Figure 12 : Schémas de la technique d'ostéotomie maxillaire selon Lefort I (33)

A : Incision vestibulaire ; B : Limites du décollement sous-périosté, (1) : nerf intra-orbitaire ; C : Ostéotomie du maxillaire ; D : Ostéotomies du vomer et de la cloison intersinus nasale ; E : Préservation des pédicules palatins descendants (2) ; F : Disjonction inter-ptérygo-maxillaire ; G : Contention par blocage intermaxillaire.

3.5.4.2 Distractions osseuses

La distraction osseuse est une alternative à la chirurgie maxillo-faciale et permet d'avoir une action plus précoce mais son utilisation est controversée (34) et réservée aux cas plus graves. La distraction peut être mandibulaire, maxillaire ou crânio-faciale. Elle consiste en la création d'un foyer d'ostéosynthèse par ostéotomie ou corticotomie en préservant la vascularisation périostée, puis la mise en place d'un système externe qui sera activé par le patient au rythme d'un millimètre par jour après une période de latence de 5 à 7 jours. Enfin, une période de stabilisation de 6 à 8 semaines est nécessaire avant la dépose du dispositif.(33)

3.5.4.3 Rhinoplastie terminale

L'hypoplasie maxillaire et la déformation labiale sont responsables de la déformation nasale. Une fois la correction de l'hypoplasie maxillaire effectuée, il est possible d'effectuer la rhinoplastie correctrice, à la fois fonctionnelle et esthétique. Le septum nasal et les ailes du nez constituent un trépied et doivent reposer sur des bases osseuses symétriques.(35)

La rhinoplastie esthétique a pour but de restaurer la symétrie des bases alaires, améliorer la projection de la pointe, modeler l'aile nasale et rétrécir et augmenter la projection de la pyramide osseuse.

La rhinoplastie fonctionnelle quant à elle a pour objectif de restaurer la ventilation nasale. Le patient s'est habitué à cette respiration buccale due principalement à un septum dévié, un cornet inférieur hypertrophié et des valves interne et externe anormales.(35) Cette ventilation nasale perturbée a pour conséquences potentielles apnées et troubles du sommeil, ronflement, somnolence, fatigue.(36)

3.5.5 Gestion des agénésies dentaires

Pour ces patients souffrant souvent d'agénésies, principalement des incisives latérales maxillaires mais aussi des prémolaires maxillaires et mandibulaires (22), les solutions peuvent être la fermeture des espaces ou leur maintien dans l'objectif d'un remplacement prothétique futur.

3.5.5.1 Fermeture de l'espace d'agénésie

Pour les incisives latérales, cette solution consiste à déplacer mésialement les canines. Elle est souvent privilégiée car relativement peu coûteuse et requiert peu d'intervenants.

Elle a l'avantage d'être rapide, sans besoin de prothèse. Cependant, cette méthode diminue la taille du maxillaire et le périmètre d'arcade, modifie le profil de façon moins esthétique, crée un schéma occlusal atypique avec diminution du nombre de « couples masticatoires », fait perdre la fonction canine et nécessite une coronoplastie soustractive des canines.(37)



Figure 13 : Exemple de coronoplastie, cas clinique des docteurs Le Gall, Bachet et Dameron (37)

Concernant l'agénésie des prémolaires, celle-ci sera de la même façon traitée par fermeture des espaces de façon orthodontique ou conservation/agrandissement des espaces dans un but prothétique (plus rare pour les prémolaires).

3.5.5.2 Remplacement des agénésies par prothèse fixée

Pour permettre cette issue prothétique, il est indispensable de maintenir l'espace d'agénésie, voire de l'agrandir à l'aide du traitement d'orthopédie dento-faciale. Une contention, ou une prothèse amovible transitoire, est mise en place pour conserver cet espace jusqu'au moment propice. Une fois la croissance faciale terminée, si le diastème et l'occlusion sont satisfaisants, et que le parodonte est sain, la prise en charge prothétique peut être réalisée.

Le bridge collé présente l'avantage de la rapidité de traitement pour le remplacement des incisives latérales en comparaison du traitement implantaire. Ce collage peut se faire sur les dents saines bordant l'édentement avec une faible préparation des faces palatines.(29)

L'implant dentaire permet de remplacer les dents manquantes de façon unitaire et préserve l'intégrité des dents bordant l'édentement. Un aménagement osseux (greffe osseuse) et parodontal est bien souvent nécessaire dans les cas de fente.(38) Cette solution implantaire est plus adaptée au remplacement des prémolaires lorsque le choix de conservation des espaces a été fait.

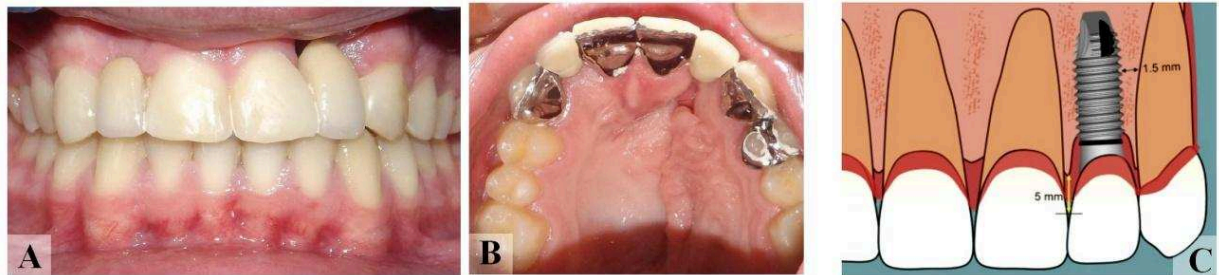


Figure 14 : Cas clinique d'un bridge collé : A et B (29) et Illustration d'un implant remplaçant la 22 : C (38)

4 Etude d'un cas clinique

Le cas clinique exposé ici est un jeune homme, né avec une fente labio-palatine totale bilatérale. Ce patient a bénéficié d'une prise en charge complète tout au long de sa croissance (Annexe 1). La chronologie détaillée de cette prise en charge pluridisciplinaire est expliquée, mais pour préserver son anonymat, nous avons retiré les noms et dates des comptes-rendus médicaux lorsque ces derniers sont cités.

4.1 Diagnostic anténatal et consultation

La grossesse est marquée à 15 semaines d'aménorrhée par un HT21 perturbé, justifiant une amniocentèse : le caryotype est revenu strictement normal.

Le diagnostic de « *fente labio-palatine bilatérale, probablement complète chez le fœtus de sexe masculin* » a été réalisé lors de l'échographie à la 20^{ème} semaine d'aménorrhée (4 mois et demi de gestation) par le gynécologue suivant la grossesse. La mère étant seule lors du diagnostic, car le père travaillait, l'annonce du diagnostic a été difficile à accepter pour elle.

Suite à cette annonce, les parents sont adressés vers le service du Pr. Pellerin à Lille en consultation pluridisciplinaire anténatale. Ce rendez-vous a lieu au cours de la 25^{ème} semaine d'aménorrhée, au sein du service de Chirurgie plastique du CHRU de Lille. Après consultation des clichés, le Pr. Pellerin ne remarque pas de « *déformations extrêmement importantes* ». L'équipe s'est efforcée de rassurer les futurs parents en leur montrant « *l'aspect d'enfants traités des diverses formes anatomiques des fentes bilatérales* ». Les étapes de la prise en charge sont expliquées et un rendez-vous opératoire de principe est fixé 4 jours après le terme prévu.

Le Pr. Pellerin précise le déroulement des soins : « *La réparation de la lèvre se fait à l'occasion d'une hospitalisation de 48 heures, le palais quant à lui s'il est fendu est opéré vers l'âge de 10 mois, reste enfin à finir la réparation des gencives habituellement vers l'âge de 4 ans et demi – 5 ans. Nous ne pourrions bien sûr être plus précis qu'en ayant examiné l'enfant et avoir pu préciser la variété anatomique exacte.* »

4.2 Naissance

Une semaine avant le terme, l'accouchement se déroule sans problème, par présentation céphalique (forceps). L'enfant pèse 2,640 kilogrammes et mesure 49 centimètres.

Il y a ensuite hospitalisation pendant une semaine car le nouveau-né présente une infection néonatale (CRP à 68mg/L) traitée par triple antibiothérapie. A la sortie, cette CRP est revenue à la normale.

4.3 La première année

4.3.1 Consultation néonatale

Suite à l'hospitalisation d'une semaine à Cambrai, a lieu au sein du CHRU de Lille la consultation pluridisciplinaire, avec détermination de la forme précise de la fente (Figure 15) et planification de la prise en charge.

Le nouveau-né « va bien, s'alimente correctement quoique lentement, le poids est actuellement de 2730g. La consultation faite par l'anesthésiste confirme que l'intervention peut être faite comme prévue à 11 jours par le Pr. Pellerin. Sur le plan anatomique, il s'agit d'une fente bilatérale totale large symétrique (bourgeon médian bien symétrique, pas de folliculite expulsive) pour laquelle 3 interventions chirurgicales seront : d'abord une réparation labiale, puis vers l'âge de 10 mois une réparation palatine et enfin quelques années après une gingivo-périostoplastie pour fermer les fentes alvéolaires. »

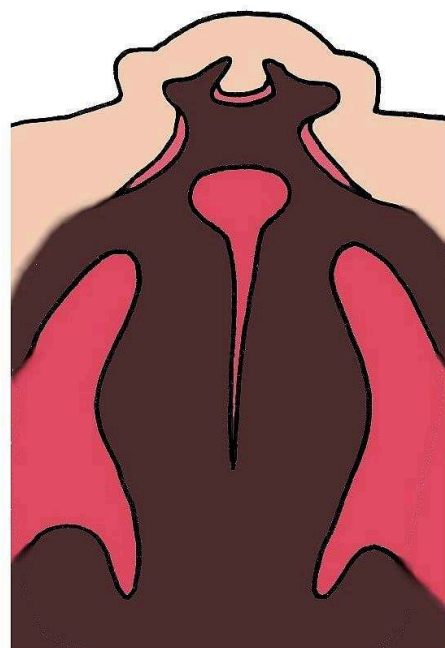


Figure 15 : Schéma de la forme anatomique de la fente, vue inférieure du palais et du nez, (Illustration personnelle inspirée du schéma du Pr. Pellerin)

La forme de la dysmorphie est représentée sur la Figure 16.(39) De plus, dans le dossier il est précisé que la columelle (cf. Figure 17 (40)) est totalement absente et la distance entre les deux berges latérales est supérieure à 10 millimètres.

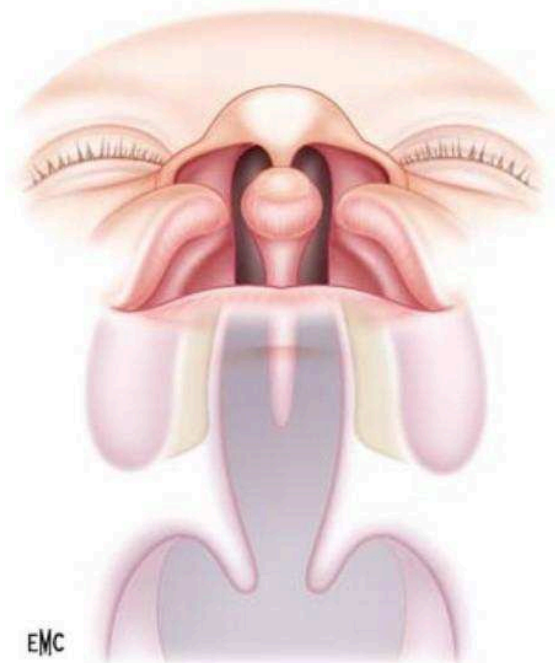
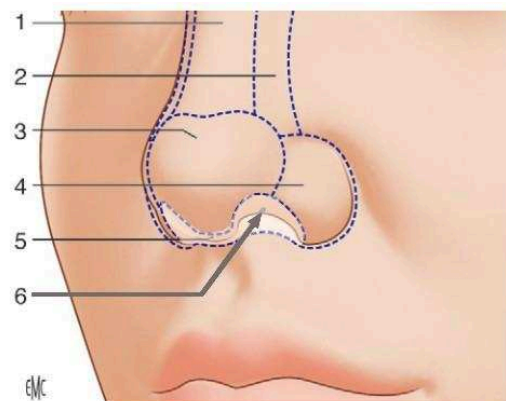


Figure 16 : Schéma d'une des formes graves de la classification de Chancolle et Magalon (39)



Sous-unités esthétiques du nez selon Burget.
 1. Dorsum ; 2. face latérale ; 3. pointe ;
 4. aile du nez ; 5. triangle mou ; 6. columelle.

Figure 17 : Schéma des structures anatomiques du nez (40)

4.3.2 Chirurgie Primaire labionarinaire

Cette chirurgie a été réalisée à 11 jours car c'était le protocole pour l'équipe de Lille à cette période.

Description du protocole : « *Tracé dans la variante dite de Delaire avec roll flap sur la ligne cutanéomuqueuse. Lambeau pentagonal muqueux jusqu'au sommet du frein. Dissection du tubercule médian respectant le frein, dissection des berges externes sous-périostées. Les sutures muco-périostées seront jointives, les sutures cutanées du seuil seront jointives, 3 points musculaires sur le seuil muco-périosté en arrière, musculaire au milieu, dermo-musculaire en avant, 1 point dans le 1/3 moyen de la lèvre, 1 point sur le bord libre. Suture complémentaire des lambeaux trapézoïdaux. Calibrage des fosses nasales, 2 sondes 3, 5, stériflips.* »

Le Pr. Pellerin revoit l'enfant 4 jours après l'opération : « *Le prémaxillaire fait saillie encore un petit peu hors de la bouche. La bonne fonction musculaire qui appuie sur la région de l'épine nasale doit progressivement conduire à la réintégration du bourgeon médian et dès qu'il y aura une occlusion bilabiale, la croissance de la lèvre supérieure devrait se faire très rapidement.* » De plus, il ne note pas de nécrose, le lambellule est un peu veineux encore mais sans problème.

Les parents reçoivent le conseil du port de manchettes et de maintien d'un adhésif pendant une semaine.

4.3.3 Consultation de contrôle post-rhino-chéiloplastie

Le Pr. Pellerin et son équipe revoient l'enfant un mois plus tard pour vérifier la vitalité du lambellule, qui semble redevenue normale, et pour contrôler l'évolution. L'équipe note une croissance labiale légère, ainsi qu'un modeste recul du bourgeon maxillaire central, ce dernier étant gêné par l'existence dès la naissance d'un endomaxillie des deux petits fragments. Le patient s'alimente bien et les sutures présentent une tenue convenable. La fermeture du palais est prévue à 9 mois.



Figure 18 : Iconographie personnelle de la famille du patient dans sa première année

4.3.4 Uranostaphylorrhaphie

Une consultation post-opératoire avec le Pr. Pellerin a lieu à 8 mois pour une analyse de la situation (Figure 19). L'évolution est bonne, la lèvre supérieure parfaitement fonctionnelle avec un excellent état général. Le rendez-vous opératoire est confirmé pour l'uranostaphylorrhaphie chez cet enfant à 9 mois et une semaine. A cette occasion un bilan ORL est programmé.

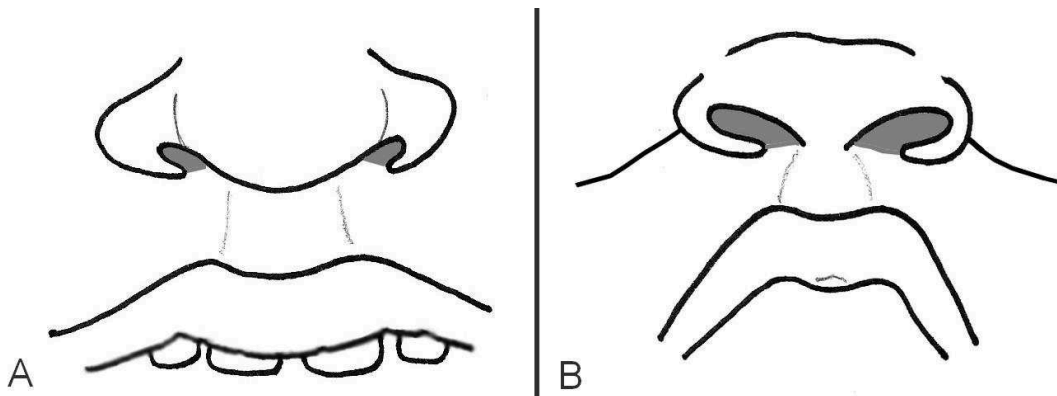


Figure 19 : Schéma du nez et de la lèvre supérieure, en vue faciale droite (A) et contre-plongée (B) (Illustration personnelle, d'après le schéma du Pr. Pellerin)

Lors de l'examen otoscopique dans le service d'ORL, le Pr. Vanecloo découvre : « *une otite séro-muqueuse bilatérale avec une légère rétraction tympanique essentiellement antérieure* ». Son examen de la cavité buccale révèle des « *amygdales légèrement augmentées de volume et ne paraissant pas surinfectées* ». L'amygdalectomie n'est pas indiquée étant donné l'absence d'angines fréquentes et son jeune âge. Un test comportemental auditif est réalisé mais il est très difficilement quantifiable. Au cours de cette prochaine anesthésie générale, le Pr. Vanecloo juge nécessaire d'effectuer une otoscopie avec pose de drains trans-tympaniques et réalisation d'un massage tubaire.

Protocole opératoire de l'uranostaphylorrhaphie par le Pr. Pellerin :

« *Tracé de type Wardill emportant toute la fibromuqueuse palatine restant jusqu'au bord des fentes alvéolaires. Section transversale du plan nasal. Points musculo-muqueux cutanés sur le plan nasal, cinq points musculaires, surjets continus directs au 5/0 sur le voile. Point d'arrêt à la jonction voile-palais dur. Continuation du surjet jusqu'à l'extrémité antérieure des deux lambeaux de Wardill. En avant le plan nasal est suturé sur la moitié postérieure du palais secondaire, en avant, sur une contre-incision col du vomer jusqu'au bord de la fente alvéolaire. Amarrage des lambeaux de Wardill au plan nasal bord postérieur des lames palatines et en avant par deux points en cadre à la partie antérieure de la suture naso-vomérienne. Les crochets ptérygoïdes ont été fracturés, pas de résection du bord postérieur des canaux palatins, pose de l'Algostéril dans les dissections latéro-pharyngées et dans les sites donneurs du Wardill en avant.* »

Lors de cette anesthésie générale ont été posés des drains trans-tympaniques de Shepard. L'hospitalisation est de 3 jours et pendant les 10 jours qui suivent, il ne peut s'alimenter qu'à la pipette et à la cuillère.

4.3.5 Consultations de contrôle

Une consultation post-opératoire est faite par l'équipe du Pr. Pellerin à 10 jours : « Le voile est déjà long, souple, atteint la paroi pharyngée postérieure et est déjà remarquablement mobile, le palais dur parfaitement bien cicatrisé. »

Lors de cette consultation le périmètre crânien est de « *46 cm ce qui le situe à + 1 DS en harmonie avec son poids. Par ailleurs, les sutures sont normales, la consistance de la fontanelle est parfaitement normale.* » L'alimentation normale peut être reprise deux jours après cette consultation, et des conseils de jeux de souffle sont donnés aux parents. Un bilan de pré-langage est programmé pour l'année suivante.

Cinq mois après l'uranostaphylorrhaphie, une consultation ORL par le Dr. Vanecloo a lieu : « *Ce jour les drains sont bien mis en place et les cavités bien ventilées.* » Puis quelques mois plus tard, ces drains tombent et sont renouvelés par le Dr. Lansiaux.

La même année, une nouvelle consultation post-opératoire à 10 mois au sein de l'équipe pluridisciplinaire est réalisée. La lèvre supérieure est « *très fonctionnelle, son voile du palais est long, souple et mobile, il commence déjà à associer quelques sons. Par la fente alvéolaire résiduelle il n'y a presque plus de passage alimentaire, un peu de liquide de temps en temps.* »

Cliniquement l'enfant présente 4 incisives sans pré-canines sur le bourgeon médian, ce dernier étant bien positionné mais les secteurs latéraux ont une tendance à l'endomaxillie. Un rendez-vous est fixé un an plus tard pour un bilan de pré-langage. Les jeux de souffle précédemment conseillés aux parents sont à continuer.

4.4 La petite enfance (1 à 5 ans)

4.4.1 Consultation pluridisciplinaire à 2 ans et demi

Les médecins notent quelques passages de liquides. Les drains trans-tympaniques ont été changés. La lèvre est parfaitement fonctionnelle, le vestibule parfait, le frein bon. Le voile est long, souple et mobile.

L'orthodontiste indique que l'hémi-maxillaire droit est bon dans le sens transversal et vertical. Pour l'hémi-maxillaire gauche, la 62 est en endoposition, les 63 et 64 sont bien positionnées. Il n'y a pas d'incisives lactéales surnuméraires. Le prémaxillaire est antériorisé et en supraclusion.

Lors du bilan orthophonique, le spécialiste remarque au niveau de l'articulation : une postériorisation non systématique de [t] et [d] -> [k] et [g] ; les constrictives ne sont pas très nettes ([s], [z] et [ʃ]) ; Le [r] est absent. Le timbre de la voix est normal.

« Sur le plan otologique, son otite séreuse a nécessité deux changements de ses drains. Actuellement tout semble bien aller. Son bilan de pré-langage montre une voix de timbre normale. Il n'y a vraisemblablement pas de déperdition nasale, mais il n'a pas pu être fait d'aérophonogramme ce jour. Les constrictives sont en cours d'acquisition et sur le plan articulatoire on note parfois une tendance à la postériorisation qui peut s'expliquer par la communication antérieure résiduelle. La croissance faciale est globalement satisfaisante. Dans le sens transversal, on note une évolution favorable puisqu'il est passé à une relation transversale normale du côté droit et du côté gauche, l'endomaxille se limite uniquement à la canine. »
L'évolution étant bonne, un bilan orthophonique complet est prévu un an plus tard.



Figure 20 : Patient à 2 ans et demi, iconographie du Pr. Pellerin

4.4.2 Pose de drains à 3 ans et demi

Pour les 3 ans et demi du patient, le Dr. Lansiaux pose des drains trans-tympaniques de Good.

4.4.3 Premier bilan orthophonique à 3 ans et demi

Madame Saugis réalise le bilan orthophonique perturbé par l'agitation motrice et les fous-rires de l'enfant :

« Les praxies bucco-faciales révèlent : une bonne mobilité de la langue et des lèvres, une hypotonicité de langue : claquement et tic de réprobation difficile, une difficulté de mobilisation du voile du palais, le souffle buccal est possible avec fuites d'air nasales.

L'examen de l'articulation et de la parole permet de réaliser que les phonèmes [p, t, d, c, g, b, r] sont correctement produits. Les phonèmes [f, v] sont substitués en [ch, g]. Les phonèmes [s, z] sont produits avec des fuites d'air nasales et latérales. Les phonèmes [m, n] sont substitués entre eux.

L'intelligibilité est très perturbée par ces difficultés et par les fluctuations de mobilisation du voile au cours de la phonation. Le langage dans sa structure est correctement constitué, le vocabulaire, la compréhension et l'éveil d'un bon niveau en rapport avec l'âge réel.»

4.4.4 Consultation pluridisciplinaire à 3 ans et demi

Le bilan orthophonique de Madame Arnoldi révèle « l'absence de reflux nasal. Concernant l'articulation, l'orthophoniste note un sigmatisme latéral sur s-z, les phonèmes f-v-ch-j sont très flous. Il y a un léger retard de parole avec quelques omissions et confusions de sons peut-être dû à un problème auditif. Il existe un « sifflement » même au repos. La voix présente un timbre normal, avec ronflement. La protrusion du bourgeon médian est techniquement gênante. Des séances d'orthophonie sont nécessaires pour travailler sur les praxies bucco-faciales et retards de langage. L'enfant semble très instable, voire anxieux et nécessite un avis psychologique. »

L'orthodontiste note une normocclusion à droite, une endoposition du fragment à gauche, un bon rapport antéropostérieur et un vestibule normal.

Le psychologue remarque que l'enfant est : « ainé d'une fratrie de 2 enfants, surprotégé par les parents et les grands-parents en raison de sa pathologie. Il est encore immature et son instabilité motrice ne semble pas affecter son adaptation scolaire. La rééducation orthophonique lui sera très bénéfique à cet égard. »

Le Pr. Pellerin indique que l'enfant : « va sur ses 4 ans, est en petite section de maternelle avec un bon niveau de langage. Il a bénéficié de la mise en place de drains trans-tympaniques de Goode qui sont en place. Cliniquement, il n'y a plus de passage de liquide par le nez bien que la communication alvéolaire persiste mais semble obturée par le col du Vomer. (...) Il est relativement difficile d'interpréter l'aérophonogramme du fait de l'orientation des narines mais il ne montre pas de déperdition nasale (à vérifier). »

En conclusion, il faut poursuivre les séances d'orthophonie pour rattraper le retard de langage et développer les praxies bucco-faciales. La réparation gingivale est à envisager en fonction de la compétence vélo-pharyngée.

4.4.5 Deuxième bilan orthophonique à 4 ans et demi (Annexe 2)

Lors du bilan : « *il subsiste encore une communication bucco-nasale antérieure (située au niveau de la papille palatine) et deux communications latérales (situées juste après les premières canines). L'opération permettra de fermer la fistule au niveau du palais primaire et celles situées au niveau des gencives. (...)*

Sur le plan développemental, aucun retard n'est noté puisque les premières acquisitions (marche, propreté, développements du langage oral) se sont faites à des âges corrects. (...) Il est décrit comme étant un petit garçon très turbulent et agité, mais aussi sociable et très imaginatif. Lors de son bilan, il s'est montré très coopérant. Cependant, son instabilité motrice et ses fous rires ont rendu sa passation difficile. (...)

Conclusion : *L'enfant présente des troubles de l'articulation portant sur les phonèmes /f/-/v/ et /s/-/z/, transformés en λ /-/z/. La phonation est également parasitée par l'existence de fuites d'air nasales et latérales liées aux communications antérieures et latérales encore existantes. De plus, on note une certaine hypotonie de la sphère oro-faciale à l'origine d'une difficulté de réalisation des praxies bucco-linguo-faciales élémentaires.*

Une prise en charge orthophonique est indispensable. Elle portera à la fois sur le travail des praxies bucco-linguo-faciales, de la tonicité oro-faciale, du souffle et des points articulatoires. 30 AMO 8 seront nécessaires dans un premier temps. »

Un mois plus tard, l'orthophoniste F. Delcroix effectue un bilan complet du langage oral (au moyen de la N-EEL de Chevrie-Muller et Plaza) qui ne révèle ni de retard de parole, ni de retard de langage.

4.4.6 Consultation pluridisciplinaire à 4 ans et demi

L'orthophoniste juge le bilan du jour « *pratiquement normal, hormis quelques problèmes articulatoires. La compétence vélo-pharyngée est, en tout cas, parfaite. »*

Au niveau dentaire, une projection antérieure est remarquée ainsi qu'une supra-alvéolie du bourgeon médian, et une endocclusion de 63/73 et 64/74. Il y a présence des dents de 85 à 75 à la mandibule, et 55 à 65 au maxillaire avec une 62bis.

Le Pr. Pellerin prévoit de réaliser gingivo-périostoplastie associée à une révision musculaire. En effet, il persiste une avancée excessive du bourgeon médian et une absence quasi-complète de désenfouissement de la columelle. Celles-ci sont expliquées par une fonction musculaire du seuil narinaire insuffisante.

« Il est vraisemblable, à cet âge-là, que les cicatrices labiales verticales fassent une évolution un peu plus hypertrophique, mais le bénéfice attendu de cette intervention nous permet de nous exposer à ce risque minime. Un rendez-vous a été pris pour ses 4 ans et 9 mois. Il sera hospitalisé la veille et regagnera son domicile le lendemain de l'intervention chirurgicale, si tout va bien. »

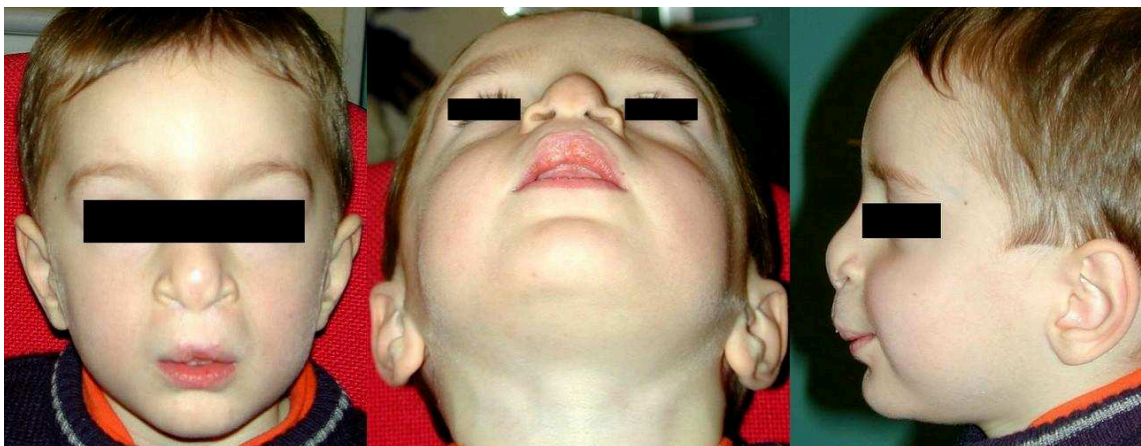


Figure 21 : Patient à 4 ans et demi, iconographie du Pr. Pellerin

4.5 L'enfance (5 à 10 ans)

4.5.1 Rhinochéiloplastie et gingivo-périostoplastie

Protocole opératoire de la rhinochéiloplastie et la gingivo-périostoplastie:

« Le lambellule est très étalé, la columelle courte et écartée. La décision est prise de faire une grande révision totale en continuité avec Rhinoplastie.

Relevé du lambellule selon les cicatrices préexistantes en continuité avec la columelle, poursuivie comme pour une dissection de Reti. La levée cutanée emporte le tissu cellulaire en arrière de la peau dans lequel sont enfouis des vaisseaux axiaux. La vitalité du lambeau est parfaite.

Démontage complet qui confirme que les points musculaires ont lâché, en continuité avec une gingivo-périostoplastie vestibulaire simple car, en raison de la précarité vasculaire du prémaxillaire, les dissections palatines ne sont pas réalisées. Néanmoins, lors de la suture, la gingivoplastie alvéolaire est réalisée, sans poursuivre sur le palais secondaire. Suture de la gencive vestibulaire. Interposition d'un petit fragment de SURGICEL entre ces deux ponts. Par nécessité, la 52 bis et la 62 bis, non présentes sur arcade, mais retrouvées très hautes, dysplasiques, sont avulsées lors de la dissection alvéolaire.

Suture du plan nasal du palais primaire. Amarrage de la tente des périostes, dans le prémaxillaire par un point trans-septal, deux fils d'acier 2/10 toronnés, qui appliquent parfaitement bien les tissus. Puis la suture musculaire de la partie postérieure du seuil est continuée en amarrage trans-septal.

Le périchondre postérieur des crus-mésiales est amarré au périchondre du bord antérieur du cartilage quadrangulaire. Enfin, les cartilages alaires sont adossés au niveau du dôme et au niveau des crus-latérales, en les solidarissant également au triangulaire. Le lambeau cutané est repositionné par un surjet noué en fin d'intervention à l'intérieur de la narine. Les sutures musculaires sont faites, pour les points profonds, en chargeant la partie du seuil restée dépendante du prémaxillaire, pour les points superficiels en chargeant la partie du frein resté solidaire du lambellule cutané.

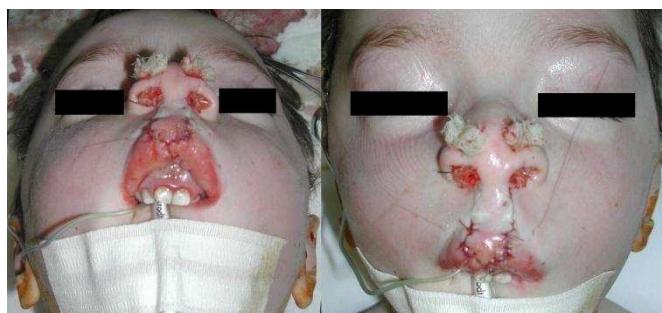


Figure 22 : Photographies post-opératoires du Pr. Pellerin

Suture du vermillon à points séparés de vicryl 4.0 rapide. Surjet intradermique sur les incisions verticales. En endonasal, positionnement de drains 16 fixés par un point transfixiant à la cloison. La peau est appliquée et notamment le triangle mou est positionné sur les cartilages par un bourdonnais de chaque côté transfixiant. Stéristrip transversal sur la lèvre. »

Compte-rendu hospitalier: « L'enfant a donc bénéficié d'un temps de révision de sa lèvre qui était très imparfaite sur le plan fonctionnel. Dans le même temps, a été réalisée une gingivo-périostoplastie alvéolaire. Par contre, étant donné la dissection extensive qui a été nécessitée par cette révision, qui a été associée également à une rhinoplastie de pointe, nous n'avons pas osé remobiliser les lambeaux de fibromuqueuse palatine et il persiste encore la fente à la jonction palais primaire/palais secondaire. Nous le reverrons dans huit mois afin de voir s'il est possible de débiter une prise en charge orthodontique. »



Figure 23 : Photographies du patient à 10 jours post-opératoire par le Pr. Pellerin

4.5.2 Consultation de contrôle à 5 ans

La consultation de contrôle post-opératoire à 3 mois montre une évolution favorable : « Les cicatrices commencent déjà à bien mûrir. Elles ne se sont pas élargies de façon notable. Les fibromuqueuses gingivales sont bien en continuité. Au niveau palatin, on note encore cet aspect de pseudo-fistule rétro-incisive, mais qui ne laisse pas passer de liquide, ni d'air. (...) La croissance des maxillaires est parfaitement convenable. » Un contrôle à 7 ans est programmé par l'équipe.

4.5.3 Bilan orthophonique à 5 ans et 9 mois (Annexe 3)

« Depuis le début des soins orthophoniques, 50 séances ont été effectuées et un bilan orthophonique d'évolution a été réalisé. (...) »

Aujourd'hui une certaine hypotonie de la sphère oro-faciale est toujours retrouvée ; les praxies bucco-linguo-faciales restent difficiles à réaliser. (...)

Sur le plan articulatoire, les phonèmes /f/ et /v/ sont maintenant acquis et commencent à s'automatiser dans le langage spontané. Les phonèmes /s/ et /z/ sont toujours postériorisés (obtention d'un son peu net, difficile à transcrire phonétiquement). On note encore une fuite d'air latérale lors de la réalisation des phonèmes /s/-/z/ et /ch/-/j/, à l'origine d'un schlintement.

Conclusion : La poursuite de la prise en charge orthophonique est, pour le moment, indispensable. Elle se fera au même rythme d'une séance par semaine et selon les axes de rééducation suivants : poursuite du renforcement de la tonicité musculaire (exercices de mobilisation active et passive) (...) et travail des points d'articulation des phonèmes /s/ - /z/ et du souffle pour la rééducation du schlintement.»

4.5.4 Bilan orthophonique à 7 ans

« Suite à quarante séances effectuées depuis le dernier bilan, nous constatons aujourd'hui que la sphère oro-faciale a gagné en tonicité ; en effet, les praxies bucco-linguo- faciales sont plus facilement réalisées :

L'enfant parvient maintenant à gonfler les deux joues, une joue à la fois ou encore à faire passer l'air d'une joue à l'autre (praxies échouées lors du précédent bilan) ; cependant, il est encore obligé de fournir un effort supplémentaire pour que l'air ne s'échappe pas par le nez ou par la bouche (manque de tonicité du voile du palais et/ou de la sangle labiale) ; les claquements de langue restent impossibles à effectuer (Il ne parvient pas à aplatir sa langue sur le palais, sûrement en raison de l'étroitesse et de la forme de son palais).

Sur le plan articulatoire, il est parvenu à automatiser les phonèmes /f/ et /v/ dans le langage spontané. Les phonèmes /ch/ et /j/ sont correctement produits isolément ou au sein des mots, dans toutes les positions.

Dans le langage spontané, il arrive encore que, selon l'agencement phonologique des mots, les phonèmes /ch/-/j/ et /s /-/z/ soient légèrement schlintés (fuite d'air latérale) ; ceci bien que le souffle et les points d'articulation aient été travaillés en séances.

Les difficultés articulatoires ne le pénalisent pas sur le plan phonologique, en effet les épreuves de phonologie de la N-EEL (Nouvelles Epreuves pour l'Evaluation du Langage oral de Chevrie-Müller et Plaza, étalonnées jusqu'à 8 ans et 7 mois) donnent des résultats satisfaisants en dénomination d'images ou en répétition de mots rares, plus ou moins longs et plus ou moins complexes sur le plan phonologique (résultats compris dans les limites de la norme, par rapport à sa classe d'âge).

Le renforcement musculaire de la sphère oro-faciale, les points d'articulation et le souffle ont fait l'objet d'un travail spécifique en séances. Il semblerait que les difficultés articulatoires résiduelles résultent directement des déformations constatées sur le plan de l'articulé dentaire (une prise en charge orthodontique devrait se mettre en place ultérieurement).

Une consultation dans le service du Professeur Pellerin est prévue pour cette année ; suite à cette consultation nous verrons s'il est indiqué d'arrêter la prise en charge orthophonique (auquel cas, un bilan orthophonique de contrôle pourra être programmé) ou au contraire de la poursuivre dans le but de renforcer les notions déjà travaillées. »

4.5.5 Consultation pluridisciplinaire à 7 ans

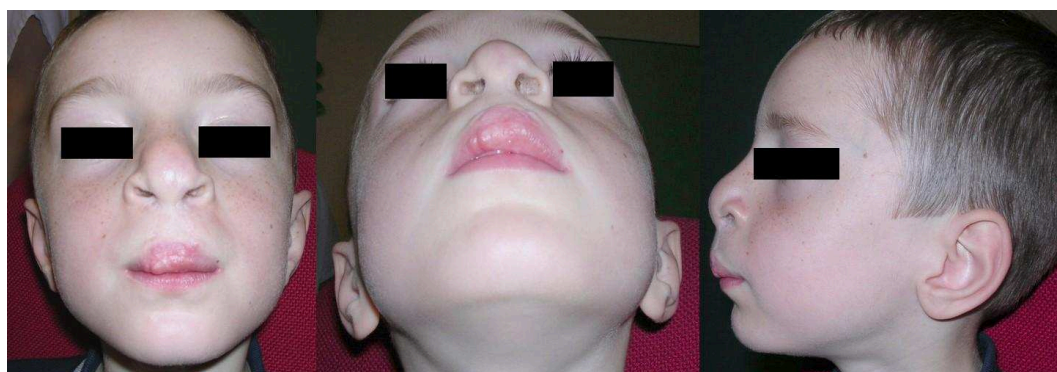


Figure 24 : Patient à 7 ans, iconographie du Pr. Pellerin

L'équipe pluridisciplinaire revoit le patient 2 ans plus tard :

« Le résultat est convenable avec une lèvre beaucoup plus fonctionnelle. Les cicatrices sont de bonne qualité. Le nez a été amélioré, bien que de façon encore imparfaite et justifiera certainement un geste complémentaire après la puberté.

Sur le plan alvéolaire, l'étanchéité est acquise, avec des fistules borgnes qui sont un peu gênantes en raison de tassement alimentaire. Ceci justifiera également une reprise partielle, mais auparavant, il convient de réaliser un alignement alvéolaire.

Aussi, ce traitement d'orthopédie dento-faciale va être débuté par les soins de Madame le Docteur Bédar à la Faculté de Chirurgie Dentaire, Centre de soins Abel Caumartin. Le bilan orthophonique qu'a réalisé Madame Arnoldi ce jour s'est avéré normal avec simplement quelques petits troubles articulatoires. (Palatisation des /t-/d/ ; sigmatisme latéral sur /s-/z/ ; trouble indescriptible sur /ch-/j/ : à la fois ronflement + soufflement rauque) liés aux malpositions dentaires. »

Un rendez-vous est programmé avec l'équipe pluridisciplinaire à 9 ans.

4.5.6 Diagnostic orthodontique à 7 ans

4.5.6.1 Première consultation ODF à 7 ans :

La première consultation orthodontique a lieu au département d'orthodontie du service d'Odontologie Caumartin. Praticien enseignant référent : F. Bédar :

« Signes cliniques exobuccaux : égalité des étages dans le sens vertical, angle goniale droit plus haut que le gauche, visage ovalaire allongé, nez dévié à gauche, ligne bipupillaire et bicommissurale convergentes à gauche. Sillon labio-mentonnier marqué, profil convexe. Cicatrice au niveau du philtrum, peau gercée, menton en retrait et prochéilie supérieure.

Signes cliniques endobuccaux : Absence de 16 sur arcade ainsi que 36 ; établissement de la denture mixte ; présence de 22, la 12 est en évolution, Rétroversion incisive avec rotation de 11 légère ; tâche blanchâtre sur incisive supérieure. L'arcade est en V au maxillaire et elliptique à la mandibule ; Orientation des procès alvéolaires : centripète mandibulaire, centrifuge maxillaire ; Palais étroit et profond. Persistance de communication palatine, rhinolalie, sifflement. Hygiène : Plaque abondante et tartre. [Le dossier ne fait état d'aucun bilan parodontal]

Signes cliniques occlusaux : supraclusion incisive importante de 5 mm, absence de correspondance des centres inter-incisifs, occlusion traumatique ; bout à bout canin à droite et classe I canine à gauche ; occlusion mixte molaire entre denture temporaire et permanente ; supraclusion du bourgeon médian.

Phonation : troubles audibles (sur les 6 entre autres) ;

Appréciation motivation du patient : bonne ;

Examens complémentaires demandés : téléradiographie + panoramique.»

4.5.6.2 Séance de Diagnostic à 7 ans et demi

« Historique : Chéïlorhinoplastie + Wardill, GPP sans greffe + révision lèvre + nez, GPP prévue pour fermer la fistule borgne selon orthodontie. 1m28, 22 kg.

Morphologie du visage : Visage ovale, lèvre supérieure large et protrusive, angle goniale droit plus haut, profil convexe, sourire gingival, stomion inconstant, sillon labio-mentonnier marqué, symphyse en retrait.

Morphologie des arcades : arcade maxillaire étroite

Système dentaire : hypoplasie de l'émail (notamment incisive latérale, 16, 36)

Occlusion : Supraclusion incisive antérieure 5mm, Décalage du centre incisif supérieur à gauche, classe II canine droit et gauche, classe II molaire droite et gauche.

Examen fonctionnel : interposition linguale latérale, suce ses crayons »

		Mesures	Diagnostic
Base du crâne		- Na.S.Ba = 138° - C1/C2 = 21° <u>Champs crânio-faciaux</u> = 15,1 - Champs crânio-rachidien = 7,54 = 49% - Champs maxillaire = 4,35 = 28% - Champs mandibulaire = 3,35 = 22%	- Légère hypoflexion basicrânienne - Normoflexion
Base osseuse	V	- FMA= 28° - Angle condylo-goniale = 121°	- Hyperdivergence faciale - Hypodivergence mandibulaire
	AP	- SNA = 82° - SNB = 71° - ANB = 9° - F1 = Rétrosymphysie - AoBo = 4 mm	- Rétromandibulie - Classe II squelettique - Rétrosymphysie - Classe II squelettique
Structures Dento-alvéolaires		I/F = 63° i/m = 88°	- Rétroalvéolie supérieure - Normoalvéolie inférieure

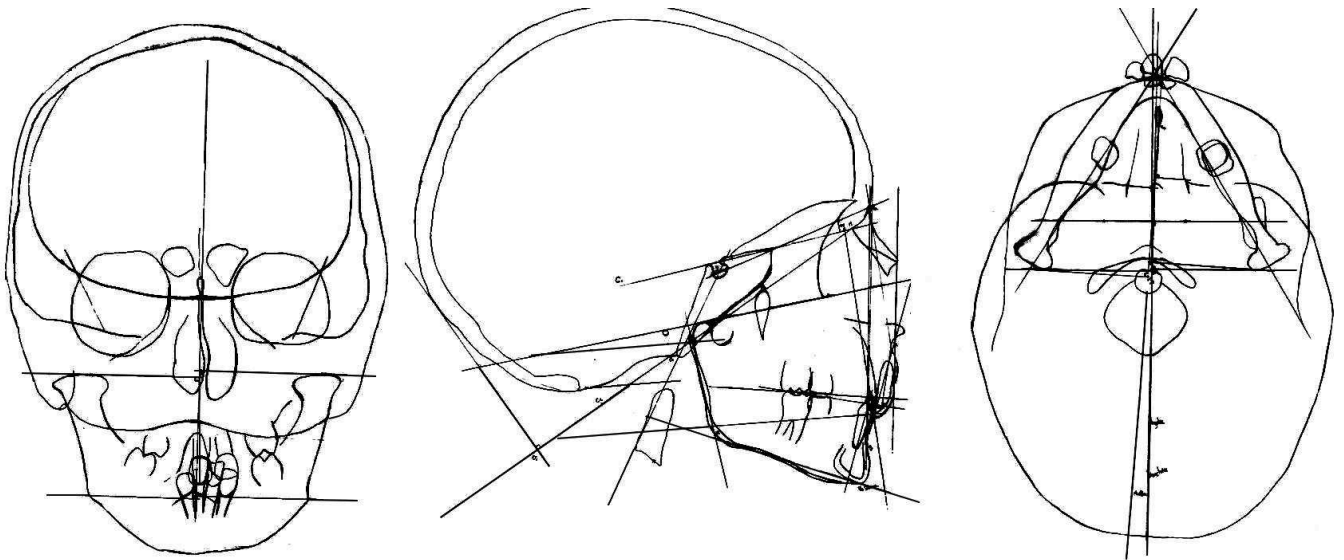


Figure 25 : Etudes céphalométrique à partir des téléradiographies de face, de profil et axiale

Profil :

Situation de l'angle goniale par rapport à l'odontoïde : l'odontoïde est plus basse.

Face : symétrie de la voûte du crâne, des orbites.

Symétrie des condyles : ramus gauche situé plus haut verticalement.

Rapports incisifs : centré décalé à gauche de 6mm

Axiale : Symétrie de la voûte du crâne, de l'ancrage mandibulaire, symétrie des ptérygoïdiens : 10,5 à droite et 11,5 à gauche.



Figure 26 : Radiographie panoramique à 7 ans

Diagnostic :

- *Bases osseuses : endognathie, hyperdivergence modérée, classe II par proprémaxillie, rétro-symphysie*
- *Os alvéolaire : endoalvéolie supérieure droite et gauche, rétroalvéolie supérieure importante*
- *Dents : la racine de 12 est à surveiller car très courte*

Plan de traitement : *Faire une radiographie rétro-alvéolaire de 12, correction de l'endognathie, la rétrognathie, la supraclusion puis correction de la classe II.*

Moyens thérapeutiques :

1. *Plan Rétro-incisif + vérin transversal + friel 11, 21 sur plaque amovible*
2. *+/- arc de base de Ricketts pour supraclusion*
3. *Surveillance évolution dentaire*
4. *Nivellement alignement et surveiller attentivement la 12 »*

4.5.7 Début des soins orthodontiques à 8 ans

« Plan de traitement :

1. *Expansion transversale et correction de la supraclusion/PR1 + correction de la rétroalvéolie incisive supérieure (thérapeutique amovible)*
2. *Surveillance d'évolution dentaire*
3. *Nivellement et coordination des arcades. »*

Suite à ces diagnostics, le premier semestre d'orthodontie est prescrit à 8 ans.

Après une séance de prise d'empreinte, le patient reçoit son appareil amovible avec plan rétro-incisif, friel 11/21 et vérin transversal activé une fois par semaine. Cet appareil est porté 3 mois et demi avec activation chaque semaine. Il est ensuite décidé de passer sur un dispositif fixé, une séance d'empreinte est nécessaire pour livrer la fois suivante le Quad'Helix activé. Il est réactivé le mois suivant.

Au rendez-vous suivant, le Quad'Helix n'est pas activé. La radiographie rétro-alvéolaire de 12 révèle une racine extrêmement courte. La décision est prise de poser un PRIS sur le Quad'Helix.

4.5.8 Consultation ORL à 9 ans

Le docteur V. Lansiaux, ORL, reçoit en l'enfant en consultation, suite à un rhume :

« La fente labio-palatine, opérée dans la prime enfance, est compliquée d'un dysfonctionnement tubaire chronique ayant nécessité de multiples mises en place de drains. Actuellement ses problèmes infectieux et otitiques sont assez bien stabilisés et l'ablation des drains a été effectuée en mars dernier. (...) L'examen otoscopique retrouve un tympan cicatriciel avec une perforation tympanique refermée par contre on note à droite une rétention séreuse a minima mais témoignant d'un dysfonctionnement tubaire persistant. A gauche, la caisse est libre et l'oreille mieux ventilée. L'examen rhinopharyngé est sans particularité, sans foyer infectieux rhino adénoïdien. Il n'y a pas d'écoulement postérieur. Les amygdales sont hypertrophiées, sans être jointives. »

La remise en place d'un drain est reportée, un traitement d'épreuve par AERIUS est prescrit après désinfection nasale. Un rendez-vous est fixé 6 mois plus tard.

4.5.9 Début du traitement orthodontique multi-attaches

A 9 ans, le traitement orthodontique par multi-attaches débute avec la pose de brackets sur les incisives centrales et un arc CoAx .016. Le mois suivant, les brackets sont posés sur les incisives latérales avec un arc CoAx 0.16 et une traction très douce de la 12.

4.5.10 Consultation pluridisciplinaire à 9 ans

L'équipe revoit en consultation multidisciplinaire l'enfant à 9 ans :

« La lèvre est bien fonctionnelle. La hauteur est bonne. La pointe du nez reste encore un petit peu enfouie. Sur le plan gingival, en vestibulaire, l'alignement est bon. En palatin, restent des anfractuosités borgnes responsables de tassements alimentaires. »

La fin de l'alignement de son arcade maxillaire, de façon orthodontique, est à réaliser avant d'envisager la retouche chirurgicale alvéolaire. Le bilan orthophonique est pratiquement normal, « *hormis quelques petits troubles articulatoires en rapport avec le dispositif palatin. Sur le plan otologique, les drains ont pu être enlevés. La fermeture spontanée des perforations sèches est espérée.* »

De plus, l'enfant souhaite la réduction d'excès muqueux de lèvre rouge. Le Pr. Pellerin envisage cet acte dans le même temps que le temps palatin.

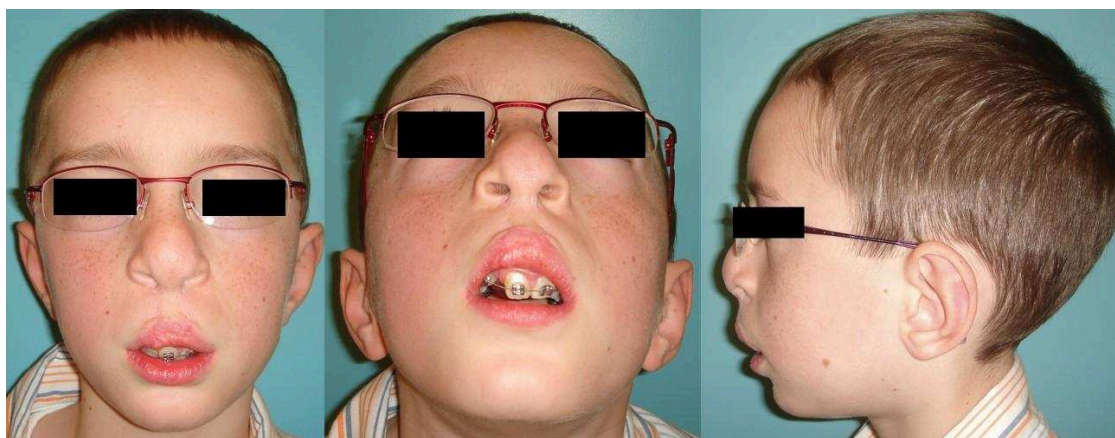


Figure 27 : Patient à 9 ans, iconographie du Pr. Pellerin

4.5.11 Poursuite du traitement orthodontique

A 9 ans, un arc CoAx .018 a été placé sur les brackets des incisives maxillaires. Un mois plus tard, le PRIS est ressoudé et un arc acier .016 est placé de 12 à 22. Deux mois plus tard, un arc acier .018 avec chaînette 12/11 est placé pour un recentrage incisif. Au rendez-vous suivant, l'orthodontiste réalise un blocage de 12/11, et la mésialisation de 21. La prochaine séance permet le blocage de 12/11/21 et la mésialisation de 22.

A 10 ans, le bracket sur 22 est recollée, et l'arc CoAx .016 est fixé, puis un arc CoAx .018 à la séance suivante, avec un rappel des conseils d'hygiène. Puis le mois suivant un arc CoAx .020 est placé au maxillaire.

4.6 Adolescence

4.6.1 Consultation pluridisciplinaire à 10 ans

Le patient consulte l'équipe pluridisciplinaire du Pr. Pellerin. Ce dernier rappelle qu'à 5 ans il a réalisé « *une révision complète de la lèvre avec rhinoplastie de la pointe. Initialement, la gingivo-périostoplastie qu'il était prévu d'associer n'a pas été faite en raison de la précarité vasculaire du prémaxillaire.*

Ce jour, il a bénéficié d'un bilan orthophonique par les soins de Madame Arnoldi alors qu'il est âgé de 10 ans et 3 mois, il va entrer en CM2, il n'a plus d'orthophonie.

Sur le plan articulatoire, on note une palatisation du /t/ et du /d/, un sigmatisme dorsal sur le /s/-/z/ et /ch/-/j/. La voix de timbre normal.

L'aérophonogramme montre une compétence vélo pharyngée. Il y a quelques passages alimentaires par une communication postérieure à la jonction palais dur palais mou peu importante car punctiforme. Enfin, il est noté une posture habituelle bouche ouverte avec une hypophonie bucco-linguo-faciale.

Sur le plan d'orthopédie dento-faciale, nous avons discuté de l'état des lieux avec le Docteur Pindi. Actuellement, la partie antérieure des segments latéraux est encore en endomaxillie et empêche le recul du bourgeon médian qui lui-même est en rotation anti-horaire.

Nous avons donc convenu avec Docteur Pindi d'envisager de reprendre l'expansion antérieure quitte à la surcorriger pour pouvoir aligner le rempart alvéolaire. C'est seulement à ce moment là que je pourrais finir la gingivo-périostoplastie, la plastie palatine et vraisemblablement dans le même temps, retoucher le bord libre de la lèvre rouge. »

Une prescription pour un scanner est délivrée aux parents et un rendez-vous est planifié pour l'année suivante.

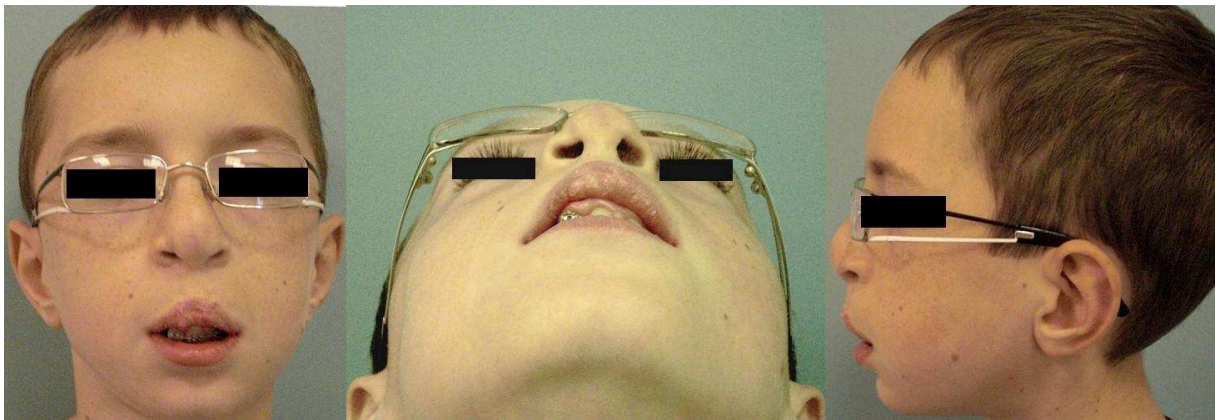


Figure 28 : Patient à 10 ans, iconographie du Pr. Pellerin

4.6.2 Poursuite des soins orthodontiques à 10 ans

A 10 ans et demi, les orthodontistes décident d'hypercorriger l'expansion transversale avec pose du Quad'Helix, déposé 15 jours plus tard pour cause de blessure au palais, puis refixé 15 jours après. Le mois suivant, la brasure a cédé, le Quad'Helix est rebrasé et reposé activé. Il sera encore activé les 2 mois suivants. Le 3^{ème} mois, l'activation est faite sur 53 et 63. Le Quad'Helix est encore activé les 2 mois suivants.

4.6.3 Consultation ORL à 11 ans

Le Dr. Lansiaux revoit le patient pour un problème d'otites :

« Ses problèmes étaient, jusqu'alors, assez bien stabilisés, les drains étaient exclus depuis ses 9 ans. Il présente, de nouveau, une sensation d'oreille bouchée accompagnée d'une gêne auditive. L'interrogatoire ne retrouve pas d'épisode infectieux rhinopharyngé récent.

L'examen otoscopique confirme la récurrence d'otite muqueuse bilatérale avec, à droite, un tympan rétracté témoignant d'un dysfonctionnement tubaire ancien et chronique. L'examen rhinopharyngé reste inchangé avec une fosse nasale étroite en rapport avec une déviation septale.

Quant à l'examen audiométrique, il confirme l'hypoacousie bilatérale modérée avec, à droite, des seuils à 35 décibels, 25 à gauche. »

Après une désinfection, la décision est prise de remettre en place des drains trans-tympaniques de Goode lors des semaines suivantes.

4.6.4 Consultation pluridisciplinaire à 11 ans

Le patient est revu à 11 ans et 2 mois par l'équipe pluridisciplinaire du Pr. Pellerin :

« Madame Arnoldi a réalisé un bilan orthophonique : sur le plan de l'articulation, on note une palatisation du /t/ et du /d/ dû a priori à la présence dans la bouche de l'appareillage dentaire et un stigmatisme bilatéral qui correspond vraisemblablement au même mécanisme. La voix est de timbre normal et l'examen au miroir montre une compétence vélo pharyngée.

La lèvre blanche est parfaite avec des cicatrices discrètes et bien fonctionnelles. La lèvre rouge est un peu déroulée et épaisse, ceci pourra éventuellement à l'avenir faire l'objet d'une amélioration. Le vestibule est bien libre. Il y a une continuité alvéolaire.

La pointe du nez, malgré le geste d'il y a cinq ans, est restée élargie. Nous referons à ce niveau un geste de rhinoplastie de pointe, mais actuellement la qualité des tissus ne s'y prête pas et il est souhaitable d'attendre au plus tôt l'âge de 14 à 15 ans.

Aujourd'hui, nous sommes confrontés à la situation dento-maxillaire. Globalement, dans le sens antéro-postérieur, la croissance du maxillaire supérieure est convenable. Il y a par contre des problèmes transversaux avec une endomaxillie bilatérale en cours de résolution par un appareillage d'expansion de type Quad'Hélix, un gros problème vertical de supraclusion du bourgeon médian qui est par ailleurs en rotation antihoraire et nous avons discuté, résultats du scanner en main, avec le Docteur Pindi de la meilleure option possible.

Il nous a semblé, étant donné les positions dentaires actuelles, que l'option de réaliser l'avulsion des canines associée à une gingivo-périostoplastie avec greffe iliaque puis la réalisation d'une coronoplastie sur les premières prémolaires mises en position de canines serait une solution relativement plus simple. Mais étant donné la complexité du cas, nous avons convenu qu'il y ait une décision collégiale prise au niveau de l'équipe du département d'orthopédie dento-faciale. »

Un rendez-vous de principe est fixé pour l'année suivante.

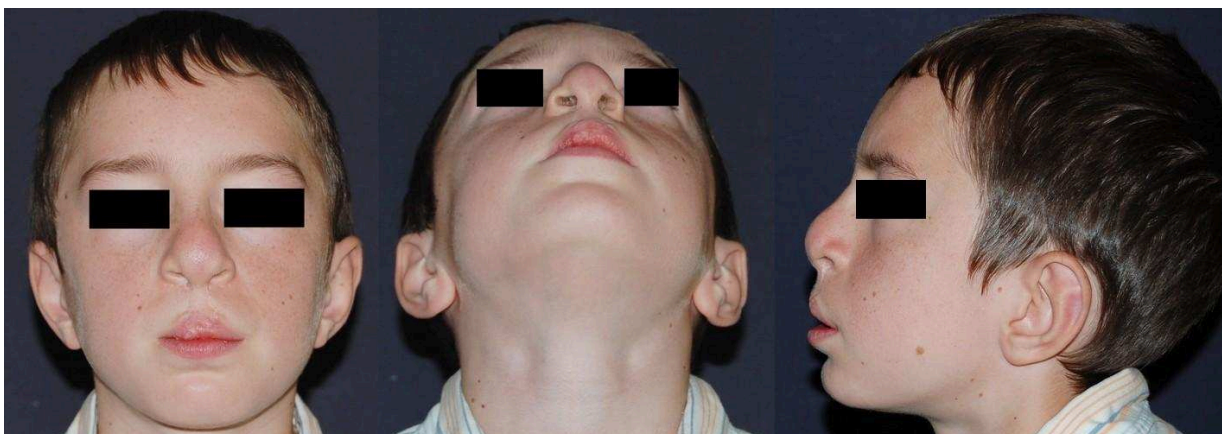


Figure 29 : Patient à 11 ans, iconographie du Pr. Pellerin

4.6.5 Prise en charge odonto-orthodontique à 11 ans

A 11 ans, l'équipe d'orthodontistes s'interroge sur la conservation des canines maxillaires incluses. La gingivo-périostoplastie est prévue 6 mois plus tard.

Une consultation a lieu au Service Odontologique Caumartin du CHRU de Lille : « Nous avons reçu en consultation le jeune patient, porteur d'une fente bilatérale totale pour lequel une intervention gingivo-périostoplastie avec apport iliaque est prévue dans quatre mois. Après décision collégiale, nous avons convenu de tenter la mise en place des canines. »

Pendant quelques mois, les orthodontistes continuent l'activation du traitement par multi-attaches, et l'expansion à gauche. Puis ils démontent l'appareil en prévision de la chirurgie. Le dossier ne fait état d'aucune préparation parodontale pré-opératoire.

4.6.6 Gingivo-périostoplastie bilatérale à 11 ans et 9 mois

Protocole chirurgical : « L'enfant a déjà fait l'objet d'une révision complète de la lèvre pour laquelle les sutures gingivales avaient été faites mais celles-ci étant médiocres, il n'avait pas été réalisé de greffe à l'époque.

Cliniquement, l'alvéole sur le plan vestibulaire semble cicatrisée des deux côtés. A droite, c'est vrai et lorsque la muqueuse vestibulaire est décollée, cela montre que non seulement elle était cicatrisée mais que l'os en dessous s'est reformé et qu'il y a un pont osseux continu de bonne qualité. Néanmoins, il est réalisé une greffe d'apposition cortico-spongieuse avec un copeau d'os spongieux intermédiaire pour renforcer l'alvéole de ce côté-là, puis un ré-amarrage simple par points en cadre.

De l'autre côté, le démontage est beaucoup plus difficile. Tout le lambeau de fibromuqueuse du côté droit est repris pour rejoindre la fistule qui est à la jonction palais dur/palais mou en arrière. A cet endroit-là, un plan nasal très aléatoire est fait par des points de rapprochement de la berge externe en cadre, appui sur le côté palatin controlatéral puis sutures de toute cette ligne à points séparés.

Devant, la fibromuqueuse nasale est séparée de la fibromuqueuse palatine sur la berge du prémaxillaire, ce qui permet de réaliser une suture du seuil de bonne qualité. La suture du plan buccal palatin se finit à points séparés. Un prélèvement de cortico-spongieuse iliaque est fait. L'essentiel va être passé à la moulinette à os. Néanmoins, la perte de substance est comblée par un fragment cortico-spongieux qui servira de coffrage côté vestibulaire ; la greffe étant complétée par l'os spongieux passé à la moulinette. Il y a enfin ré-amarrage par points en cadre péri-dentaire. Gingivectomie pour adapter la canine et la prémolaire en cours d'éruption. »

Compte-rendu du Pr. Pellerin : « J'ai donc comme prévu réalisé la gingivo-périostoplastie avec greffe iliaque dans de bonnes conditions. Il restera en alimentation molle et tiède pendant dix jours, le temps de la cicatrisation muqueuse. »

La reprise du traitement orthodontique peut se faire un mois après cette intervention chirurgicale.

Consultation post-opératoire : L'équipe revoit le patient deux mois après sa gingivo-périostoplastie avec apport de greffon spongieux :



Figure 30 : Panoramique dentaire à 12 ans, document du Service d'Odontologie Caumartin de Lille

« Il était en possession d'une radiographie panoramique dentaire qui montre une bonne incorporation des greffons osseux avec notamment à hauteur de la canine une lamina dura qui intéresse la totalité de la racine.

A droite par contre, l'incisive latérale est pratiquement totalement rhizalisée, totalement mobile. C'est une dent manifestement perdue qu'il conviendra d'avulser. »

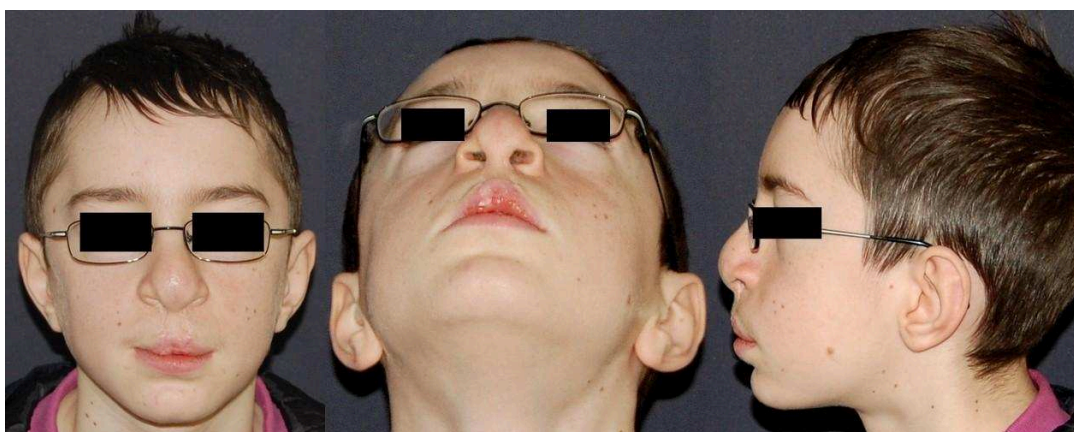


Figure 31 : Patient à 12 ans, iconographie du Pr. Pellerin

Le support osseux étant désormais suffisant pour l'éruption des canines dans de bonnes conditions, le traitement orthodontique peut reprendre. Un contrôle par l'équipe pluridisciplinaire est programmé 3 ans plus tard.

4.6.7 Apprentissage d'un instrument à vent

C'est à 12 ans que ce patient décide de commencer l'apprentissage du saxophone. Cet exercice est un véritable challenge pour un enfant né avec une fente labio-palatine car la mobilité de la lèvre supérieure est réduite, et cette dernière est très sollicitée lorsqu'il joue de l'instrument à vent.

4.6.8 Poursuite des soins orthodontiques et mise en place de la prise en charge parodontale (12 à 14 ans)

L'incisive latérale droite est extraite à 12 ans car elle était totalement rhizalisée.

Le traitement orthodontique se poursuit avec la prise d'empreinte pour la réalisation et la pose d'un Quad'Helix avec plan rétro-incisif scellé (PRIS). Ce dernier possède un crochet pour la traction canine de 23, ce système est activé pendant 3 mois. Puis la traction canine est désactivée pour 4 mois. Au rendez-vous suivant les attaches sont collées sur les dents mandibulaires avec arc CoAx 016.

L'arc mandibulaire est changé pour un CoAx .020, puis le mois suivant pour un arc Acier 16 x 22 mandibulaire.

Au prochain rendez-vous un collage d'attaches maxillaires (un demi millimètre plus bas que d'habitude) a lieu pour reprendre la traction canine avec une expansion antéropostérieure avec un arc CoAx .020 et activation du Quad'Hélix à droite.

Le mois suivant l'arc est changé pour un NiTi .014 au maxillaire. Le PRIS se casse au prochain rendez-vous, la bague est rescellée sur 16 avec NiTi 020 avec ressort ouvert pour la 23.

A 13 ans, le patient bénéficie d'une première consultation en parodontologie, au service d'Odontologie Caumartin de Lille. Un bilan est réalisé avec coloration et contrôle de plaque, détartrage et conseils d'hygiène orale. Un rendez-vous est pris avec le Professeur Delcourt-Debruyne.

En orthodontie, le ressort (coil spring) sera changé plusieurs fois pour activer la mise en place de 23 pendant 6 mois, avec distalisation de 11 et mésialisation de 21 et 22.

Puis le traitement multi-attaches est maintenu avec des chainettes de 13 à 23.

Des chainettes sont placées entre 13 et 14, et 23 en butée de la 22 (pour mésialiser la 13 et mettre en place la 23), puis sur 11 en butée de la 13.

En parodontologie : le Professeur Delcourt-Debruyne assure la prise en charge parodontale et met en place le protocole de maintenance et le détail du plan de traitement parodontal.

Plusieurs séances thérapeutiques parodontales sont réalisées avec conseils d'hygiène orale, prescription de la Technique de Keyes, enseignement des méthodes de brossages et débridement. Un devis est fait pour la persistance d'un accroissement gingival généralisé avec 3 séances de traitement parodontal et une séance de réévaluation. Dans les consultations parodontales suivantes, une amélioration est constatée pour le brossage. Puis une gingivectomie est réalisée en regard des accroissements gingivaux persistants.

Les orthodontistes continuent, pendant les mois suivants, la traction de la 23 par chainette puis sa dérotation, et la mésialisation de 44.

A 14 ans, le traitement orthodontique se poursuit par le changement de l'arc maxillaire pour une rotation maxillaire antérieure.

Les séances parodontales continuent avec contrôle de l'hygiène et des techniques de brossage, suivi de débridements. Une biopsie est réalisée par le Professeur Delcourt-Debruyne selon la technique de gingivectomie à biseau interne en regard de 33 et 43 suivie de sutures vicryl 5.0. Les résultats de la biopsie sont les suivants :

« **Renseignements cliniques** : antécédents de fente palatine, respirateur buccal associé à un traitement orthodontique et une hygiène bucco-dentaire insuffisant provoquant une probable hypertrophie gingivale. Accroissement gingival généralisé antérieur, maxillaire et mandibulaire. **Biopsie gingivale** : Le fragment de 1,2 x 0,3 x 0,3 cm parvenu fixé dans le formol est inclus en totalité. A l'examen microscopique, on observe en surface un épithélium malpighien kératinisé comportant un discret aspect hyperplasique des assises basales et en surface de rares polynucléaires neutrophiles. Le chorion sous jacent comporte de nombreux lymphocytes et plasmocytes de disposition volontiers sous-épithéliale ou péri-vasculaire. **Conclusion** : confirmation de la présence d'une hyperplasie gingivale de type inflammatoire. »

Par la suite, les fils de sutures sont retirés, et une autre gingivectomie est faite au maxillaire en vestibulaire et lingual avec sutures. Lors de la dépose de ces sutures maxillaires, le dépôt de plaque est important, mais au rendez-vous suivant le brossage est nettement amélioré.

En orthodontie, le dispositif multi-attaches est activé de 16 à 22 avec distalisation de 11, plié distal et rétraction à droite.

4.6.9 Consultation pluridisciplinaire à 14 ans

Orthophonie : Il a 14 ans, entre en 3^e, traitement ODF en cours. Articulation : sigmatisme latéral sur /s/-/z/, voix normale. Examen au miroir : pas de déperdition nasale. Il est conseillé de reprendre l'orthophonie pour le trouble articulaire.

Compte-rendu du Pr. Pellerin : « *Je revois avec plaisir ce patient chez qui j'ai réalisé une gingivo-périostoplastie avec greffe iliaque il y a 2 ans. Grâce à l'excellente prise en charge assurée par le Docteur Fomou-Moretti, les relations dento maxillaires sont parfaites.*

Malgré une excellente évolution naso-labiale depuis la révision qui avait été faite à l'âge de cinq ans, si la lèvre est naturelle et bien fonctionnelle, le jeune patient est demandeur vis-à-vis de son nez. »

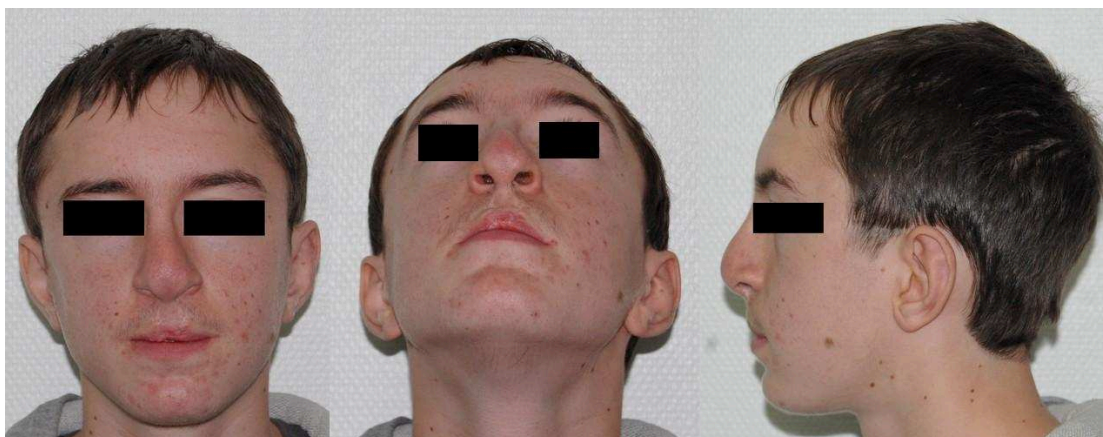


Figure 32 : Patient à 14 ans, iconographie du Pr. Pellerin

Le Pr. Pellerin propose une rhinochéiloplastie ouverte avec, en fonction du remontage en fin d'intervention, une réduction de bosse. Le rendez-vous est programmé 6 mois plus tard.

La durée d'hospitalisation prévu est de 24h avec des suites opératoires qui incluent une contention endonasale par drains et éventuellement un plâtre dorso-nasal (selon l'ostéotomie réalisée) qui seront enlevés au 12^e jour post-opératoire.

4.6.10 Poursuite des soins dentaires/parodontaux à 14 ans

Orthodontie : la mésialisation des secteurs latéraux est tentée avec la diminution de l'espace de 12, actuellement de 10 mm (en prévoyant de gagner encore 1 mm maximum, sinon perte de la canine). Après échec de cette mésialisation en bloc, celle-ci se fait dent par dent, en commençant par la 13, puis 14, et 15, enfin 16.

Des séances régulières de maintenances parodontales sont fixées entre les séances d'orthodontie et un débridement bimaxillaire avec assainissement parodontal pré-opératoire est réalisé.

4.6.11 Rhinochéiloplastie à 14 ans, 10 mois

Protocole opératoire de la rhinoplastie : « *Reprise des incisions à l'identique en continuité avec une incision marginale. Levée du lambdelle en continuité avec la lame sagittale médiane emportant tout le frein et la sysarthrose halo-spinale. Dissection extra péri-chondrale des alaires et triangulaires. Dissociation des alaires. Re-dissection septale. Libération du plancher des fosses nasales. A gauche, une petite fistule persistante est libérée totalement et réalisation d'un surjet pour réparer la brèche. Re-suspension des tentes en passant un point de 2.0 dans la jonction épine nasale/vomer dans laquelle un trou est foré, puis avancée des péri-chondres au bord antérieur du quadrangulaire. Ré-avancée des triangulaires en avant du bord antérieur des quadrangulaires. Au niveau des alaires, réduction par section transfixiante comme en crosse de hockey mais sans exciser. Le fragment passé est laissé en arrière et les dômes sont avancés et adossés par en avant, en imaginant que ceci renforcera un peu cette projection de l'apex nasal. Drains de 25 fixés au septum. Sutures par 4 demi-surjets. Fixation de la sysarthrose alo-spinale. Sutures complémentaires des muscles de la lèvre chargeant le frein. Surjet intradermique au 4.0 sur les incisions verticales.* »

Compte-rendu de sortie : « *La contention est assurée à l'intérieur du nez par deux drains de silicone, la suture assurée par un surjet intradermique. Le dos du nez est protégé par des stéristrips.* »

Au 5^e jour post-op une toilette et l'ablation du Stéristrip de la lèvre sont réalisées puis au 12^e jour l'ablation des drains endonarinaires et des surjets intradermiques.

4.6.12 Consultation dentaire implantologique

Un mois plus tard, le patient consulte le service d'implantologie du centre de soins dentaires Abel Caumartin. L'examen clinique ainsi que la radiographie sont favorables pour le remplacement de la 12 par implant. Pour le choix de l'implant, il est nécessaire d'attendre la fin de croissance. La contention orthodontique est prévue pour maintenir les résultats inter et intra-arcades obtenus. Un nouveau rendez-vous implantaire est prévu à ses 16 ans.

4.6.13 Soins orthodontiques et parodontaux (15 ans)

La contention collée de canine à canine est réalisée avec dent ion remplaçant la 13. Le dispositif multi-attaches est déposé le mois suivant. Un contrôle de la contention est réalisé quelques mois après. Une inflammation gingivale est observée et une empreinte réalisée pour une attelle indirecte renforcée aux fibres de verre. Cette dernière est fixée par collage. Des contrôles et colorations de plaque réguliers sont effectués par la suite accompagnés d'assainissements parodontaux. Une gouttière nocturne continue d'être portée en stabilisation du traitement orthodontique.



Figure 33 : Vues endobuccales et exobuccale de la contention avec provisoire remplaçant la 12, photographies du Dr. P-A. Léger

4.6.14 Apprentissage d'un nouvel instrument à vent

A 15 ans, ce patient décide d'apprendre à jouer de la clarinette. C'est encore un défi pour lui car la mobilité de la lèvre supérieure est presque nulle, mais la musique est devenue sa passion. Après chaque opération, un arrêt total (et déplaisant pour le patient) de ces instruments est prescrit pour deux mois.

4.6.15 Consultation pluridisciplinaire à 15 ans

Compte-rendu du Pr. Pellerin : « Le résultat de la rhinochéiloplastie est globalement très bon, il est parfait sur les maxillaires avec une position spatiale qui est parfaite, une continuité alvéolaire parfaite, une très jolie restitution prothétique. La lèvre est également parfaite avec une hauteur idéale, un bel arc de cupidon, deux cicatrices fines confondues avec les crêtes philtrales, un méplat sur le philtrum lui-même.

Au niveau du nez, il persiste un petit défaut de projection de la pointe. Personnellement, je n'ai pas de solution des actes autostatiques. Peut-être pourrait-il être discutée à la fin de la croissance une greffe osseuse dorso-nasale en L afin d'assurer une projection plus ferme de la pointe mais je pense d'abord raisonnable de laisser tous les phénomènes cicatriciels se stabiliser, la croissance se terminer. Il en discutera donc avec l'un de mes successeurs, le Docteur Wolber ou le Docteur Guerreschi. Il sera revu dans deux ans. Sur le plan de la voix, celle-ci reste parfaitement stable. »

4.6.16 Poursuite des soins dentaires/parodontaux (16-17 ans)

A 16 ans, l'incisive latérale maxillaire gauche infectée est dévitalisée, tandis que la canine maxillaire droite présente une résorption cervicale externe. Pour cette dernière, un curetage sous-gingival (sous anesthésie locale) est réalisé, avec levée de lambeau, coiffage en Biodentine recouvert de CVI, puis sutures. Après contrôle, les fils sont déposés, la gencive est en bonne voie de cicatrisation, la canine montre des signes positifs au test de vitalité.

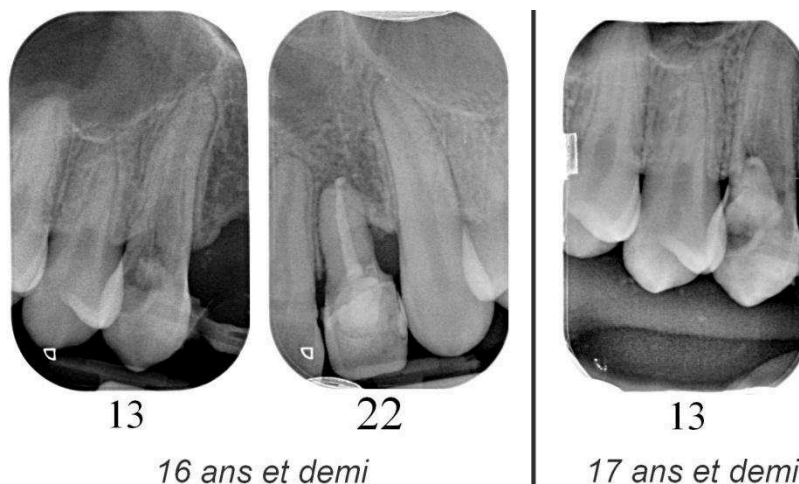


Figure 34 : Radiographies rétro-alvéolaires de 13 et 22 à 16 ans, puis de 13 à 17 ans

Au cours de l'année de ses 17 ans, plusieurs contrôles de la contention ont lieu, ainsi que des séances de maintenance parodontale. Un assainissement parodontal en regard de la 22 est effectué par levée de lambeau de 21 à 24, curetage, surfaçage et sutures 6/0 Filapeau et 5/0. Un abcès parodontal en regard de 13 est observé, traité par débridement bimaxillaire, laser dans la fistule et bio-vascularisation par le Pr. Delcourt-Debruyne.

4.6.17 Consultation pluridisciplinaire à 17 ans

Le Pr. Guerreschi reprend le dossier médical de ce patient à la suite du Pr. Pellerin. Une consultation pluridisciplinaire est réalisée avec la présence du Pr. Delcourt-Debruyne, qui réalise son suivi parodontal au service d'Odontologie Caumartin de Lille. La question du manque d'os en regard de l'édentement de 12 est abordée avec proposition d'une greffe osseuse itérative en mettant en place un greffon d'os iliaque (après étude d'une radiographie de type cone beam). Le Pr. Guerreschi prévoit la retouche du frein muqueux allant jusqu'à la fente à ce niveau et qui bride un peu en vestibulaire la lèvre supérieure.

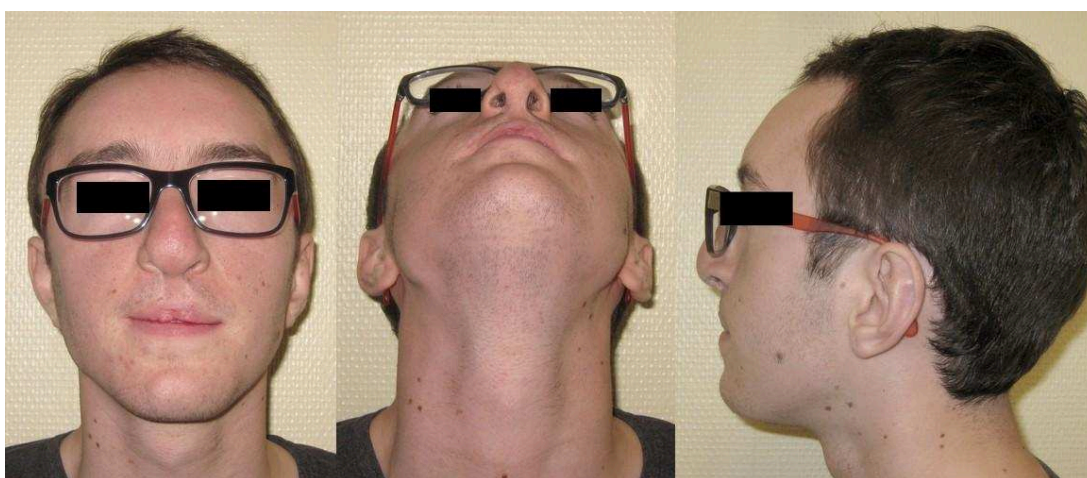


Figure 35 : Patient à 17 ans, iconographie du Pr. Guerreschi

Par ailleurs, le patient n'est pas totalement satisfait de la présentation de son nez et notamment d'un aspect de corbin de la pointe. Cela avait été discuté avec les parents et le Professeur Delcourt-Debruyne. Le Pr. Guerreschi accepte de faire une « *soustraction cartilagineuse du tiers moyen du nez qui permettrait non pas de projeter plus le nez, ce qui est illusoire compte tenu des antécédents, mais il y aurait toutefois amélioration du profil.* »

Le patient étant en terminale, ces interventions sont prévues dans le même temps lors d'une anesthésie générale 6 mois plus tard. La 12 collée sera déposée juste avant l'intervention par les soins du Docteur Foumou-Moretti.

Orthophoniste : « *Bon élève, bonne intégration, pas d'orthophonie, pas de rendez-vous ; Articulation : RAS ; Voix : légèrement nasonnée. Examen au miroir : DV sur /e/ /i/ /u/, traces sur constrictives. »*

4.6.18 Soins dentaires et parodontaux à 17 ans

Consultation implantaire : Le Dr. Boschini réalise une consultation concernant le remplacement de la 12. Il note une communication bucco-nasale en palatin de la 11, une résorption interne récidivante sur la 13, ainsi que la présence de brides et évaginations en regard de la 12. Le plan de traitement est de traiter la 13 dans un premier temps, puis de réaliser un Cone Beam pour envisager l'apposition d'allogreffe en ROG après greffe épithélio-conjonctive pour éliminer les brides dans un second temps.

Maintenance parodontale : De nombreuses séances de maintenance ont été programmées avec coloration de plaque bactérienne, démonstration de contrôle de plaque avec évolution du matériel utilisé pour plus d'efficacité. Ce contrôle de plaque est très difficile à obtenir de la part du patient, qu'il faut toujours remotiver.

Après une empreinte, la dent prothétique en place de 12 est déposée, et un assainissement parodontal pré-opératoire effectué. Des conseils d'hygiène post-opératoires sont prodigués avec l'application d'Élugel sur les dents à proximité du site opératoire et d'Hyalugel sur gencive et palais, puis un brossage classique de l'ensemble, trois fois par jour si possible.

4.7 Fin de croissance

4.7.1 Rhinoplastie à 17 ans, 9 mois

Cette chirurgie réparatrice est réalisée par le Pr. Guerreschi, en présence du Pr. Delcourt-Debruyne et moi-même, stagiaire en 5^{ème} année dans le service d'Odontologie Caumartin. Cette opération est réalisée en plusieurs temps. Le premier vise à analyser la fistule palatine résiduelle avec possibilité de greffe osseuse. Le second temps concerne la rhinoplastie.

1 – Analyse de la fistule : Le Pr. Delcourt-Debruyne, parodontologiste, intervient auprès du Pr. Guerreschi pour réaliser l'accès palatin, de façon à assurer une herméticité optimale en mésial et distal, des dents 14 à 21 en passant par la crête édentée de 12. Le lambeau palatin est ainsi élevé, la fistule très punctiforme est découverte et correspond à une communication bucco-nasale borgne. Cette fistule est débridée, la greffe iliaque n'a pas lieu, même si le site opératoire avait été prévu en cas de nécessité. La crête osseuse résiduelle est déportée en vestibulaire. Sutures à 5.0 Filapeau. (Figure 36)

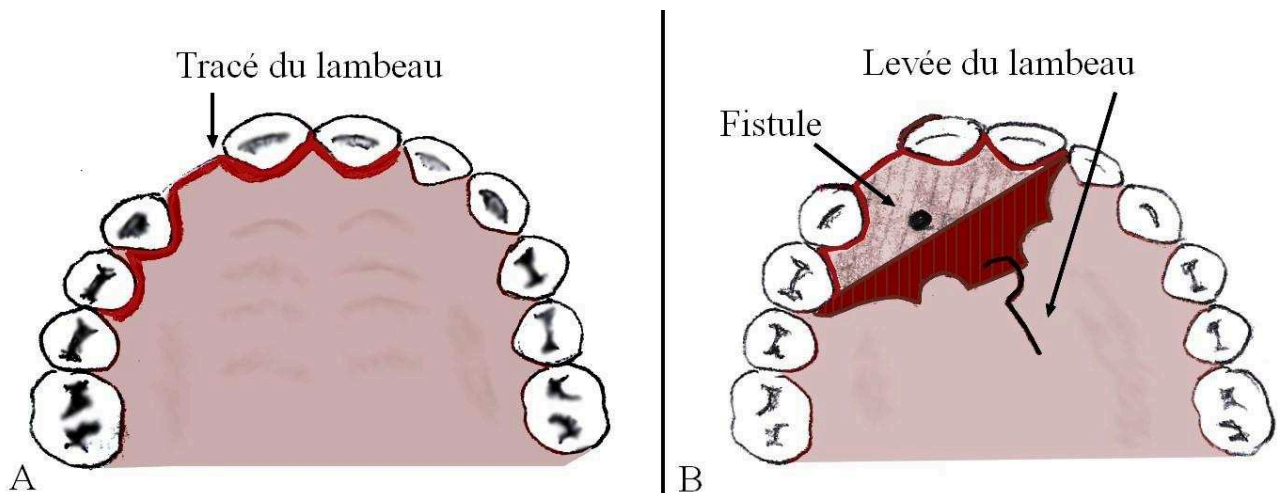


Figure 36 : Schéma de la vue endobuccale du tracé et de la levée du lambeau (Illustration personnelle)

A : Tracé du lambeau palatin de 14 à 21

B : Levée de lambeau palatin avec découverte de la fistule

2 – Rhinoplastie par voie interne (Figure 37) : Incision à la base du nez, décollement entre la peau et le cartilage. Incision du cartilage du septum nasal pour prélever du cartilage, tout en préservant la structure du nez, suppression de la bosse par réduction du cartilage en emportant une petite partie de l'os propre du nez.

Désépaississement des tissus mous pour l'intrados du nez. Greffe, positionnement du greffon de cartilage pour recréer la pointe du nez (suture uniquement en bas de cartilage à cartilage au Prolène). Suture des muqueuses nasales de berge à berge. Pose des contentions pour maintenir les fosses nasales (encornets). Suture de la base du nez et de la muqueuse péri-orificielle au vicryl 4.0. Pose de Stéristrrips en haut du nez. Pose de plâtre nasal avec appuis frontal et sous orbitaux.

Prescription : Amoxicilline et AINS. Un rendez-vous post-opératoire à 10 jours est programmé.

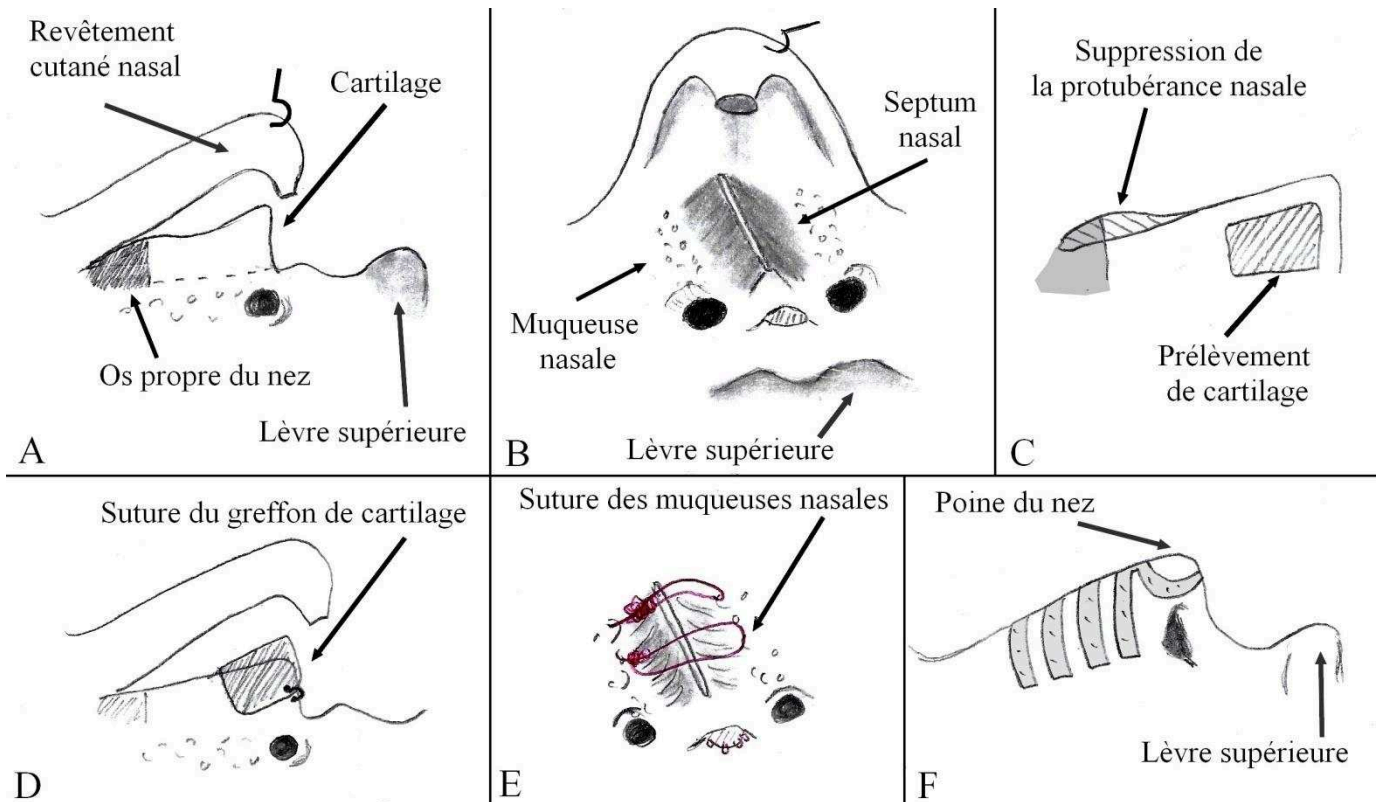


Figure 37 : Schéma représentant la rhinoplastie par voie interne (Illustration personnelle)

- A : Vue latérale du nez, levée du revêtement cutané nasal
- B : Vue faciale du nez
- C : Vue latérale du nez, suppression de la protubérance nasale et prélèvement du greffon
- D : Suture du greffon de cartilage
- E : Suture des muqueuses de berge à berge
- F : Pose des strips sur le dos du nez et autour de la pointe

4.7.2 Suite des soins dentaires et parodontaux

Suite à l'opération, de nouvelles sutures palatines sont réalisées par le Pr. Delcourt-Debruyne avec du Filapeau 5.0 et 6.0 pour rapprocher les berges, ainsi qu'un débridement bimaxillaire. En orthodontie, la dent prothétique provisoire en place de 12 est remise sur contention. Une modification de cette contention est faite le mois suivant afin d'améliorer l'hygiène bucco-dentaire, car le fil était trop contro-muqueux.

Pendant l'année de ses 18 ans, le patient consulte à plusieurs reprises pour contrôler, retoucher ou recoller cette contention support de la dent provisoire, ainsi que pour des séances de maintenance parodontale. Ces séances régulières sont nécessaires au maintien de la santé du parodonte pour ce patient dont la motivation est fluctuante.

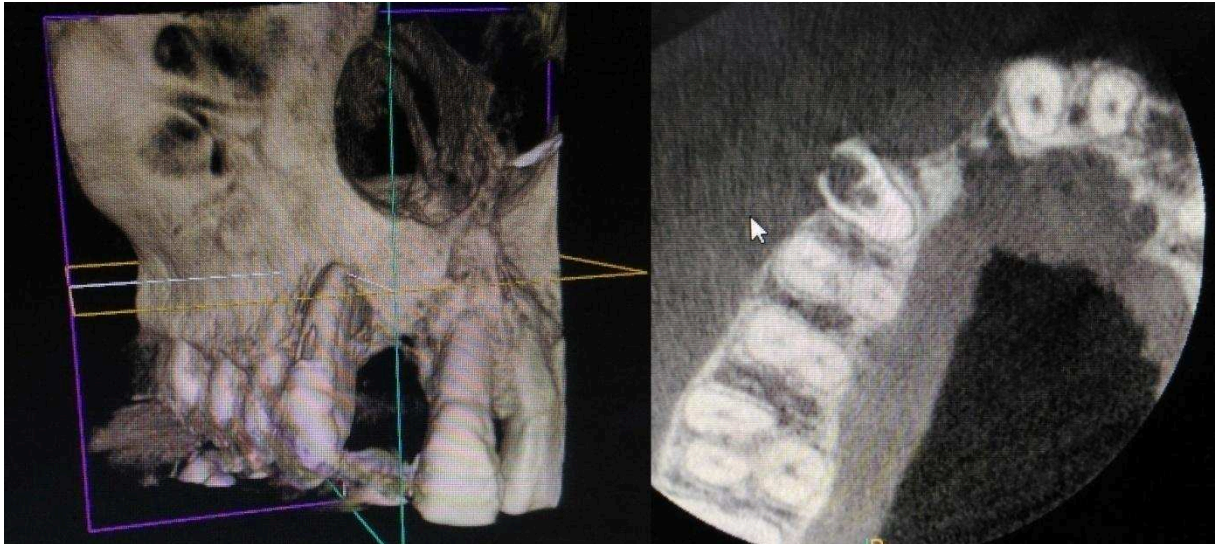


Figure 38 : Cone Beam à 19 ans, réalisé au service d'Odontologie Caumartin de Lille

Enfin à 19 ans, un Cone Beam est réalisé pour objectiver l'importance de la résorption cervicale de 13 et l'os disponible dans le secteur édenté de la 12. Le pronostic de conservation de la canine est très réservé.

4.7.3 Intervention ORL à 19 ans

Suite à la dernière rhinoplastie, les tympans du patient ont subi un traumatisme. Il persistait une perforation tympanique droite qui ne cicatrisait pas.

A 19 ans, une opération réalisée par le Dr. Lansiaux, ORL, a été nécessaire pour remédier à cette perforation. Cette intervention consistait en une « *tympanoplastie avec greffe renforcée de cartilage pour pallier au risque de rétraction. Les suites opératoires ont été simples, la sortie autorisée dès le lendemain.* »

4.7.4 Réhabilitation prothétique

Le patient possède actuellement une dent provisoire remplaçant la 12, collée sur une attelle de contention. Le pronostic concernant la 13 est sombre à cause de la résorption interne à évolution rapide. Cette canine étant condamnée, cela modifie le plan de traitement initial. La 22 est également très mobile avec un niveau osseux critique.

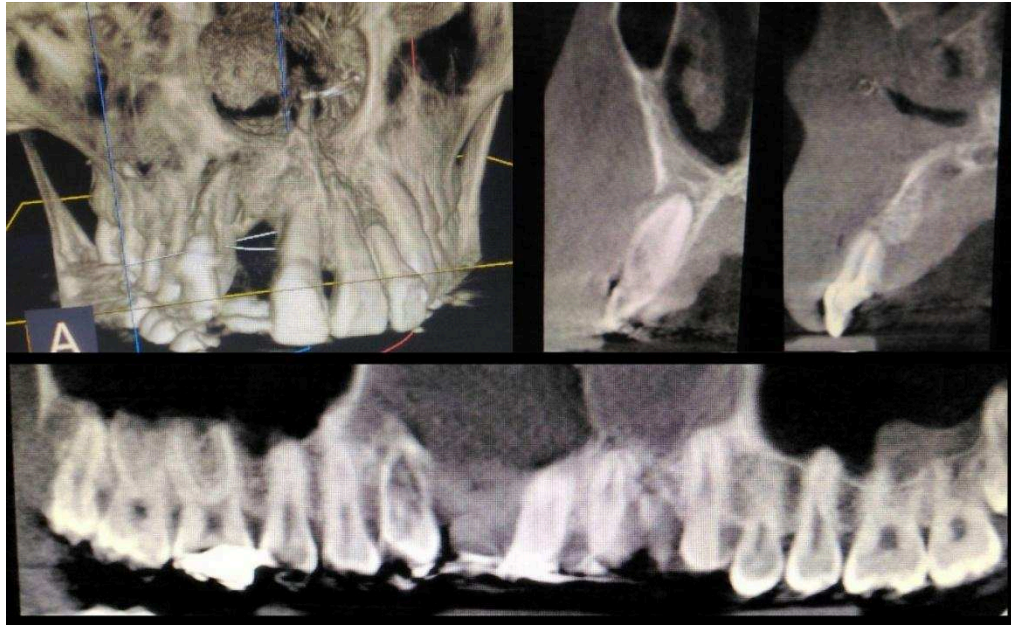


Figure 39 : Cone Beam à 20 ans, réalisé au service d'Odontologie Caumartin

Après l'étude d'un nouveau Cone Beam, une empreinte est faite pour la réalisation d'une gouttière souple.

L'option thérapeutique idéale serait la mise en place d'implants en position de 13 et 22. L'extraction de ces deux dents est programmée, elles seront remplacées provisoirement sur la gouttière. Une élévation du sinus droit est nécessaire ainsi que l'apposition de greffe osseuse en regard de 13 et 22. Six mois plus tard, les implants seraient placés en position de 13 et 22. Enfin, une couronne unitaire implanto-portée remplacerait la 22 et un bridge cantilever implanto-porté remplacerait les 13 et 12.



Figure 40 : Patient à 20 ans, iconographie personnelle du patient

5 Synthèse du cas clinique

5.1 Résumé du parcours médical

Pour résumer, le patient a bénéficié de 6 opérations chirurgicales en rapport avec la fente labio-palatine bilatérale totale :

- Rhinochéiloplastie à 11 jours
- Uranostaphylorrhaphie à 9 mois
- Rhinochéiloplastie et gingivo-périostoplastie à 4 ans et 10 mois
- Gingivo-périostoplastie à 11 ans et 9 mois
- Rhinochéiloplastie à 14 ans et 10 mois
- Rhinochéiloplastie à 17 ans et 9 mois

Au cours de sa croissance, il a été vu 20 fois en consultations pluridisciplinaires, a consulté 10 fois l'ORL, réalisé 5 bilans orthophoniques et bénéficié d'une centaine de séances d'orthophonie, de 82 séances d'ODF, de 22 séances de parodontologie et de 13 consultations dentaires.

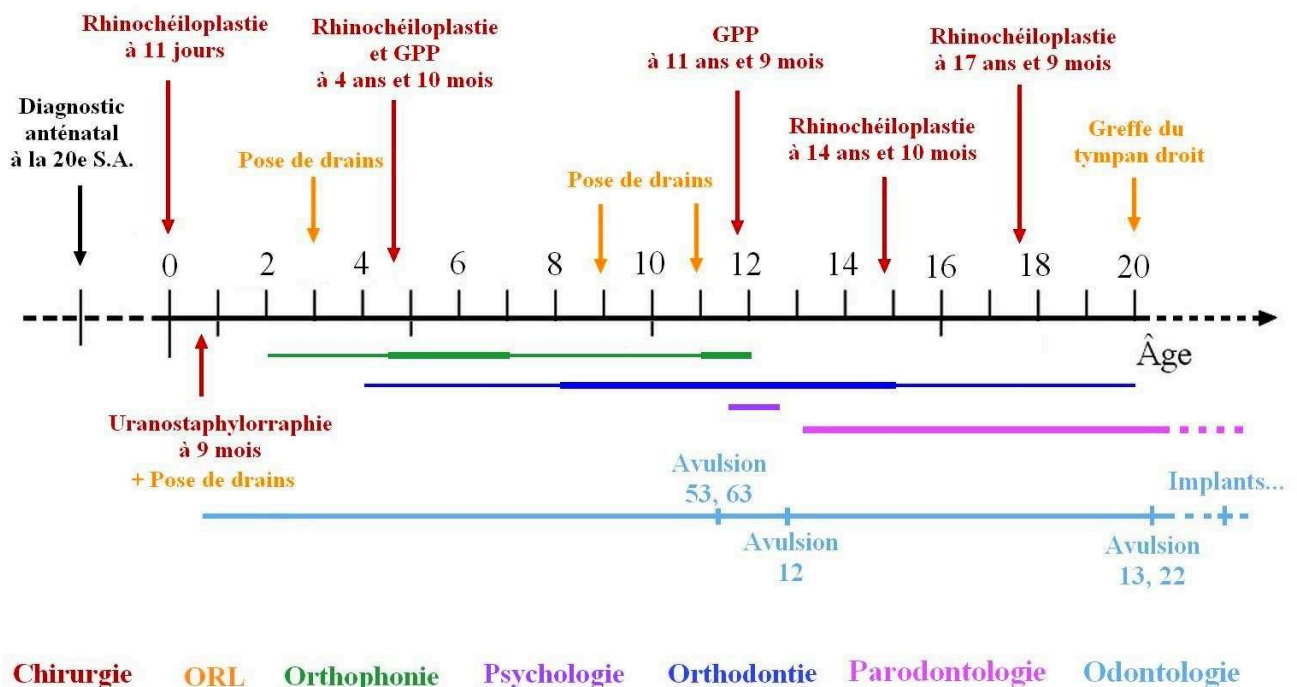


Figure 41 : Illustration personnelle retraçant le parcours médical du patient

5.2 Bilan psychologique

Pour la réalisation de cette étude, nous avons soumis un questionnaire psychologique au patient. (Annexe 4)

Ce questionnaire avait pour but de revenir sur les différentes étapes de la prise en charge et le ressenti du patient. Ce dernier peut aider les équipes pluridisciplinaires à mieux appréhender et comprendre les patients qu'ils suivent.

Globalement, le patient rapporte une bonne entente avec le personnel médical, ainsi qu'une confiance accordée envers ces professionnels de santé nécessaire à la bonne prise en charge. Il dit avoir « *adhéré avec fatalité et par nécessité* » à ces rendez-vous nombreux, et l'anxiété diminuait au fur et à mesure des opérations. L'intégration sociale à l'école primaire n'a pas été difficile car les enfants étaient habitués, mais cette différence physique a été plus pesante à l'arrivée au collège. Le patient raconte sa fierté d'avoir pu jouer de deux instruments à vent malgré sa déficience de tonicité labiale. La musique est aujourd'hui une de ses plus grandes passions.

Les opérations chirurgicales ne lui ont pas laissé de souvenir traumatisant. La plus lourde exigence était surtout l'arrêt obligatoire des activités (notamment musicales). De plus, les conséquences d'ordre ORL (difficulté à la ventilation nasale, otites à répétition) font partie des contraintes marquantes liées à la pathologie.

Un suivi psychologique a été réalisé à l'adolescence chez ce patient qui dit ne pas en avoir ressenti les bénéfices. Il se sentait à l'aise à l'école, avec ses amis et avec sa famille : sa particularité n'était pas un sujet tabou. Intérieurement il ne se sentait pas différent pour avoir des amis, mais trop différent pour une relation amoureuse. Après l'adolescence, ce sentiment a fini par disparaître.

A posteriori, les séquelles de la fente ne lui semblent plus visibles. Une petite déception concerne la dernière rhinoplastie pour laquelle une amélioration a été visible, mais progressivement son nez lui a semblé redevenir semblable à son ancienne morphologie. Le patient ne s'en soucie plus aujourd'hui et dans l'ensemble, il se satisfait du résultat.

5.3 Analyse critique du parcours médical

Pour analyser le parcours de ce patient, il faut préciser que le plan de traitement de chaque patient varie en fonction de la forme anatomique, mais aussi du lieu et de la date de cette prise en charge. Un diagnostic anténatal avait d'ailleurs été réalisé ce qui était moins évident à l'époque.

Le patient et ses parents ont ainsi bénéficié d'une prise en charge très précoce. Les différents membres de l'équipe médicale ont su orienter vers les bons services. Malgré le temps de route conséquent et répétitif, ce jeune homme et sa famille ont montré leur sérieux dans les rendez-vous et l'implication dans les différentes étapes du plan de traitement, ce qui a abouti à cette prise en charge complète.

L'équipe médicale a tenté de répondre de la façon la plus adaptée au besoin et à la demande du patient en expliquant les indications et contre-indications de chaque thérapeutique.

Un soutien psychologique a été systématiquement proposé aux parents et à l'enfant, même si ceux-ci n'en ont pas ressenti le besoin.

Concernant la chirurgie, il y a une vingtaine d'années, l'équipe de Lille préconisait l'intervention en néo-natal. Cela permettait aux familles d'être moins inquiètes, et d'avoir un rendu esthétique plus rapide. Le protocole a évolué aujourd'hui, les chirurgiens de Lille opèrent plusieurs mois après la naissance. Ceci peut sembler plus perturbant pour les familles, mais cela permet de travailler sur des structures nasales plus grandes et autorise la dissection nasale. Le rendu esthétique à long terme est ainsi amélioré.

Chez ce patient, la rhinochéiloplastie a eu lieu à 11 jours. Par la suite, 3 opérations ont été réalisées dans le but d'améliorer l'esthétique du nez.

Pour la prise en charge orthodontique, celle-ci ne démarre qu'à 7 ans. La gingivo-périostoplastie est réalisée à 4 ans et demi, sans aucune orthopédie dento-faciale. Actuellement, la prise en charge orthodontique pour ces patients débute à 4 ans et une préparation orthopédique souvent de type expansion du maxillaire est réalisée avant cette opération chirurgicale.

De plus, les dispositifs orthodontiques posés n'ont pas toujours été fiables et le dossier indique plusieurs casses ou décollages de dispositifs. Le travail avec un prothésiste de qualité est essentiel. Aussi, compte tenu de la longueur de la prise en charge, une coordination entre les différents praticiens l'ayant pris en charge a été requise au sein d'une même discipline.

A propos du suivi parodontal, ce dernier a commencé trop tard. C'est à 13 ans qu'a lieu le premier bilan parodontal. Le parodonte étant l'organe de soutien des dents, la préservation de celui-ci est primordiale chez ces patients dont l'anatomie parodontale est particulière et pour qui le maintien du niveau osseux est crucial dans la conservation des dents. La santé parodontale influence également la réussite de chaque intervention touchant la sphère oro-faciale.

Il semble donc nécessaire d'établir un protocole de prise en charge parodontale dès le plus jeune âge pour les patients porteurs de fente labio-palatine. Un bilan parodontal doit être réalisé dès l'apparition des dents, puis un suivi régulier est nécessaire. Les séances thérapeutiques et de maintenance parodontale ont leur importance avant, pendant et après la prise en charge d'orthopédie dento-faciale car l'odonte et le parodonte sont indissociables.

C'est cette faille dans le protocole qui pourrait compromettre, à ce jour, le traitement implantaire final pour ce patient.

6 Conclusion

La prise en charge des patients porteurs de fente labio-palatine se veut pluridisciplinaire et s'effectue depuis le diagnostic jusqu'à l'âge adulte. Une bonne collaboration entre les différents professionnels de santé est la condition *sine qua non* pour une prise en charge adéquate et personnalisée.

Le protocole opératoire varie selon les équipes, mais l'évolution des techniques permet d'améliorer la qualité de vie de ces patients en rétablissant les fonctions oro-faciales, l'esthétique et l'harmonie du visage.

La motivation du patient et de ses parents joue un rôle essentiel dans le plan de traitement. Ce dernier doit être adapté en fonction des besoins de l'enfant, mais aussi de l'implication des parents dans le suivi médical.

Le cas clinique exposé ici illustre la complexité des soins nécessaires et l'importance des interactions entre les professions concernées. Le plan de traitement a été établi avant la naissance et a évolué progressivement pour être le plus adapté possible. Le résultat global des multiples soins chez ce patient nous permet d'observer les failles dans le système dans le but d'améliorer la prise en charge.

Actuellement, la chronologie des interventions est déjà différente de celle réalisée dans cet exemple. La chirurgie primaire n'a plus lieu en période néonatale mais quelques mois après la naissance, ce qui permet un meilleur résultat esthétique au niveau du nez. Une préparation d'expansion du maxillaire en orthopédie dento-faciale est presque toujours réalisée avant la chirurgie de réparation alvéolaire vers l'âge de 4 ou 5 ans.

Cependant, il reste à établir un protocole de prise en charge parodontale, avec un bilan dès l'apparition des dents et un suivi régulier. Le parodonte est précieux chez ces patients qui souffrent souvent d'agénésies et dont le pronostic de conservation des dents en bordure de fente est réservé. Une véritable synergie entre chirurgiens, orthophonistes, ORL, chirurgiens dentistes, orthodontistes et parodontologistes est essentielle pour une correction optimale des conséquences cliniques de cette pathologie.

Références bibliographiques

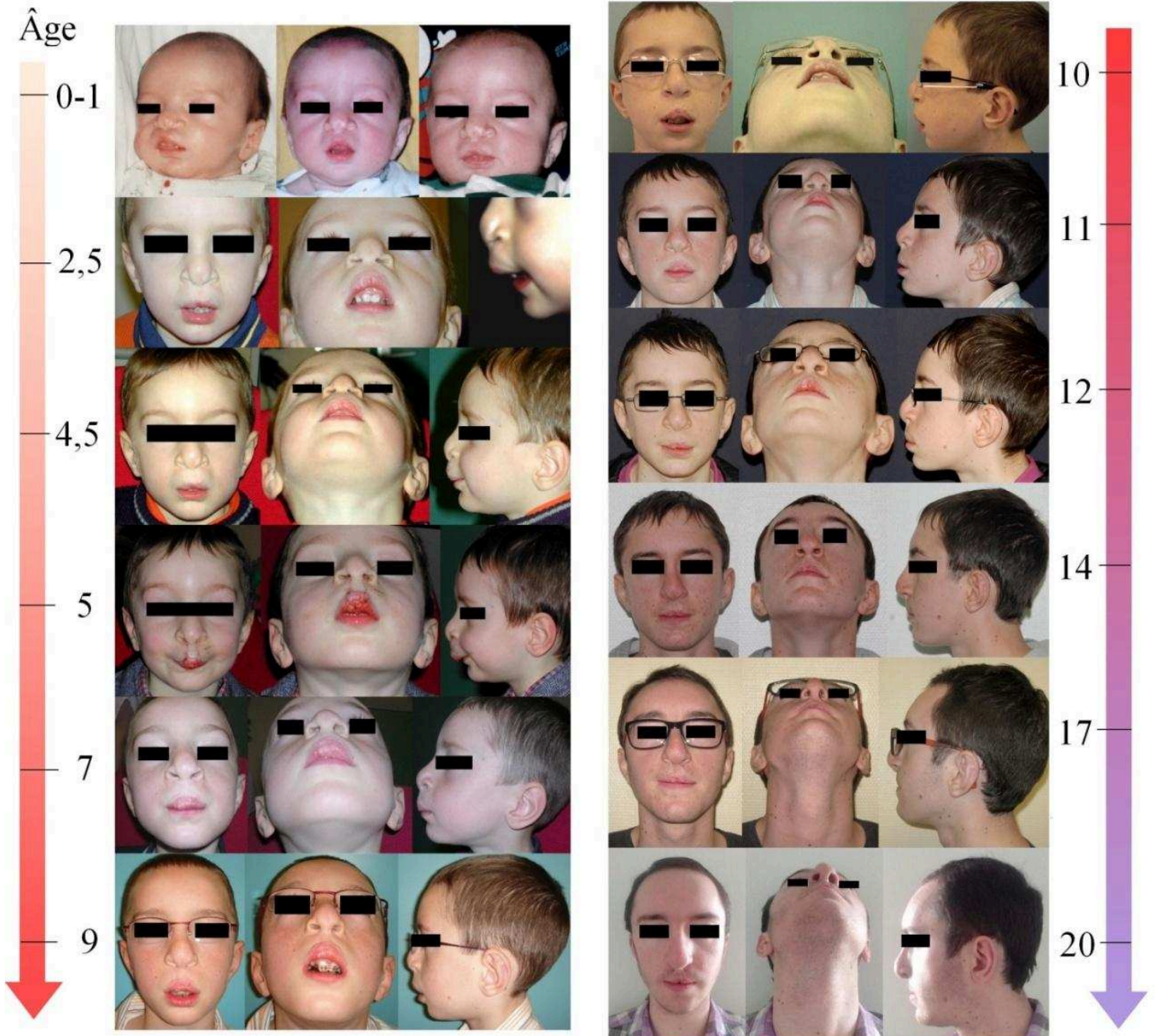
1. Dictionnaire médical de l'Académie de Médecine. In. Disponible sur: <http://dictionnaire.academie-medecine.fr/?q=bec%20de%20li%C3%A8vre>
2. Tessier P. Anatomical classification of facial, cranio-facial and latero-facial clefts. J Maxillofac Surg. 1976;Vol. 4:69- 92.
3. Nyberg DA, Sickler GK, Hegge FN, Kramer DJ, Kropp RJ. Fetal cleft lip with and without cleft palate: US classification and correlation with outcome. Radiology. juin 1995;Vol. 195(N° 3):677- 84.
4. Masclef K, Poivre E. Etude des troubles d'articulation chez des enfants porteurs d'une fente unilatérale totale âgés de 7 à 12 ans : analyses quantitative et qualitative selon les aspects maxillo-faciaux et dentaires [Thèse]. Lille, France; 2015.
5. Veau VE, Borel S. Division palatine: anatomie, chirurgie, phonétique. Vol. Vol. Paris, France: Masson et cie éd.; 1931. 568 p.
6. Kernahan DA, Stark RB. A new classification for cleft lip and cleft palate. Plast Reconstr Surg. nov 1958;Vol. 22(N° 5):435 p.
7. Chancholle A-R, Saboye J. À propos du traitement des fentes labio-palatines et autres dysmorphies : idéal technique et réalisme thérapeutique. Orthod Fr. 1 déc 2004;Vol. 75(N° 4):291- 6.
8. Canal P, Goudot P. Dysmorphies maxillo-mandibulaire : Traitement orthodontico-chirurgical. Paris: Elsevier Masson; 2012. 176 p.
9. Mossey PA, Little J, Munger RG, Dixon MJ, Shaw WC. Cleft lip and palate. The Lancet. 21 nov 2009;Vol. 374(N° 9703):1773- 85.
10. Bérail A de, Lauwers F, Esclassan EN, Bassols VW, Gardini B, Galinier P. Épidémiologie des malformations associées aux fentes labiales et palatines à propos d'une étude rétrospective de 324 cas. Arch Pédiatrie. 27 juill 2015;Vol. 22(N° 8):816- 21.
11. Croen LA, Shaw GM, Wasserman CR, Tolarová MM. Racial and ethnic variations in the prevalence of orofacial clefts in California, 1983-1992. Am J Med Genet. 27 août 1998;Vol. 79(N° 1):42- 7.
12. Murray JC. Gene/environment causes of cleft lip and/or palate. Clin Genet. avr 2002;Vol. 61(N° 4):248- 56.
13. Morato J. Fentes labio-alvéolo-palatines : timing de l'orthodontie libérale dans le protocole thérapeutique des hôpitaux de Nice. 1 avr 2015;64 p.
14. Vernel-Bonneau F, Thibault C, Couly G. Les fentes faciales: embryologie, rééducation, accompagnement parental. Vol. Vol. IX. Paris, France: Masson, DL1999; 1999. 116 p.

15. Martinot-Duquennoy V, Capon N. Synthèse de la prise en charge des fentes labiales et palatines par onze équipes francophones en 2001. Vol. 47(N° 2):166- 71.
16. Parent O. A propos du syndrome de Rudiger : étude d'un cas clinique et de sa réhabilitation prothétique [Thèse]. [Lille, France]; 1989.
17. Sommerlad BC. A technique for cleft palate repair. *Plast Reconstr Surg.* nov 2003;Vol. 112(N° 6):1542- 8.
18. Pavy B, Vacher C, Vendroux J, Smarrito S. Fentes labiales et palatines : Traitement primaire. *EMC - Tech Chir - Chir Plast Reconstr Esthét.* 1998;
19. Talmant J-C, Talmant J-C, Lumineau J-P. Fentes labiales et palatines. Traitement primaire. *EMC - Tech Chir - Chir Plast Reconstr Esthét.* 5 juill 2011;Vol. 6(N°3):1- 26.
20. Lendre M-E, Adrey B, Bailleux S. L'insuffisance vélopharyngée chez les enfants porteurs de fentes vélo-palatines, suite à une véloplastie intravelaire en chirurgie primaire: origine organique ou fonctionnelle ? : évaluation objective, avec l'aérophonoscope et Praat, de la phonation de 36 enfants âgés de 3 à 6 ans, opérés par véloplastie intravelaire en chirurgie primaire aux Hôpitaux Pédiatriques de Nice. Nice, France; 2013. 216 p.
21. Sheahan P, Miller I, Earley MJ, Sheahan JN, Blayney AW. Middle ear disease in children with congenital velopharyngeal insufficiency. *Cleft Palate-Craniofacial J Off Publ Am Cleft Palate-Craniofacial Assoc.* juill 2004;Vol. 41(N°4):364- 7.
22. Mangione F, Nguyen L, Fomou N, Bocquet E, Dursun E. Cleft palate with/without cleft lip in French children: radiographic evaluation of prevalence, location and coexistence of dental anomalies inside and outside cleft region. *Clin Oral Investig.* mars 2018;Vol. 22(N°2):689- 95.
23. Langlade M. Orthodontics and cleft lip and palate. *Rev Orthop Dento Faciale.* 1991;Vol. 25(N° 2):223- 32.
24. Nylen B. Surgery of the alveolar cleft. *Plast Reconstr Surg.* janv 1966;Vol. 37(N° 1):42- 6.
25. Pickrell K, Quinn G, Massengill R. Primary bone grafting of the maxilla in clefts of the lip and palate: a four year study. *Plast Reconstr Surg.* mai 1968;Vol. 41(N° 5):438- 43.
26. Godenèche J, James I, Kraft T. Le TREFLE : prise en charge des fentes faciales jusqu'à l'alvéoloplastie secondaire précoce. *Rev Orthopédie Dento-Faciale.* 1 sept 2011;Vol. 45(N° 3):319- 37.
27. Cohen M. *Mastery of plastic and reconstructive surgery.* Boston : Little, Brown; 1994. 914 p.
28. Rioux E, Decker A, Deffrennes D. Therapeutic thoughts on the treatment of sequellae of labial-alveolar-palatal clefts in adult patients-part 2. *Int Orthod.* déc 2012;Vol. 10(N° 4):404- 21.

29. Laflesselle C. Fentes labio-palatines et bridge collé : une alternative toujours d'actualité ? [Thèse]. [Lille, France]; 2016.
30. Samama Y, Menceur S, Bouniol H. L'agénésie des incisives latérales maxillaires : données actuelles sur les solutions thérapeutiques en cas d'ouverture des espaces. *International Orthodontics*. Vol 3, N°2. juin 2005;115- 27.
31. Delcampe P, Duret A, Peron J-M. Maxillary sequels in labial-alveolar-velopalatine clefts. The role of orthognathic surgery. *Rev Stomatol Chir Maxillofac*. sept 2007;Vol. 108(N° 4):306- 12.
32. Oudet A. Réparation chirurgicale tertiaire et préprothétique dans le traitement des séquelles de fentes labio-maxillo-palatines (aspect crestal et alvéolaire) [Thèse]. [Nancy, France]; 2005.
33. Raphaël B, Morand B, Dechamboux J, Lesne V, Lesne C, Lebeau J, et al. Ostéotomies maxillomandibulaires : techniques. *EMC - Tech Chir - Chir Plast Reconstr Esthét*. 2003;Vol. 45(N° 604):14 p.
34. Mommaerts MY, Jacobs W, de Jonghe N. Mandibular distraction using a dynamic osteosynthesis system: MD-DOS. Concepts and surgical technic. *Rev Stomatol Chir Maxillofac*. déc 1998;Vol. 99(N° 5-6):223- 30.
35. Vanwijck R-R, Bayet B-M. Traitement chirurgical secondaire des fentes labio-alvéolo-palatines. *EMC - Tech Chir - Chir Plast Reconstr Esthét*. 1999;Vol. 7(N° 1):1- 35.
36. Crockett D, Bunsted H. Nasal airway otologic and audiologic problems associated with cleft lip and palate. *Multidiscip Manag Cleft Lip Palate Phila*. 1990;
37. Philip-Alliez C, Freckhaus A, Delsol L, Massif L, Le Gall M, Canal P. Traitement des agénésies des incisives latérales maxillaires. *EMC Elsevier Masson SAS Paris Médecine Buccale 28-650-M-10 2011 Odontol Dentofaciale 23-491-M-50*. 2011;
38. Pucciarelli MGR, Lopes ACO, Lopes JFS, Soares S. Implant placement for patients with cleft lip and palate: A clinical report and guidelines for treatment. *J Prosthet Dent*. 10 juill 2018;
39. Magalon G, Chancholle A-R. Chirurgie plastique de l'enfant : pathologie congénitale rapport du XXXIle Congrès de la Société française de chirurgie plastique reconstructrice et esthétique. Marseille: Diffusion générale de librairie; 1987. 329 p.
40. Jourdain A, Montreuil CB de, Malard O. Chirurgie réparatrice de la pyramide nasale. *Tech Chir - Tête Cou - 46-120*. 30 août 2012.

Annexes :

Annexe 1 : Evolution du patient, de la naissance à 20 ans



Annexe 2 : Compte-rendu du bilan orthophonique à 4 ans, par Florence Delcroix

« Un bilan a été réalisé pour le jeune enfant, âgé de 4 ans et 5 mois. Il est suivi dans le service du Pr. Pellerin au CHR de Lille depuis sa naissance suite à une fente labio-palatine bilatérale. Six jours après sa naissance, il a subi une chéiloplastie, chirurgie réparatrice des lèvres. A dix mois, il a subi une uranostaphylorrhaphie, opération consistant en la fermeture du palais osseux et du voile du palais. Aujourd'hui il subsiste encore une communication bucco-nasale antérieure (située au niveau de la papille palatine) et deux communications latérales (situées juste après les premières canines). Il a rendez-vous au CHR de Lille dans un mois en vue de fixer une date pour l'opération qui permettra de fermer la fistule au niveau du palais primaire et celles situées au niveau des gencives.

Son père signale également que depuis sa petite enfance il effectue des otites à répétition, conséquences directes de la fente labio-palatine. De ce fait, ce patient porte des drains bilatéraux permanents, permettant d'assurer la ventilation de l'oreille moyenne.

Sur le plan développemental, on ne note aucun retard puisque les premières acquisitions (marche, propreté, développements du langage oral) se sont faites à des âges corrects. Cependant, monsieur signale un problème d'énurésie survenant de façon systématique, chaque nuit. Cet enfant est décrit comme étant un petit garçon très turbulent et agité, mais aussi sociable et très imaginaire. Lors de son bilan, il s'est montré très coopérant. Cependant, son instabilité motrice et ses fous rires ont rendu sa passation difficile.

Articulation :

-> Pré-requis de l'articulation :

- la respiration est nasale ;
- le frein de la langue semble être d'une longueur correcte ;
- l'examen endo-buccal révèle un déplacement des incisives supérieures vers l'avant associé à un déplacement de l'arcade dentaire (partie située entre les deux communications latérales) vers l'avant et à un rétrécissement de celle-ci dans le plan transversal.
- Les praxies bucco-linguo-faciales sont difficilement réalisées. Elle révèlent :
 - . une hypotonie linguale : claquement de langue échoué ;
 - . une hypotonie labiale : bruit de baiser échoué ;
 - . une difficulté de mobilisation du voile : gonfler les joues est impossible ;
 - . une bonne mobilité de la langue.

-> Réalisation des phonèmes :

L'épreuve du « pataka » nous permet d'observer :

- La transformation des phonèmes /f/-/v/ et /s/-/z/ en /ʃ/-/ʒ/ donnant lieu à des fuites d'air nasales et latérales (schlinterment) ;
- une fuite d'air importante de manière générale, qui semble accentuée sur les phonèmes occlusifs.
- l'articulation correcte des autres phonèmes.

Parole :

La répétition des syllabes complexes de BOREL et des mots est correcte, en dehors des difficultés mentionnées ci-dessus. Cependant, on note parfois un défaut d'intelligibilité.

Langage :

En raison de son agitation, seule une épreuve de répétition de phrases a été effectuée. Cette répétition est parasitée par les troubles articulatoires et fuites d'air nasales et latérales déjà cités.

Le niveau langagier sera évalué ultérieurement, de manière objective (N-EEL de Chevrie-Müller et Plaza).

Conclusion :

Le patient présente donc des troubles de l'articulation portant sur les phonèmes /f/-/v/ et /s/-/z/, transformés en /ʃ/-/ʒ/. La phonation est également parasitée par l'existence de fuites d'air nasales et latérales liées aux communications antérieures et latérales encore existantes. De plus, on note une certaine hypotonie de la sphère oro-faciale à l'origine d'une difficulté de réalisation des praxies bucco-linguo-faciales élémentaires.

Une prise en charge orthophonique est indispensable. Elle portera à la fois sur le travail des praxies bucco-linguo-faciales, de la tonicité oro-faciale, du souffle et des points articulatoires. 30 AMO 8 seront nécessaires dans un premier temps. »

Annexe 3 : Compte-rendu du bilan orthophonique à 5 ans et demi, par Florence Delcroix

« Ce patient, âgé de 5 ans et 8 mois, est suivi en orthophonie depuis plus de 2 ans. A sa naissance, il présentait une fente labio-palatine bilatérale, deux opérations ont été effectuées (chéiloplastie, à six jours ; uranostaphylorrhaphie, à dix mois). Au premier bilan, il subsistait une communication antérieure (au niveau de la papille palatine) et deux communications latérales (au niveau des canines). A 4 ans et demi, il a subi une troisième opération (révision musculo-périostée).

Depuis le premier bilan, 50 séances ont été effectuées et un bilan orthophonique d'évolution a été réalisé.

Le bilan initial objectivait les difficultés suivantes :

- difficulté de réalisation des praxies bucco-linguo-faciales révélant une hypotonie linguale, labiale et jugale et une difficulté de mobilisation du voile du palais ;
- transformation des phonèmes /f/-/v/ et /s/-/z/ en /ch/-/j/ (postériorisation), associée à une fuite d'air latérale (schlinterment).

Un évaluation complète du langage oral a été effectuée à l'aide de la N-EEL et n'a révélé aucun retard de parole ou de langage.

Les axes de prise en charge ont donc été les suivants :

- renforcement de la tonicité musculaire par le biais d'exercices de mobilisation active, impliquant les structures labiales, linguales, jugales et vélares ;
- travail des points d'articulation des phonèmes /f/-/v/ ;

Suite à sa troisième opération, il a été revu en consultation dans le service du Professeur PELLERIN. Les conclusions de cette consultation sont les suivantes :

- bonne maturation des cicatrices, pas d'élargissement notable ;
- fibro-muqueuses gingivales en continuité ;
- parfaite croissance des maxillaires ;
- persistance de la pseudo-fistule rétro-incisive ne laissant cependant passer ni liquide, ni air.

Aujourd'hui on note toujours une certaine hypotonie de la sphère oro-faciale ; les praxies bucco-linguo-faciales restent difficiles à réaliser :

- Florentin parvient maintenant à gonfler les joues (l'air ne passe plus par le nez), mais la sangle labiale offre peu de résistance ; il ne parvient toujours pas à gonfler qu'une seule joue à faire passer l'air de l'une à l'autre ;
- le bruit du baiser est obtenu, mais est peu sonore ;
- les claquements de langue restent échoués ;
- la lèvre supérieure semble encore peu souple et le frein labial court et épais (lèvre peu étirable).

Sur le plan articulatoire, les phonèmes /f/ et /v/ sont maintenant acquis et commencent à s'automatiser dans le langage spontané. Les phonèmes /s/ et /z/ sont toujours postériorisés (obtention d'un son peu net, difficile à transcrire phonétiquement). On note encore une fuite d'air latérale lors de la réalisation des phonèmes /s/-/z/ et /ch/-/j/, à l'origine d'un schlinterment.

Conclusion :

La poursuite de la prise en charge orthophonique est, pour le moment, indispensable. Elle se fera au même rythme d'une séance par semaine et selon les axes de rééducation suivants :

- Poursuite du renforcement de la tonicité musculaire :
 - exercices de mobilisation active : praxies bucco-linguo-faciales ; exercices de musculation des lèvres, des joues, de la langue et du voile du palais ;
 - exercices de mobilisation passive : exercices de contre-résistance (joues, lèvres, langue) ; étirements et massages manuels de la lèvre supérieure ; massages de la lèvre supérieure avec la langue (contour du vestibule), etc... ;
- Travail des points d'articulation des phonèmes /s/ - /z/ et du souffle pour la rééducation du schlinterment.

20 AMO 8 ont été accordés. »

Annexe 4 : Questionnaire psychologique, complété par le patient à 20 ans

- *Vous avez été accueilli lors de vos rendez-vous par une équipe pluridisciplinaire, comment avez-vous vécu ces rendez-vous médicaux ?*

Je les ai vécu comme la mise au point d'une relation de confiance : j'étais le centre de l'attention et j'aimais à voir que chacun essayait de faire de son mieux pour moi.

- *Comment avez-vous adhéré à la prise en charge chirurgicale ?*

J'y ai adhéré avec fatalité et par nécessité. Au fil des interventions, la peur était de moins en moins présente. Je faisais, et je continue toujours, à faire entièrement confiance aux professionnels de santé qui me suivent.

- *Quels souvenirs gardez-vous des opérations dont vous avez bénéficié ?*

Je ne garde aucun souvenir des toutes premières. La longue rééducation et l'arrêt des activités pour un temps (notamment musicales) sont ce qui me manque le plus.

- *Au sujet de vos opérations de chirurgie réparatrice :*
 - *Y a-t-il eu une différence entre vos attentes et le résultat ? Ce dernier est-il mieux ou moins bien que ce que vous aviez imaginé ?*

Il y a eu deux temps : d'abord juste après avoir retiré le masque (pour la dernière rhinoplastie), j'ai vu un très gros changement. Ensuite, avec le temps, mon nez est redevenu, si ce n'est comme avant, du moins semblable.

- *Vous a-t-il fallu du temps avant de vous adapter à votre nouvelle image ?*

Je ne saurais dire si mon regard face à l'évolution du nez est psychologique (par habitude) ou réel. Il n'a donc été difficile de m'adapter : tout changement était bon à prendre !

- *Comment avez-vous vécu cela à l'école ? Avec vos professeurs, vos camarades, et lors de vos activités extrascolaires, arriviez-vous à leur expliquer votre pathologie ?*

A l'arrivée au collège, cette différence physique était pesante. Mais à l'école primaire, les camarades étaient habitués et cela ne posait aucun problème.

Pendant un certain temps, lorsqu'on me questionnait, je répondais « C'est normal ». Mais avec l'âge, j'explique de façon concise qu'il s'agit d'un « handicap de naissance ».

Le Pr. Pellerin avait dit qu'il allait être difficile de jouer d'instruments à vent : je pense que ce fut le point de départ de mon acharnement dans l'apprentissage de la musique. Ce que je dis est a posteriori, en y réfléchissant pour répondre à ce questionnaire.

Désormais la musique est ma plus grande passion et ma plus grande fierté, celle d'avoir pu faire mentir les pronostics médicaux... même si je fatigue au bout d'un certain temps, au niveau des lèvres. Je pense que dans ce domaine, ma différence et les prévisions qui y étaient liées ont été une force.

- *Au niveau du cercle amical et amoureux, avez-vous l'impression que votre fente a joué un rôle ? Lequel ?*

Au niveau du cercle amical, il me semble que cela n'a eu aucune différence.

Dans le cercle amoureux, je pense que ça a eu de très grosses incidences. Je ne me sentais pas différent pour être apprécié mais je me sentais différent pour être aimé (dans une relation amoureuse). Aujourd'hui je suis en couple et je ne m'en soucie plus.

- *Quels étaient vos résultats scolaires ? Avez-vous l'impression que votre fente a joué un rôle dans vos apprentissages ?*

J'avais de très bons résultats scolaires : je suis actuellement en deuxième année de prépa littéraire à Bordeaux. J'ai toujours eu de l'ambition. Et (cela est vrai) je voulais faire oublier mon physique au profit de mes capacités.

- ***Comment se compose votre cercle familial ? Avez-vous des frères et sœurs ? Quel est votre proximité avec votre famille ? Était-ce un sujet dont vous parliez ? Si oui, à quelle fréquence ?***

J'ai mes deux parents mariés, un frère et une sœur plus jeunes. Je suis très proche de ma famille, surtout du côté de ma mère, je vais énormément (moins maintenant) chez sa sœur (ma marraine).

Ce n'est ni un sujet tabou ni un sujet de discussion fréquent. On en parlait aux repas qui suivaient une opération. Dans la convalescence, je reçois beaucoup de visites.

- ***Pouvez-vous me raconter deux ou trois souvenirs ou événements marquants de votre enfance/adolescence en lien avec la fente ?***

Lors des opérations, tout tournait autour de moi. Je me souviens que, pour une opération (en 6^e ou en 3^e), avec un greffon à la hanche, on avait un lit dans le salon. J'étais au centre de l'attention.

Le soin que l'on m'a apporté reste en mémoire : mon père qui me faisait la toilette ou ma mère qui me donnait à manger à la petite cuillère. Ce sont des moments de tendresse dont je me souviens.

- ***Est-ce que cette particularité vous a déjà aidé dans la vie ? A-t-elle été un atout à certains moments de votre parcours ?***

Je ne pense pas que la fente m'ait déjà aidé dans la vie, elle n'a jamais vraiment été un atout. Cependant, aujourd'hui, elle est moins une contrainte car j'ai réussi à vivre avec : vivre avec les regards (moins lorsque l'on grandit) et s'adapter aux contraintes physiques.

- ***Quelles ont été les difficultés que vous avez pu rencontrer ?***

J'ai dû persévérer pour pouvoir jouer à un très bon niveau d'instrument à vent. Comme je n'ai pas la mobilité de la lèvre du haut, il a fallu que je souffle autrement et que je trouve une technique non-académique. C'est la difficulté physique dont je me souviens et que j'ai été le plus fier à pouvoir surpasser.

D'autres difficultés sont d'ordre périphérique : respiration par le nez et problèmes ORL fréquents, ce qui occasionne des opérations annexes, auxquelles je me suis résigné.

- ***Après ces opérations, trouvez-vous un bénéfice au niveau esthétique, notamment au niveau du nez que vous souhaitiez retoucher en 2016 ?***

Je pense que ça aurait pu être pire. Je ne sais pas ce que ça aurait donné sans la fente. Aux vues de la situation actuelle, je suis plutôt satisfait, voyant que je peux plaire.

Je pense qu'après toutes ces opérations les stigmates de la fente ne se voient plus donc je suis satisfait.

- ***Avez-vous bénéficié d'un suivi psychologique lors de votre enfance ou adolescence ?***
- ***Si oui, avez-vous ressenti les bénéfices de ces séances ? Quelle en était la fréquence ?***
- ***Si non, auriez-vous aimé avoir des séances chez le psychologue ?***

Oui, un peu plus qu'une fois par mois, lors de mes années au collège. Cela a duré plus d'un an mais nous avons manqué un rendez-vous et n'avons pas réussi à prendre d'autres rendez-vous.

Je n'en ai pas vraiment senti les effets, mais cela ne me dérangeait pas d'y aller.

- ***Quel est selon vous, le ressenti de vos parents ? Vous montrent-ils souvent des photos de vous avant l'opération de la lèvre, ou des photos de votre enfance ?***

Je pense qu'ils n'y font plus attention et que la réussite scolaire, professionnelle et amoureuse leur importe plus.

On regarde des photos de temps en temps et ils échangent des situations cocasses, donc sur le ton de l'humour. Pour des photos plus récentes, on échange sur les changements par rapport à maintenant, et on voit le chemin parcouru.

Je pense qu'ils, et plus généralement ma famille, ne me considèrent pas comme différent.

Thèse d'exercice : Chir. Dent. : Lille 2 : Année [2018] – N°:

Prise en charge pluridisciplinaire des fentes labio-alvéolo-palatines : étude d'un cas de fente totale bilatérale / **COASNE François.**- p. 89: ill. 41 ; réf. 40.

Domaines : Chirurgie maxillo-faciale, Orthopédie dento-faciale, Parodontologie

Mots clés Rameau: Fente labio-palatine ; Parcours de soins coordonnés ; Coopération médicale ; Relations interprofessionnelles dans le domaine de la santé ; Prise en charge personnalisée du patient ; Fente labio-palatine – études de cas.

Mots clés FMeSH: Fente palatine – Chirurgie ; Palais osseux – Malformation ; Relations interprofessionnelles ; Prise en charge personnalisée du patient ; Présentations de cas.

Mots clés libres : Fente labio-alvéolo-palatine ; Prise en charge pluridisciplinaire

Résumé de la thèse :

Les fentes labio-alvéolo-palatines sont des embryopathies qui touchent en France une naissance sur 750. La prise en charge de ces patients et de leur famille débute dès l'annonce du diagnostic, et concerne différents professionnels de santé : chirurgiens plastiques, chirurgiens maxillo-faciaux, neurochirurgiens, pédiatres, ORL, orthophonistes, orthodontistes, chirurgiens dentistes, parodontologues, psychologues, infirmières et assistantes sociales.

Cette malformation a de nombreuses conséquences esthétiques et fonctionnelles, ainsi la coopération des différents membres de l'équipe pluridisciplinaire est primordiale lors de cette prise en charge longue, complexe et individualisée. Les méthodes de réparation médicale de cette pathologie, connue depuis l'antiquité, ont connu de nombreuses évolutions, ce qui a grandement contribué à l'amélioration de la qualité de vie de ces patients. La motivation de l'enfant et de ses parents pour les traitements et maintenances a un rôle déterminant sur le résultat global.

Dans cette thèse, le parcours médical détaillé et illustré d'un jeune homme est exposé. Ce dernier était porteur d'une fente labio-alvéolo-palatine totale et bilatérale, diagnostiquée avant la naissance. Ce suivi médical complet montre la complexité des thérapeutiques et l'importance d'une parfaite synergie au sein de l'équipe pluridisciplinaire.

JURY :

Président : Madame le Professeur DELCOURT-DEBRUYNE Elisabeth

Assesseurs : Monsieur le Docteur DESCAMP François

Madame le Docteur BOCQUET Emmanuelle

Madame le Docteur FOUMOU-MORETTI Nathalie

Membres invités : Monsieur le Professeur GUERRESCHI Pierre