

UNIVERSITE DE LILLE

FACULTE DE CHIRURGIE DENTAIRE

Année de soutenance : 2023

THESE POUR LE

DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN CHIRURGIE DENTAIRE

Présentée et soutenue publiquement le 11 janvier 2023

Par Audrey LEMOINE

Née le 02 février 1995 à Mont-Saint-Aignan - France

**Pertes de substances congénitales et
obturateurs vélo-palatins**

JURY

Président : Monsieur le Professeur Pascal BEHIN

Asseseurs : Monsieur le Docteur Thomas TRENTESAUX

Monsieur le Docteur Corentin DENIS

Monsieur le Docteur Antoine PONCHANT

Président de l'Université	:	Pr. R. BORDET
Directeur Général des Services de l'Université	:	M-D. SAVINA
Doyen UFR3S	:	Pr. D. LACROIX
Directrice des services d'appui UFR3S	:	G. PIERSON
Doyen de la faculté d'Odontologie UFR3S	:	Pr C. DELFOSSE
Responsable des Services	:	M. DROPSIT
Responsable de la Scolarité	:	G. DUPONT

PERSONNEL ENSEIGNANT DE L'U.F.R.

PROFESSEURS DES UNIVERSITES :

K. AGOSSA	Parodontologie
P. BEHIN	Prothèses
T. COLARD	Fonction-Dysfonction, Imagerie, Biomatériaux
C. DELFOSSE	Doyen de la faculté d'Odontologie - UFR3S Odontologie Pédiatrique
E. DEVEAUX	Responsable du Département de Dentisterie Restauratrice Endodontie

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES

T. BECAVIN	Fonction-Dysfonction, Imagerie, Biomatériaux
A. BLAIZOT	Prévention, Epidémiologie, Economie de la Santé, Odontologie Légale.
P. BOITELLE	Responsable du Département de Prothèses
F. BOSCHIN	Responsable du Département de Parodontologie
E. BOCQUET	Responsable du Département d'Orthopédie Dento-Faciale Doyen de la Faculté de Chirurgie Dentaire
C. CATTEAU	Responsable du Département de Prévention, Epidémiologie, Economie de la Santé, Odontologie Légale.
X. COUTEL	Biologie Orale
A. de BROUCKER	Fonction-Dysfonction, Imagerie, Biomatériaux
M. DEHURTEVENT	Prothèses
T. DELCAMBRE	Prothèses
C. DENIS	Prothèses
F. DESCAMP	Prothèses
M. DUBAR	Parodontologie
A. GAMBIEZ	Dentisterie Restauratrice Endodontie
F. GRAUX	Prothèses
C. LEFEVRE	Prothèses
J.L. LEGER	Orthopédie Dento-Faciale
M. LINEZ	Dentisterie Restauratrice Endodontie
T. MARQUILLIER	Odontologie Pédiatrique
G. MAYER	Prothèses
L. NAWROCKI	Responsable du Département de Chirurgie Orale Chef du Service d'Odontologie A. Caumartin - CHRU Lille
C. OLEJNIK	Responsable du Département de 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	Responsable du Département d'Odontologie Pédiatrique
J. VANDOMME	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 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.

Aux membres du jury,

Monsieur le Professeur Pascal BEHIN

Professeur des Universités – Praticien Hospitalier des CSERD

Section Réhabilitation orale

Département Prothèses

Docteur en Chirurgie Dentaire

Docteur en Odontologie de l'Université Paris DESCARTES (Paris V)

Habilitation à diriger des Recherches (Université de Lille)

Certificat d'Etudes Supérieures de Biomatériaux dentaires (Paris V)

Certificat d'Etudes Supérieures de Prothèse Fixée (Paris V)

*Je vous remercie de m'avoir fait l'honneur
d'accepter de présider mon jury de thèse. Ce fut
un honneur et un réel plaisir de bénéficier de vos
enseignements tout au long de mes études.
Veuillez trouver dans ce travail de thèse
l'expression de ma gratitude et de mon profond
respect.*

Monsieur le Docteur Thomas TRENTESAUX

Maître de Conférences des Universités – Praticien Hospitalier des CSERD

Section Développement, Croissance et Prévention

Département Odontologie Pédiatrique

Docteur en Chirurgie Dentaire

Docteur en Ethique et Droit Médical de l'Université Paris Descartes (Paris V)

Certificat d'Etudes Supérieures de Pédodontie et Prévention – Paris Descartes (Paris V)

Diplôme d'Université « Soins Dentaires sous Sédation » (Aix-Marseille II)

Master 2 Ethique Médicale et Bioéthique Paris Descartes (Paris V)

Formation certifiante « Concevoir et évaluer un programme éducatif adapté au contexte de vie d'un patient »

Vice-président de la Société Française d'Odontologie Pédiatrique

Responsable du département d'Odontologie Pédiatrique

Je vous remercie d'avoir accepté de participer à ce jury de thèse et aussi pour vos enseignements en odontologie pédiatrique. Merci pour votre gentillesse et votre écoute durant toutes mes années d'étude. Veuillez trouver ici le témoignage de mon profond respect.

Monsieur le Docteur Corentin DENIS

Maître de Conférences des Universités (Associé) – Praticien Hospitalier des CSERD

Section Réhabilitation Orale

Département Prothèses

Docteur en Chirurgie Dentaire

Master II « Sciences du médicaments » - Parcours « Dispositifs Médicaux – Biomatériaux » -

Université Lille2

C.E.S Prothèses Fixées – Université d'Aix-Marseille

Vous m'avez fait l'honneur de bien vouloir prendre part à mon jury. Veuillez trouver ici l'expression de ma gratitude pour votre enseignement en odontologie prothétique au fil des ans. Soyez assuré de ma sincère reconnaissance et de mon profond respect.

Monsieur le Docteur Antoine PONCHANT

Assistant Hospitalo-Universitaires des CSERD

Section Réhabilitation orale

Département Prothèses

Docteur en Chirurgie Dentaire

Diplôme Universitaire de Prothèse Amovible Complète – Université de Lille

Je vous remercie de m'avoir fait l'honneur de diriger ma thèse. Vous avez fait preuve d'une patience et d'une écoute appréciable durant l'élaboration de ce travail. Je vous remercie pour votre soutien, ainsi que pour la qualité de vos conseils. Je tiens à vous exprimer toute ma reconnaissance.

Table des matières

Introduction.....	12
1. Généralités sur les pertes de substances au maxillaire.....	13
1.1 Historique.....	13
1.1.1 L'Antiquité.....	13
1.1.2 Le Moyen-Age.....	13
1.1.3 L'époque moderne.....	14
1.1.4 L'essor de la chirurgie à la fin du XIXème siècle.....	15
1.1.5 La grande guerre et ses Gueules cassées.....	16
1.1.6 L'époque contemporaine.....	17
1.2 Rappels anatomiques.....	18
1.2.1 Le palais dur.....	18
1.2.2 Le sphincter vélo-pharyngé.....	20
2. Etiologies et formes cliniques des pertes de substances congénitales :.....	23
2.1 Les fentes bucco-faciales isolées.....	23
2.2 Les fentes associées à des syndromes.....	24
2.2.1 Le syndrome de Pierre Robin :.....	24
2.2.2 Le syndrome de Van der Woude :.....	25
2.2.3 Le syndrome de Treacher-Collins = Franceschetti-Klein :.....	25
2.2.4 Le syndrome de Di George :.....	26
2.2.5 Le syndrome EEC :.....	27
3. Conséquences des pertes de substances congénitales maxillaires.....	28
3.1 Les troubles fonctionnels.....	28
3.1.1 L'incompétence vélo-palatine.....	28
3.1.2 Les troubles de la déglutition et de la mastication.....	28
3.1.3 Les troubles de la phonation.....	30
3.1.4 Les troubles de la respiration et du sommeil.....	32
3.1.5 Les troubles de l'audition.....	33
3.2 Les troubles esthétiques et psychologiques :.....	34
3.3 La qualité de vie.....	34
4. Le traitement des pertes de substances maxillaires congénitales.....	35
4.1 Le diagnostic anténatal.....	35
4.2 La période néo-natale.....	36
4.2.1 Les premières étapes de la vie du nourrisson.....	36
4.2.2 La préparation orthopédique pré-chirurgicale :.....	36
4.3 La chirurgie primaire.....	40
4.4 La prise en charge pluridisciplinaire et la chirurgie secondaire :.....	42
4.4.1 La phonation.....	42
4.4.2 L'audition.....	42
4.4.3 La croissance maxillo-faciale.....	43
4.4.4 Les séquelles labio-narinaires et dentaires.....	43

4.5	Le suivi psychologique du patient et des parents	44
5.	La réhabilitation prothétique des séquelles de fentes vélo-palatines.....	45
5.1	Classifications	46
5.1.1	La classification de Veau	46
5.1.2	La classification de Benoist.....	47
5.1.3	La classification de Destruhaut, à visée thérapeutique.....	47
5.2	Choix thérapeutique	48
5.2.1	Choix de la plaque palatine	48
5.2.2	Choix de la pièce intermédiaire et du dispositif obturateur :.....	49
5.3	Conception des prothèses obturatrices	53
5.3.1	Conception de la plaque palatine.....	53
5.3.2	Confection du dispositif obturateur vélaire :.....	57
	Conclusion :	59
	Listes des figures.....	60
	Listes des tableaux	63
	Références bibliographiques	64

Introduction

Une perte de substance maxillaire congénitale, quelle que soit son étiologie, apparaît dès la naissance de l'individu. Le traitement sera mis en place en amont de la naissance, dès que le diagnostic de fente buccale est établi. La division buccale constitue l'anomalie faciale la plus fréquente. En France, selon la Haute Autorité de Santé, elle représente une naissance sur 700 [1].

Le traitement d'une fente buccale nécessite une approche thérapeutique globale et pluridisciplinaire. La chirurgie maxillo-faciale et la prothèse maxillo-faciale sont deux disciplines essentielles dans cette prise en charge. Il est important de comprendre le traitement dans son ensemble pour augmenter les chances de succès. En première intention, on privilégie la reconstruction chirurgicale. Cependant, elle possède des limites face auxquelles la prothèse maxillo-faciale peut apporter des solutions [2].

La réhabilitation prothétique d'une perte de substance congénitale maxillaire intervient dans deux étapes de la vie du patient. La première a lieu lorsqu'il est nourrisson, elle a pour vocation de faciliter son alimentation et de guider sa croissance. La seconde aura lieu au cours de l'âge adulte et permettra de restaurer les fonctions et la qualité de vie du patient [3].

Cette réhabilitation prothétique nécessite souvent une prise en charge dans le milieu hospitalier. En effet, la complexité de la mise en œuvre des prothèses, le coût financier et le manque de connaissances des praticiens limite la prise en charge en cabinet libéral. Pourtant, il est important pour les chirurgiens-dentistes d'assurer le suivi dentaire et prothétique d'un patient atteint d'une division buccale, afin notamment de faciliter l'accès aux soins [2].

Au cours de mes études à la faculté de chirurgie dentaire de Lille, j'ai eu la chance de travailler dans le service de prothèse maxillo-faciale. J'ai alors pu constater la difficulté de mise en œuvre d'une prothèse dans cette discipline chez l'adulte et l'intérêt d'avoir accès à une source d'information détaillée à ce sujet.

Cette thèse a pour vocation de réunir les connaissances actuelles sur les obturateurs vélo-palatins dans le cas du traitement d'une perte de substance congénitale.

Dans un premier temps, l'histoire et l'évolution du traitement d'une perte de substance congénitale seront abordées. Puis, des rappels anatomiques seront présentés afin de comprendre le fonctionnement du sphincter vélo-pharyngée. Dans un second temps, les étiologies et les conséquences des pertes de substances congénitales seront évoqués. Pour finir, le traitement global et en particulier le traitement prothétique des pertes de substances congénitales va être détaillé.

1. Généralités sur les pertes de substances au maxillaire

1.1 Historique

1.1.1 L'Antiquité

Au cours de l'Antiquité apparaissent les premières traces d'un désir de reconstruction du massif facial par l'homme. En Egypte antique, environ 2500 ans avant Jésus-Christ, on note l'importance accordée à l'esthétique de la face par les masques funéraires retrouvés sur les momies. Dans l'empire ayuvérdun, vers 1500 ans avant JC, des manuscrits détaillent des techniques de reconstruction de la pyramide nasale, comme dans le *Sushruta Samhita*, l'un des plus anciens traités de médecine connu à ce jour. Par extension, les spécialistes imaginent que des prothèses aient pu être utilisées en cas d'échec de la chirurgie [4].

Le peuple étrusque, communauté vivant en Italie et précédant l'empire romain, ont montré que dès le deuxième millénaire avant Jésus-Christ, des prothèses ont été utilisées pour remplacer des dents manquantes (Figure 1). A ce jour, il existe une dizaine de prothèses en or retrouvées sur les squelettes de ce peuple [5].



Figure 1 : *Prothèse dentaire en or retrouvée à Satricum, appartenant au peuple étrusque, d'après G. BAGGIERRI [5].*

1.1.2 Le Moyen-Age

Le moyen-âge nous livre son lot d'anecdotes quant à la reconstruction chirurgicale ou prothétique de la face. Dans l'empire byzantin, il existe une tradition : la rhinokopia stipulant que l'on ne peut pas devenir empereur avec un nez coupé. Justinien en fit l'expérience à la fin du VIIème siècle lorsque Léonce ordonna de mutiler son nez. Il put réaccéder au trône en portant une prothèse en or pour masquer sa béance nasale [4].

A la fin du premier millénaire après Jésus-Christ, Abulcassis considéré comme « le prince des médecins » décrivit de nombreuses techniques chirurgicales en odonto-stomatologie. Il décrivit également des prothèses faciales en ivoire [4].

1.1.3 L'époque moderne

Avant le XIV^{ème} siècle, les fentes labiales chez les enfants ne sont que très rarement soignées. Ces derniers sont considérés comme des monstres et ils sont dans la plupart des cas abandonnés ou sacrifiés. En Europe occidentale, Johan Yperman (1295-1351) décrit le bec-de-lièvre et une reconstruction chirurgicale par suture entortillée dans son ouvrage *La chirurgie*. Il s'agit d'un des premiers ouvrages détaillant un traitement des fentes buccales [6].

Ambroise Paré (1509-1590) fut formé en réalisant des dissections pendant trois ans, puis apprit la chirurgie avec un barbier. Il devint par la suite chirurgien militaire et exerça au contact de patients ayant de très lourdes mutilations. Sa renommée lui permit de devenir médecin du roi. Il est un des fondateurs de la chirurgie telle qu'on la connaît aujourd'hui [4].

Il fait le lien entre l'importance de la reconstruction chirurgicale et l'utilisation de la prothèse avec, par exemple, des épithèses de nez ou de l'oreille. Il en fait la description dans l'ouvrage *Dix livres de chirurgie avec le magasin des instruments nécessaires à Icelle*. Il accorde un grand intérêt au « rétablissement dans la même situation qu'auparavant, à la substitution » [7].

Il s'intéresse aux fentes labiales. Dans un ouvrage intitulé *Le 25^{ème} livre traitant des monstres et des prodiges*, il illustre la technique de la suture entortillée de Johan Yperman. Il décrit aussi des prothèses permettant d'obturer des fentes palatines (Figure 2). Jusqu'à la moitié du XIX^{ème} siècle, le traitement des fentes bucco-faciales sera principalement prothétique et non chirurgical [4].

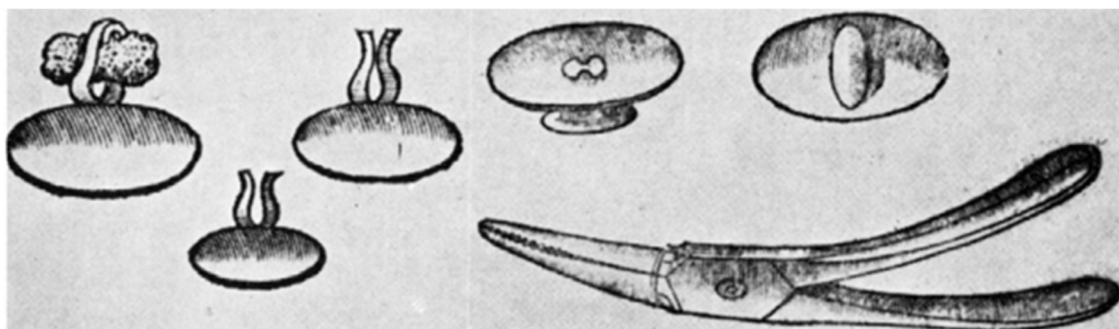


Figure 2 : *Obturateurs palatins d'après A. PARE [7].*

En Italie, c'est le chirurgien italien Gaspare Toglicozzi (1545-1599) qui permet une avancée de la reconstruction chirurgicale en proposant de recoudre un nez coupé à l'aide d'un lambeau. Cette méthode dite italienne, préfigurerait celles utilisées quatre siècles plus tard au cours de la première guerre mondiale [6].

Pierre Fauchard (1678-1761) est considéré comme le père fondateur de la chirurgie dentaire et orthodontique. Au XVII^{ème} siècle, il décrit l'art dentaire en y incluant le traitement prothétique qui doit être fonctionnel mais aussi esthétique. Il explique également la fabrication d'épithèses faciales en papier mâché [4].

En 1842, Mirault (1796-1879) décrit la première plastie d'une fente labiale en utilisant un greffon provenant du patient. Jusqu'à la fin du XIX^{ème} siècle, la plupart des traitements dans le domaine de la maxillo-facial décrivent des prothèses traitant principalement des atteintes nasales et peu des atteintes buccales [4,6].

1.1.4 L'essor de la chirurgie à la fin du XIXème siècle

Dès 1870, le traitement chirurgical des fentes labiales se généralise. Ceci est dû à la découverte de l'anesthésie, mais aussi de l'asepsie qui permet d'éviter les infections nosocomiales [6].

En 1889, Billroth décrit la fracture de l'hamulus pour diminuer la tension sur le voile. Joachim Giralde modifie la technique de la plastie d'une fente labiale de Mirault et commence à s'intéresser au rôle du voile du palais. Entre 1925 et 1937, des chirurgiens tels que Dorrance, Wardill et Kilner proposent une intervention chirurgicale destinée à allonger le voile du palais [8].

De nombreux lambeaux sont décrits dans des ouvrages tels que *Le bec de lièvre* par Victor Veau (1871-1949), il y fait état de plus de 1400 cas de fentes bucco-faciales. Victor Veau, en 1931, synthétise dans son livre *La division palatine*, les connaissances anatomiques et physiologiques du voile du palais en insistant sur son rôle dans la phonétique (Figure 3)[6].

Dans la première moitié du XXème siècle, de grands chirurgiens comme Louis Ombrédanne se succèdent et décrivent de nouvelles techniques de traitements des fentes faciales. Ces techniques feront figure d'autorité jusqu'à la seconde guerre mondiale [4].

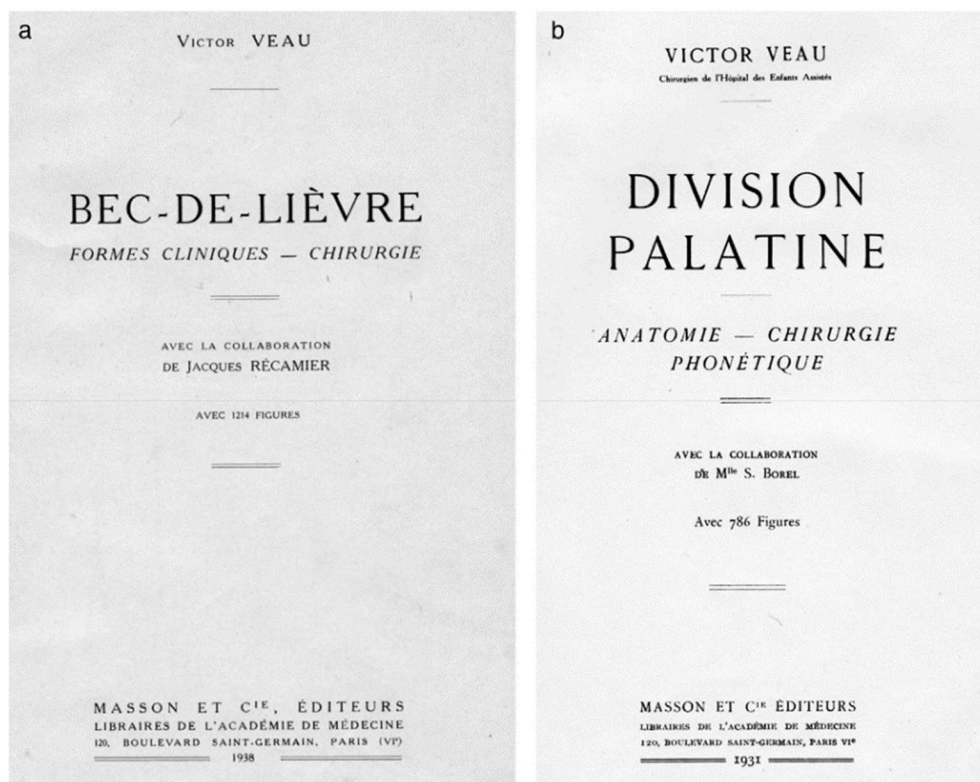


Figure 3 : *Ouvrages de Victor Veau ; a : Bec de lièvre (1938) [9] ; b : Division palatine (1931) [10].*

1.1.5 La grande guerre et ses Gueules cassées

La première guerre mondiale marque un tournant dans le domaine maxillo-facial. Le nombre de blessés ayant des traumatismes balistiques de la face augmente considérablement. Les chirurgiens doivent alors se réappropriier des techniques peu utilisées jusque-là, comme la greffe italienne et en créer de nouvelles comme la greffe de Defourmentel. Il y a un vrai essor de la chirurgie et de la prothèse maxillo-faciale. Albéric Pont (1870-1960), médecin et dentiste, est un pionnier en chirurgie maxillo-faciale (Figure 4). Il traitera plus de 7000 patients au cours de la première guerre mondiale et inventera de nombreuses techniques et dispositifs [11].



Figure 4 : *Portrait d'Albéric Pont, d'après BLANC et DEMILLY [11].*

Il existe quatre types de prothèses définitives (Figure 5):

- Extension de selle prothétique : elle comble une perte de substance alvéolaire, proche de la prothèse conventionnelle.
- Prothèse obturatrice : elle comble une perte de substance maxillaire avec une communication bucco-sinusienne. Elle permet de restaurer notamment les fonctions de déglutition et phonation.
- Prothèse vélo-palatine : elle est utilisée lorsque la région vélo-palatine est concernée.
- Epithèse : elle remplace une partie du massif facial extra-oral [12].

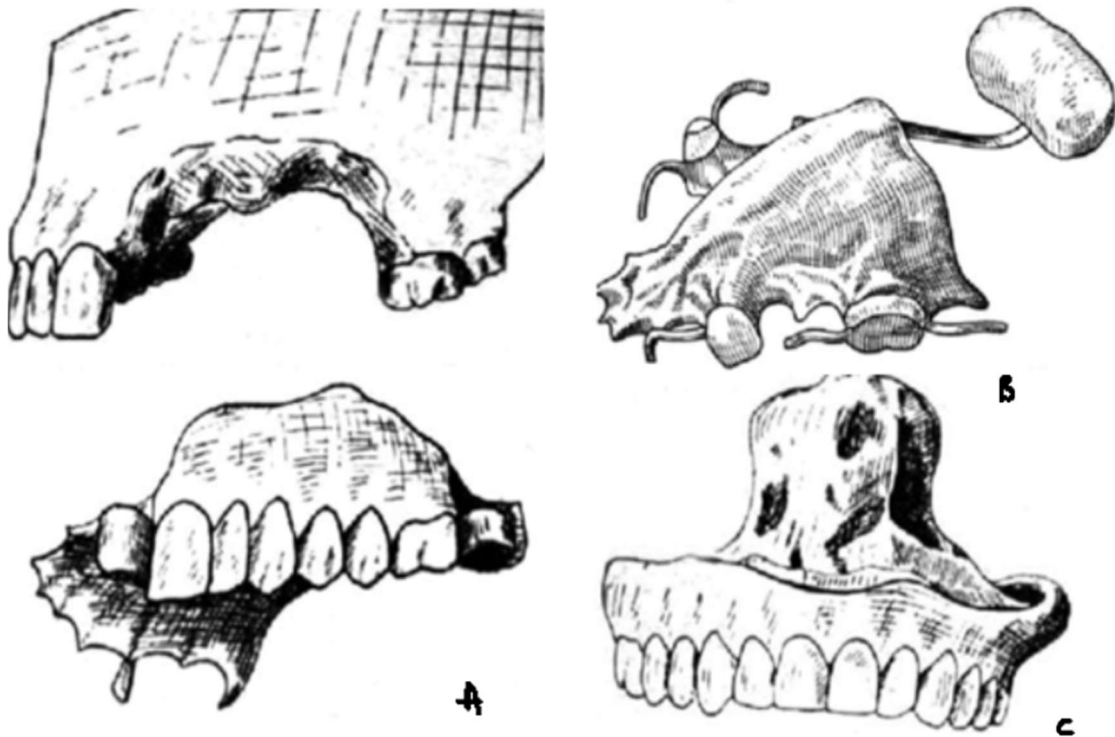


Figure 5 : Schéma d'après V. ROCHETTE et J. MARGERIT

A : Prothèse avec extension de selle ; B : Obturateur vélo-palatin ; C : Prothèse obturatrice.
[12].

1.1.6 L'époque contemporaine

Dans les années 60, des techniques de fermeture labiale des fentes, dont on utilise encore un dérivé aujourd'hui, sont décrites par Skoog, Tennisson et Millard. Les différentes techniques chirurgicales des fentes ont évolué au fil du temps. Ils en existent aujourd'hui une grande diversité [6].

Un ensemble de facteurs vont permettre l'amélioration du traitement des fentes : l'utilisation de matériaux adaptés, un meilleur recul clinique sur les différentes techniques chirurgicales, une amélioration de la formation des praticiens et enfin, une coopération plus étroite entre le prothésiste et le chirurgien [6,13].

1.2 Rappels anatomiques

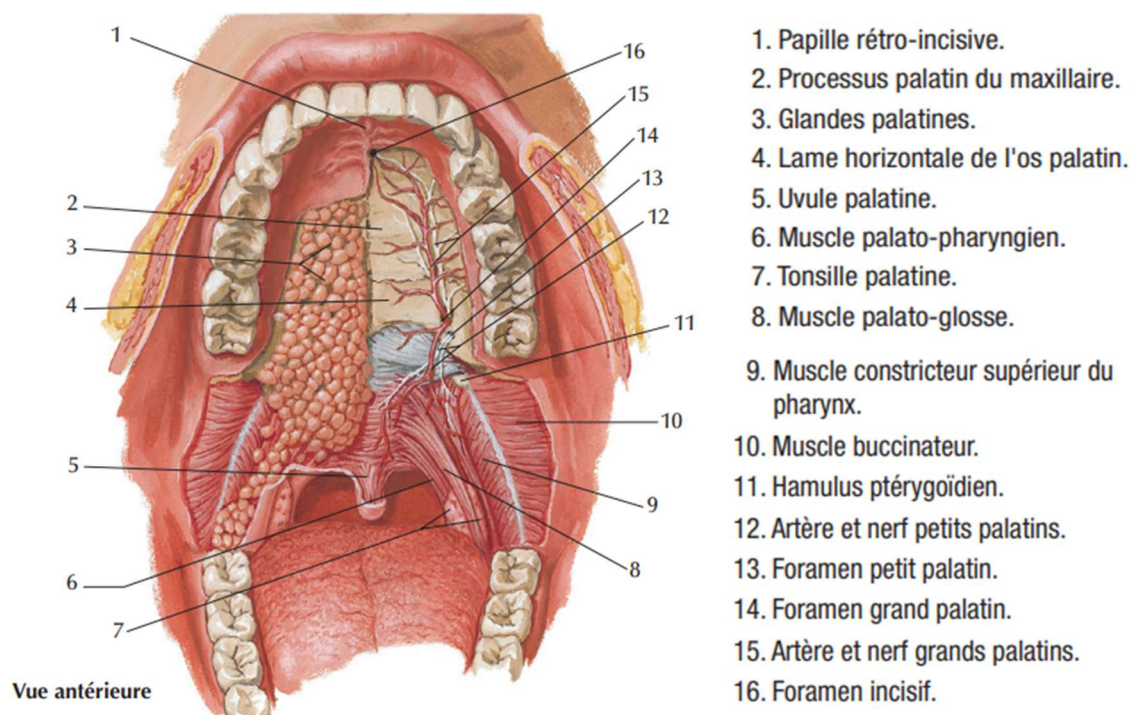


Figure 5 : Coupe sagittale de l'étage moyen de la face et de ses cavités, d'après H. NETTER. [14].

La cavité buccale est localisée à l'étage moyen et inférieur de la face. Elle est délimitée en avant par les lèvres, en arrière par le sphincter vélo-pharyngée, latéralement par le versant interne des joues, en haut par le plafond buccal et en bas par le plancher [15].

Le plafond buccal est constitué en avant par le palais dur et en arrière par un organe musculaire, le palais mou ou voile du palais. Le bord postérieur du voile du palais porte la luette ou l'uvule. Le palais dur supporte l'arcade dentaire (Figure 5) [15].

1.2.1 Le palais dur

L'os maxillaire est pair, il participe avec l'os palatin à la constitution du palais dur (Figure 6). Il est constitué par un corps, trois processus (pyramidal, montant et palatin) et une cavité : le sinus maxillaire. Les faces inférieures des processus palatins des os maxillaires s'unissent sur la ligne médiane, formant les deux tiers antérieurs de la voûte palatine. En arrière des incisives centrales, se trouve une dépression médiane appelée fosse incisive menant au canal incisif contenant des vaisseaux et des nerfs [16].

L'os palatin est pair et symétrique. Il est formé par deux lames osseuses (horizontale et verticale). Les lames horizontales des os palatins se rejoignent sur la ligne médiane et constituent le dernier tiers de la voûte palatine. La jonction entre les processus palatins des os maxillaires et des lames horizontales des os palatins forme une suture dite cruciforme [16].

Le complexe ptérygo-palato-tubérositaire est situé dans la partie postérieure du palais dur (Figure 6). Il est constitué par :

- La tubérosité maxillaire : le volume est dépendant de la résorption osseuse des arcades alvéolaires. Elle forme la partie antérieure de cet espace rétro-tubérositaire.
- Le processus pyramidal de l'os palatin : sur la face externe de la lame verticale, dans sa moitié inférieure.
- Le processus ptérygoïde du sphénoïde : composé de deux lames osseuses, médiale et latérale, qui s'avancent vers le bas à partir de la jonction du corps de l'os sphénoïde et des grandes ailes. Au niveau de son aile médiale se trouve une poulie de réflexion pour le tendon du muscle tenseur du voile. C'est le crochet de l'aile ou apophyse ptérygoïde [16].

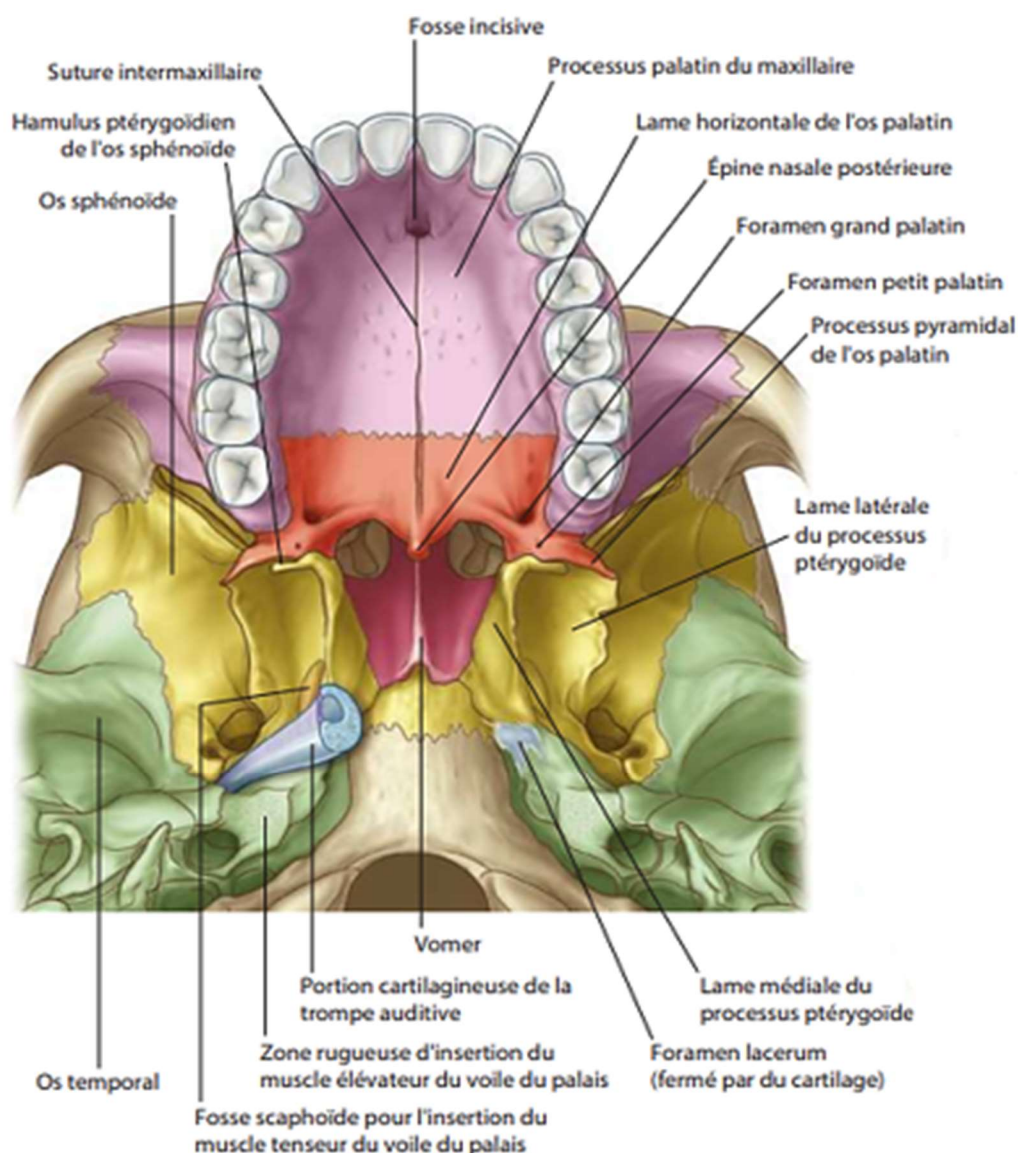


Figure 6 : Coupe sagittale de la base du crâne et du complexe ptérygo-palato-tubérositaire, vue inférieure, d'après H. NETTER [14].

1.2.2 Le sphincter vélo-pharyngé

Le voile du palais, ou palais mou, est un organe musculo-membraneux, contractile et mobile (Figure 7). Il s'agit d'un organe physiologique participant à différentes fonctions dont le rôle est fondamental. Il participe à la phonation, la déglutition, la succion, la respiration, l'audition, le bâillement et la nausée.

La position haute du voile du palais permet d'assurer l'étanchéité entre l'oro-pharynx et le naso-pharynx. Au cours de la déglutition, les muscles du voile du palais se contracte et bloque le passage d'aliments vers les fosses nasales empêchant par la même occasion le passage d'air. La respiration ne peut pas avoir lieu en même temps que la déglutition [16].

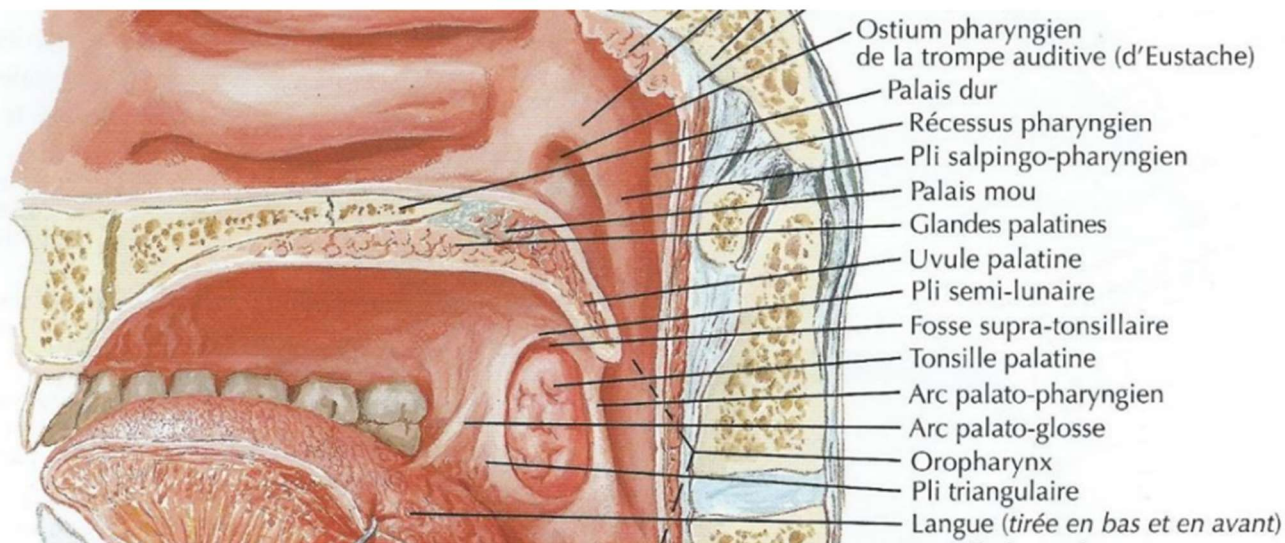


Figure 7 : Coupe sagittale du palais dur et du voile du palais, vue médiale, d'après H. NETTER [14].

Le voile du palais est composé par un ensemble de cinq muscles, pairs et symétriques et par une aponévrose palatine (Figure 8) [16].

L'aponévrose palatine est fixée sur le bord postérieur du palais dur et sur l'aile médiane des processus ptérygoïdes de l'os sphénoïde. Il s'agit d'une lame fibreuse étroite et résistante. Elle participe à l'insertion des muscles éleveurs et tenseurs du voile, formant une arche de suspension, et des muscles palatopharyngiens et palatoglosses, formant une arche d'appui [16].

Le muscle éleveur du voile s'insère sur la base du crâne, il a un trajet oblique en bas et en dedans, et se termine en associant ses fibres à son controlatéral sur le bord latéral de la luvette. Il tire le voile du palais dans le sens postérosupérieur en assurant majoritairement la fermeture de l'isthme pharyngien [16].

Le muscle tenseur du voile du palais s'insère sur la base du crâne, il a un trajet presque vertical et se termine sur le processus ptérygoïde du sphénoïde avant de rayonner sur l'aponévrose palatine. Il est constitué par une couche latérale qui participe à la mobilité et une couche médiale tubulaire. Il permet de tendre le voile du palais [16].

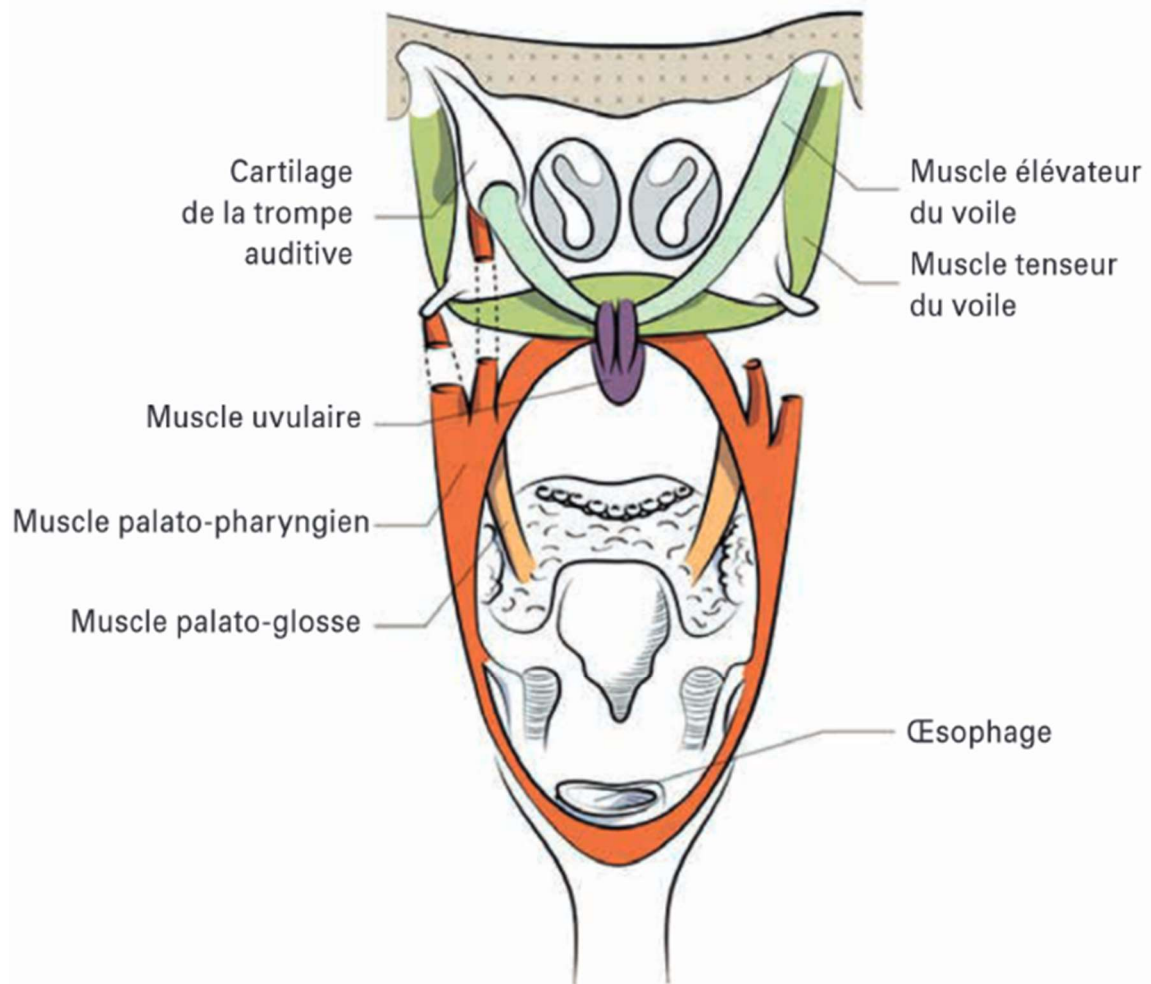


Figure 8 : Schéma des muscles du voile du palais illustrant la structure en pont avec les muscles constituant l'arche d'appui (en vert) et les muscles de la sangle de suspension (en orange), d'après A. FROMAGER [16].

Le muscle palato-glosse s'insère sur l'aponévrose palatine, il a un trajet en bas, en dehors et un peu en avant formant un arc et se termine dans la langue. On le décrit comme le pilier antérieur du voile du palais. Il permet d'élever la base de la langue et de rétrécir l'isthme vélo-pharyngé [16].

Le muscle palato-pharyngien est constitué par trois chefs musculaires. Le plus important s'insère sur l'aponévrose palatine, il entrecroise ses fibres avec son controlatéral et l'élévateur du voile ; les deux autres chefs s'insèrent sur l'apophyse ptérygoïde. Il contribue avec son controlatéral à la fermeture de l'ostium intra-pharyngé au cours de la déglutition. Il élève le larynx, abaisse le pharynx et rétrécit l'orifice vélo-pharyngé. On parle de pilier postérieur du voile du palais [16].

Le muscle uvulaire médian s'insère sur la face supérieure de l'aponévrose palatine et se finit en arrière sur la pointe de l'uvule. Sa contraction permet de raccourcir la luette et de l'incurver vers l'arrière. La bascule de la luette vers le haut et l'arrière permet de boucher les fosses nasales et empêche le passage d'un aliment vers les voies aériennes [16].

La paroi pharyngée postérieure est un autre acteur du sphincter vélo-pharyngé (Figure 9). Sur le plan musculaire, la paroi pharyngée postérieure est composée notamment par le muscle constricteur supérieur du pharynx. Il s'insère sur la partie postérieure de la ligne médiane du processus ptérygoïde. Son trajet est horizontal en dedans et se termine sur le raphé pharyngien médian. Sa contraction entraîne le rétrécissement des deux diamètres du pharynx formant le bourrelet de Passavant, le mur pharyngé postérieur est alors poussé en avant. On note aussi le rôle du muscle long de la tête qui s'insère sur l'apophyse basilaire et s'achève sur une partie des vertèbres cervicales. Il permet au mur pharyngé d'effectuer un mouvement vers l'avant pour bloquer le passage vers les fosses nasales [16,17].

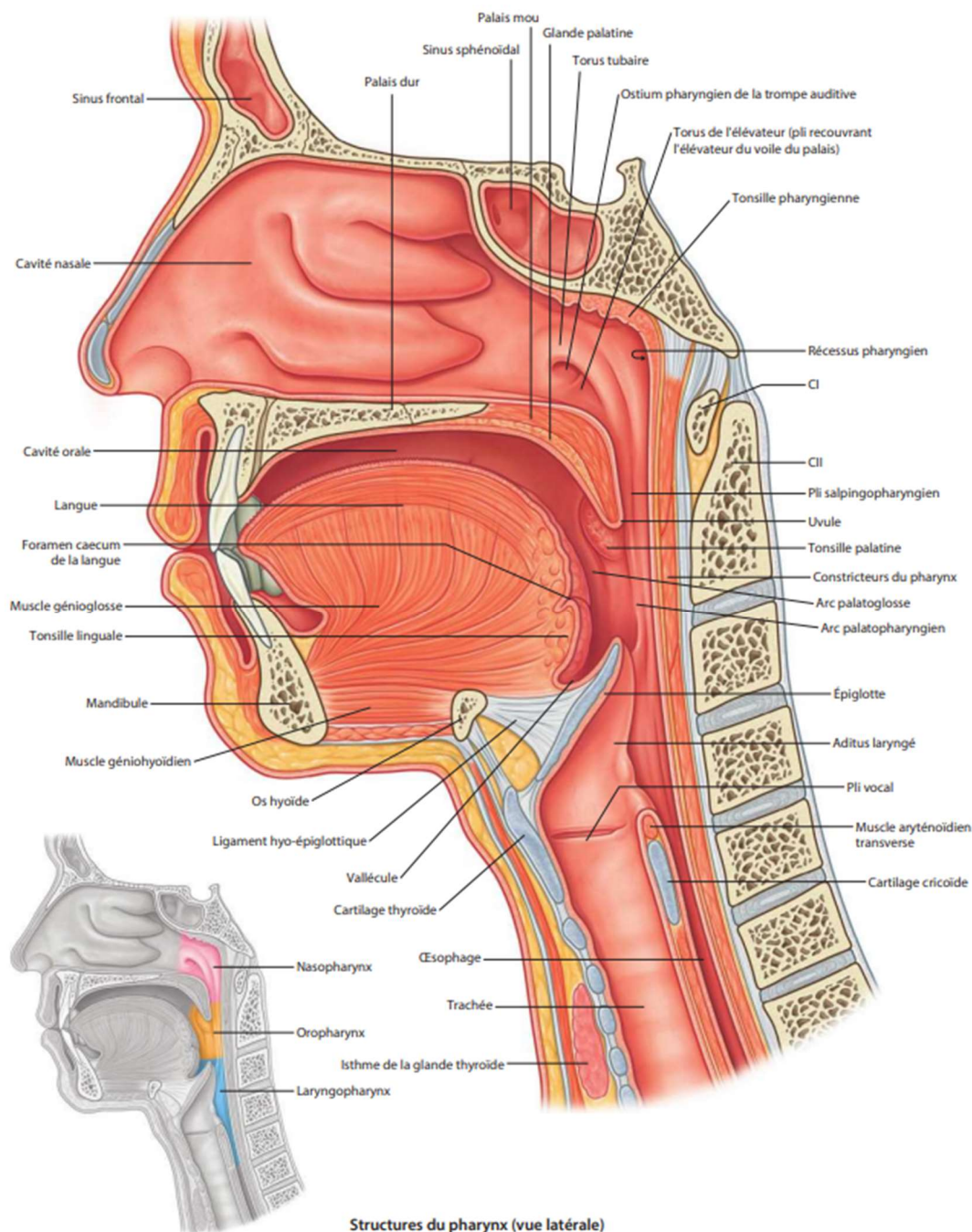


Figure 9 : Coupe sagittale des structures du pharynx, vue lat rale, d'apr s le Gray's Anatomy [18].

2. Etiologies et formes cliniques des pertes de substances congénitales :

Les causes des pertes de substances congénitales sont multifactorielles, on identifie :

- La cause intrinsèque : on parle de cause constitutionnelle ou endozygotique. Cela concerne les polymalformations d'origine génique et d'origine chromosomique.
- La cause extrinsèque : un incident se produit au cours de l'embryogenèse et entraîne une malformation congénitale. Les causes peuvent être une infection, un agent physique, chimique comme la thalidomide ou l'alcool, des facteurs mécaniques comme l'adhérence amniotique, des disruptions d'origine vasculaire et des facteurs maternels, métaboliques [3].

2.1 Les fentes bucco-faciales isolées

Les fentes bucco-faciales et leurs caractéristiques				
	Fentes labiales	Fentes labio-alvéolaires	Fentes vélo-palatines	Fentes labio-palatines
Fréquence	25% des cas, Plus fréquentes chez les garçons et du côté gauche		25% des cas, Plus fréquentes chez les filles	50% des cas, Plus fréquentes chez les garçons
Atteintes	De la lèvre supérieure jusqu'au seuil narinaire (1)	(1) avec atteinte de l'arcade alvéolaire	Atteinte du voile du palais et Atteinte possible de l'os palatin et de l'os maxillaire.	Atteinte possible de la lèvre, de la crête alvéolaire, du palais dur et du palais mou.
Embryologie	Défaut de fusion des bourgeons du palais primaire entre la 5 et 10 ^{ème} semaine d'aménorrhée		Défaut de fusion des bourgeons du palais secondaire entre la 7 et 12 ^{ème} semaine d'aménorrhée	Défaut de fusion de bourgeons du palais primaire et/ou secondaire entre la 5 ^{ème} et 12 ^{ème} semaine d'aménorrhée
Particularités	Uni ou bilatérale, symétrique ou non. Axe paramédian philtrum de la lèvre supérieure – seuil narinaire.		Axe médian du voile du palais.	Uni ou bilatérale, symétrique ou non. Axe médian ou paramédian du foramen incisif-voile du palais et paramédian du philtrum – seuil narinaire.

Tableau 1 : Les fentes bucco-faciales et leurs caractéristiques, d'après A. PICARD [1].

Dans 70% des cas, les fentes bucco-faciales sont isolées et non associées à d'autres anomalies cliniques ou syndromiques (Figure 10). Ces fentes bucco-faciales se distinguent notamment par leurs localisations, leurs origines embryologiques, leurs atteintes fonctionnelles et par leurs prises en charges (Tableau 1) [1].

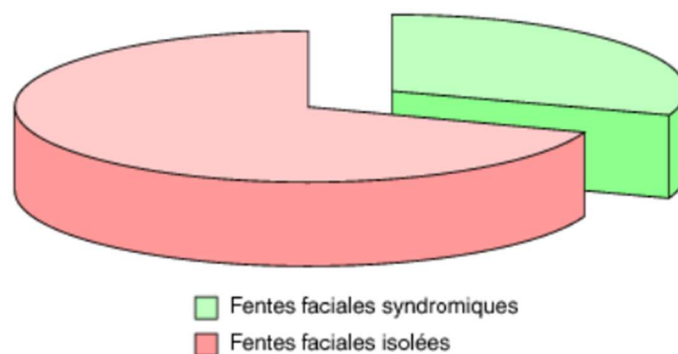


Figure 10 : Répartition des fentes isolées et syndromiques au sein des fentes faciales, d'après F. DESTRUHAUT et Al [3].

2.2 Les fentes associées à des syndromes

Les fentes palatines sont associées à un syndrome dans 30% des cas. La fente est décrite, de manière non systématique, dans environ 500 syndromes connus à ce jour. Il en existe donc une multitude parmi lesquels les plus fréquents sont : le syndrome de Pierre Robin, le syndrome de Treacher-collins, le syndrome de Van der Woude, le syndrome EEC, le syndrome de Di George ou vélo-cardio-facial, le syndrome oto-palato-digital (lié à l'X), le syndrome facio-génio-poplité. Nous détaillerons quelques-uns de ces syndromes parmi les plus fréquents [1].

2.2.1 Le syndrome de Pierre Robin :

Le syndrome de Pierre Robin a été décrit en 1923 par un stomatologue français. On décrit ce syndrome par une séquence de trois paramètres (Figure 11) :

- La rétrognathie : Cela correspond au développement insuffisant de la mandibule. Cette dernière est en retrait d'environ 10 à 12mm en dedans et en arrière par rapport à l'arcade dentaire supérieure.
- La glossoptose : Ce second signe résulte de la rétrognathie et correspond à un mauvais positionnement de la langue très en arrière, dans le pharynx. Cela entraîne un risque d'obstruction de la sphère oro-pharyngée et des voies respiratoires.
- La fente palatine ou vélo-palatine : Cette fente existerait dans 70 à 80% des cas, elle résulte de la glossoptose [19].

L'incidence est de 1 enfant sur 8 500 à 1 enfant sur 14 000. Il existe deux formes de syndrome de Pierre Robin :

- La première forme est dite « anatomique » et vient regrouper les 3 signes cités précédemment, elle représente 40% des cas.
- La seconde forme est dite « malformative » ou « syndromique », elle est associée à la présence d'autres problèmes comme des anomalies chromosomiques ou des maladies neuromusculaires. Elle représente 60% des cas [20].

La prise en charge de ce syndrome doit être pluridisciplinaire et précoce afin de prendre en charge les risques d'obstruction des voies respiratoires et d'optimiser l'alimentation [19,20].



Figure 11 : *Fente vélo-palatine, rétromicrognathie et glossoptose chez un nouveau-né présentant une séquence de Pierre Robin, d'après. T.SUN [21].*

2.2.2 Le syndrome de Van der Woude :

Le syndrome de Van der Woude est décrit en 1954, il se manifeste par trois signes principaux :

- L'hypodontie : C'est l'absence congénitale de quelques dents. Elle concerne notamment les deuxièmes prémolaires maxillaires et mandibulaires et les incisives latérales maxillaires.
- Des fistules de la lèvre inférieure : Elles sont présentes dans 88% des cas.
- La fente labio-palatine : Elle est présente dans 50% des cas [22].

L'incidence est de 1 naissance sur 30 000. Il s'agit d'un des syndromes les plus fréquents associé à une fente labio-palatine, il représente 2% de ces fentes.

C'est un syndrome génétique à transmission autosomique dominante. Les mutations intéressent les gènes IRF6 et GRHL3 [22].

2.2.3 Le syndrome de Treacher-Collins = Franceschetti-Klein :

Le syndrome de Treacher-Collins ou syndrome de Franceschetti est un trouble congénital du développement crânio-facial. Il est caractérisé par une dysplasie oto-mandibulaire, bilatérale et en général symétrique. Il n'y a pas d'atteinte des extrémités [23].

On décrit ce syndrome par différents signes qui peuvent s'exprimer ou non, il y a une grande variabilité de phénotype possible. Les plus fréquents sont la dysmorphose faciale, l'anomalie de l'oreille, l'anomalie périorbitaire et l'hypoplasie maxillo-mandibulaire (une rétrognathie) (Figure 12). Dans 40% des cas, la rétrognathie s'accompagne d'une fente palatine ou vélo-palatine [23].

Sa prévalence est de 1 naissance sur 50 000. Ce syndrome touche autant les femmes que les hommes. Il s'agit d'un syndrome génétique autosomique dominant. Ce syndrome est dû à une mutation sur le gène TCOF1 [23].

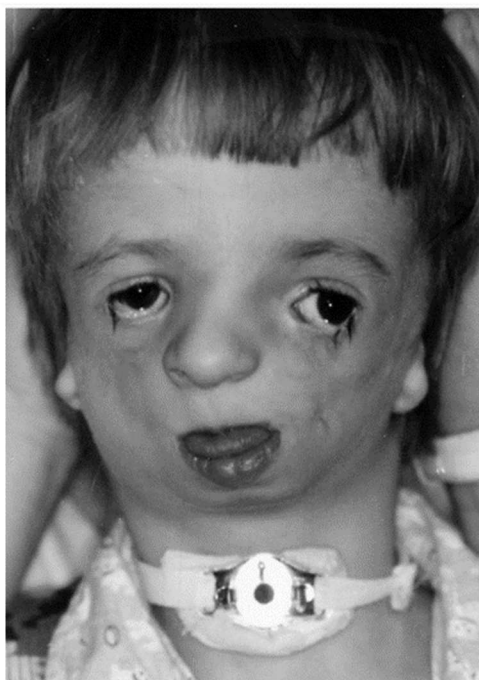


Figure 12 : *Patient exprimant une forme sévère du syndrome de Treacher-Collins avec une dysmorphose faciale, une hypoplasie maxillo-mandibulaire et une anomalie des tissus périorbitaires, d'après K. Kobus et P. Wojcick.[23].*

2.2.4 Le syndrome de Di George :

Le syndrome de Di George est une malformation congénitale due à une microdélétion de 22q11. Ce syndrome a plusieurs formes, plus ou moins sévères. La forme la moins sévère est aussi appelé syndrome vélocardiofaciale. Il existe des formes asymptomatiques. L'incidence du syndrome de Di George est de 1 naissance sur 5 000. La prise en charge est difficile, il y a en effet un risque accru d'infections dû à des troubles immunitaires sévères. Il faut anticiper et programmer l'accouchement [24].

Il est caractérisé par trois signes principaux :

- Une hypoplasie du thymus et des parathyroïdes : Il y a une hypothyroïdie avec hypocalcémie dans 30% des cas.
- Une cardiopathie congénitale conotruncale, elle dérive d'une même partie de l'embryon qui doit donner la partie proximale du cœur.
- Une dysmorphie faciale : Insuffisance vélo-pharyngée ou fente palatine [24].

2.2.5 Le syndrome EEC :

Le syndrome EEC (Ectrodactyly, Ectodermia dysplasia, Cleft lip and palate) est un syndrome polymalformatif caractérisé par trois signes majeurs (Figure 13):

- Ectrodactylie : Déformation des doigts et des orteils.
- Dysplasie ectodermique : Anomalies de la peau, des ongles et des dents. Au niveau bucco-dentaire, on retrouve des anomalies dentaires de nombre, de conformation, de position ou de structure mais aussi une hypoplasie des maxillaires et parfois une sécheresse buccale.
- Fente faciale : Les plus fréquentes sont les fentes labio-palatines totales unies ou bilatérales [25].

Ce syndrome est héréditaire et concerne autant les hommes que les femmes. Sa prévalence est de 3 naissances sur 2 000 000.

Exemple : Patient atteint d'un syndrome ECP (ectrodactyly, cleft palate) avec une division labio-alvéolo-vélo-palatine bilatérale totale, opérée antérieurement par chéiloplastie. Seules les brèches labioalvéolaires ont été opérées dans un souci esthétique et la division vélopalatine n'a pas été refermée, d'après F. DESTRUHAUT (Figure 13) [3].



Figure 13: Patient atteint d'un syndrome ECP (ectrodactyly, cleft palate), d'après F. DESTRUHAUT [3].

3. Conséquences des pertes de substances congénitales maxillaires

3.1 Les troubles fonctionnels

3.1.1 L'incompétence vélo-palatine

L'incompétence vélo-pharyngée est définie comme la fermeture incorrecte du sphincter vélo-pharyngée. Elle peut être causée par une perte de substance localisée ou par la persistance de brides cicatricielles.

L'incompétence vélo-pharyngée a des conséquences sur la déglutition, la mastication, la phonation, la respiration et l'audition. Son diagnostic se fait par un bilan clinique, phoniatrique et éventuellement par certains examens complémentaires radiologiques et aérodynamiques [16].

3.1.2 Les troubles de la déglutition et de la mastication

La déglutition permet le passage du bolus ou bol alimentaire de la cavité buccale vers l'appareil digestif. La déglutition est un processus vital jouant un rôle dans l'hydratation, la nutrition et la respiration. On décrit trois temps à cette fonction physiologique (Figure 14) :

- Le temps buccal : Volontaire. On prépare le bol alimentaire avant de le propulser vers le pharynx.
- Le temps pharyngien : Involontaire et réflexe. Il s'agit du transport du bol alimentaire vers l'œsophage d'une part et de la protection des voies respiratoires d'autre part.
- Le temps œsophagien : Involontaire et réflexe. Il s'agit du transport du bol alimentaire du pharynx vers l'estomac [17].

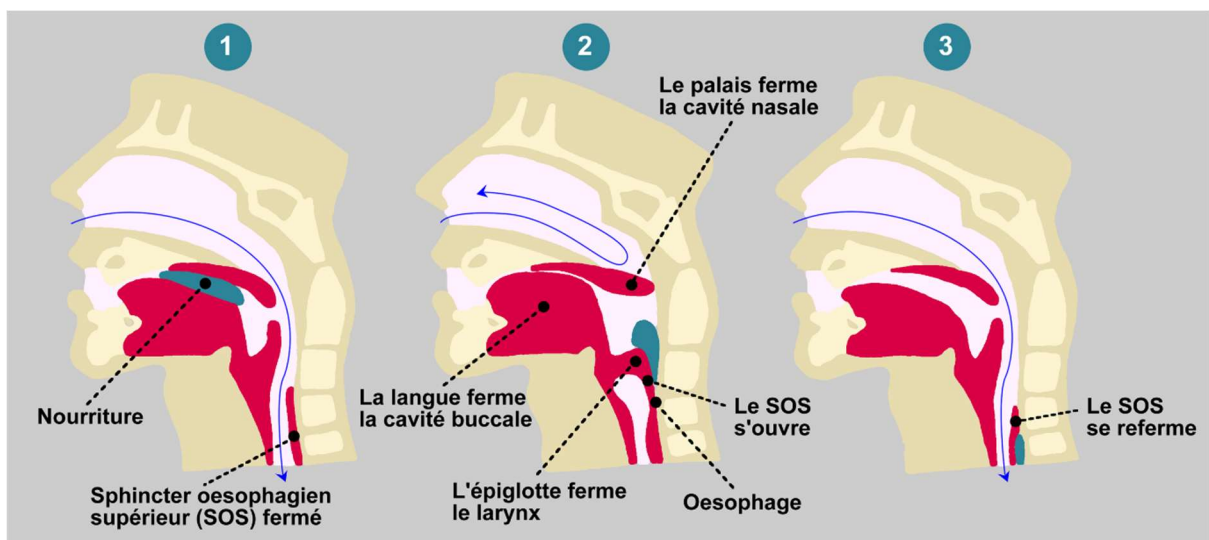


Figure 14 : Schéma des trois temps de la déglutition, d'après S. Verhaege
1 : Temps buccal, 2 : Temps pharyngien, 3 : Temps œsophagien.

3.1.2.1 *Le temps buccal :*

Le temps buccal débute par la mastication des aliments, ils sont ensuite imprégnés par la salive formant le bol alimentaire ou bolus. Puis, le bolus est projeté par l'accolement de la langue contre le palais d'avant en arrière. Cette étape va permettre le déclenchement du réflexe de déglutition proprement dit. La respiration s'interrompt au cours du temps buccal au contact du bolus avec la base de la langue [17].

3.1.2.2 *Le temps pharyngien :*

Le temps pharyngé se déclenche par le contact du bolus avec les récepteurs sensitifs du sphincter vélo-pharyngé : les piliers du voile du palais, la partie postérieure de la langue, les parois latérales et postérieures de l'oropharynx et l'entrée du vestibule laryngé.

La base de la langue se déforme entraînant la rétraction des piliers du voile du palais contre la paroi pharyngée postérieure. Il y a une occlusion vélo-pharyngée qui empêche le passage du bolus vers le rhino-pharynx. Le bolus subit ensuite des pressions pour permettre son transport jusqu'à l'œsophage

En parallèle, des mécanismes se mettent en place pour protéger les voies respiratoires d'une fausse route du bol alimentaire. Il y a une bascule postérieure de l'épiglotte sur le vestibule laryngé. L'organisme au cours du temps pharyngien est en apnée [17].

3.1.2.3 *Le temps œsophagien :*

A la fin de la contraction du pharynx, le sphincter supérieur œsophagien se relâche et permet le passage du bol alimentaire. Un péristaltisme parcourant l'œsophage de haut en bas permet l'avancement du bolus jusqu'au sphincter inférieur de l'œsophage. Le temps de la déglutition s'achève lorsque le bol alimentaire arrive dans l'estomac [17].

3.1.2.4 *Les désordres associés :*

Une perte de substance vélaire entraîne des troubles de la déglutition et de la mastication. Le reflux naso-pharyngien est systématique. En effet, l'absence de barrière anatomique ou du fait d'un mauvais fonctionnement des muscles du voile du palais, il y a un passage des aliments vers les fosses nasales au cours de la déglutition.

Par ailleurs, on associe fréquemment les troubles suivants à une perte de substance vélaire :

- Une altération de la mastication en présence d'atteintes alvéolo-dentaire.
- Une limitation de l'ouverture buccale provoquée par la présence de cicatrices rétractiles et de fibrose cutanée [21].

3.1.3 Les troubles de la phonation

La phonation est un ensemble de processus permettant l'apparition d'une vibration sonore au niveau des cordes vocales et son enrichissement vocal. La phonation est une fonction physiologique essentielle à l'être humain puisqu'elle permet la communication verbale via des phonèmes. Les phonèmes sont les plus petites unités sonores permettant de distinguer les mots.

La phonation est constituée par trois éléments principaux :

- La soufflerie pulmonaire : C'est le moteur de la vibration des cordes vocales.
- Le vibreur laryngé : C'est le producteur des sons qui transforme une énergie aérodynamique (air propulsé par les poumons) en énergie acoustique.
- Les résonateurs bucco-pharyngés : Ce sont les cavités aériennes allant des cordes vocales aux lèvres et aux orifices des narines [26].

3.1.3.1 La soufflerie pulmonaire :

La phonation met en jeu la contraction de muscles antagonistes inspiratoires et expiratoires afin d'obtenir une expiration active contrôlée par le locuteur. La première étape de la phonation consiste à utiliser la soufflerie pulmonaire afin d'obtenir une pression pulmonaire augmentée pour vaincre la résistance des cordes vocales en adduction. Celle-ci doit être constante et réglée au cours de la phase expiratoire [26].

3.1.3.2 Le vibreur laryngé :

Le deuxième temps de la phonation débute par la fermeture du plan glottique par l'adduction des cordes vocales. Cette position des cordes vocales permet d'opposer une certaine résistance au passage de l'air expiré créant une vibration. La vibration est passive et débute avec la compression de l'air sous le plan glottique par l'action des muscles expiratoires. Lorsque la pression de l'air sous-glottique dépasse le seuil de résistance de la position d'adduction des cordes vocales, le mécanisme de vibration se met en route. Il y a un échappement de l'air à travers les cordes vocales diminuant la pression de l'air sous-glottique, ce qui permet à nouveau la fermeture du plan glottique par les cordes vocales (Figure 15). L'onde acoustique est créée par la modulation du débit d'air expiré au niveau du bord libre des cordes vocales. Elle se propage à la vitesse du son vers la sortie : les lèvres ou les orifices nasaux [26].

3.1.3.3 Les résonateurs bucco-pharyngés :

La dernière étape de la phonation est l'enrichissement vocal de la vibration sonore initiale. Les modulateurs de cette vibration sont la langue, le larynx, les lèvres et le voile du palais. Ils vont transformer les sons en phonèmes, ce qui va permettre de constituer des mots. Le rôle de la langue, lors de la phonation, est primordial. Sous l'action de ses muscles, la langue peut s'élever et s'abaisser, se déplacer vers l'avant ou l'arrière, s'aplatir ou s'arrondir et réaliser une multitude de mouvements. Par exemple, les consonnes vont être émises avec un appui de la langue sur le palais qui va différer en fonction de la consonne. Les voyelles, quant à elles, seront faites sans appui de la langue [26].

Le voile du palais joue un rôle dans la production de nasalité. Lorsqu'il est abaissé, il permet le passage vers le rhino-pharynx et les cavités nasales. Cela produit un son nasal. Lorsqu'il est relevé, le passage est fermé créant un son oral. Le larynx du fait de sa mobilité est aussi considéré comme un modulateur de sons vocaux dans sa partie sus-glottique [26].

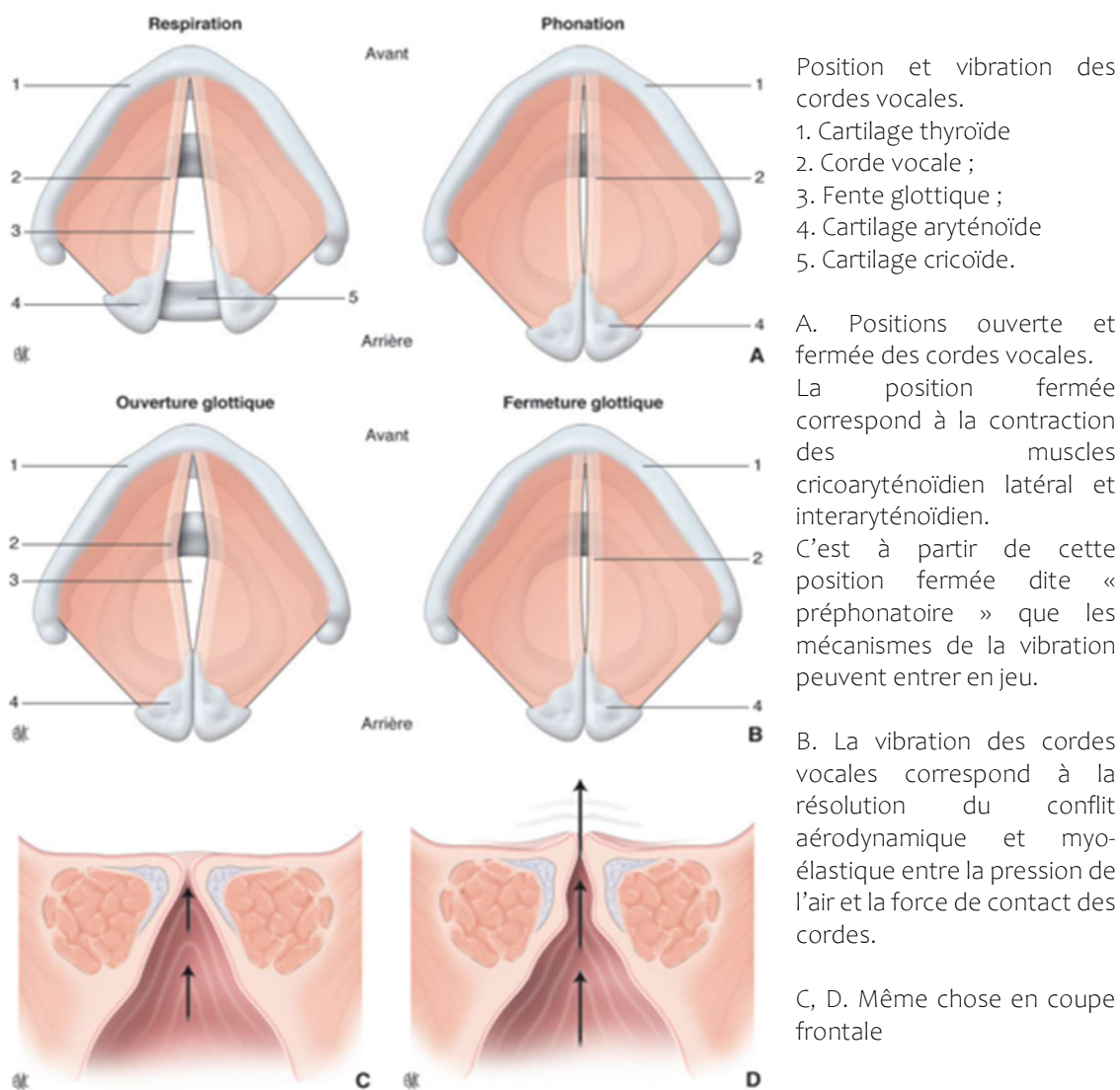


Figure 15 : Schéma des positions et vibration des cordes vocales, d'après A. GIOVANNI et al. [26].

3.1.3.4 Les désordres associés :

En cas d'incompétence vélaire, il peut y avoir une fuite d'air vers le rhino-pharynx et les cavités nasales. Le voile du palais peut perdre en tonicité, mobilité, voir être raccourci. Le timbre devient nasonné, les voyelles orales se rapprochent de leurs homologues nasales. Les occlusives [p] et [b] se rapprochent du [m] et les occlusives [d] et [t] ont tendance à se rapprocher du [n]. Cette nasalisation va fortement diminuer la compréhension de la parole. L'utilisation d'un appareillage prothétique peut permettre de pallier ces troubles de la phonation. Il peut aussi y avoir des défauts d'accolement musculaire médian et/ou une bifidité de la luette, responsable de désordres phonétiques [27].

3.1.4 Les troubles de la respiration et du sommeil

Le cycle respiratoire met en jeu une phase inspiratoire avec notamment la contraction du diaphragme et une phase expiratoire normale et passive par le relâchement progressif du diaphragme. On utilise l'élasticité de la cage thoracique. Le mécanisme de respiration permet l'apport en dioxygène dont le corps a besoin et permet d'éliminer de l'organisme du CO₂, il permet aussi de maintenir un certain nombre de paramètres à un niveau normal. Il est à noter que la respiration passe par les fosses nasales puis par le rhinopharynx, l'oropharynx, le larynx jusqu'aux bronches puis alvéoles pulmonaires et inversement. La respiration est dite naso-nasale [28].

Dans le cadre de fentes bucco-faciales, les jeunes patients auront une ventilation buccale. La ventilation nasale doit être mise en place au plus vite afin d'assurer la bonne croissance du tiers médian de la face (Figure 16). Parfois, l'obstruction nasale persiste après l'intervention chirurgicale. Il est important d'essayer de restaurer une bonne perméabilité des deux fosses nasales et de faire appel à la rééducation dès que possible. Il sera difficile pour l'enfant de prendre l'habitude de respirer par la voie nasale [29].

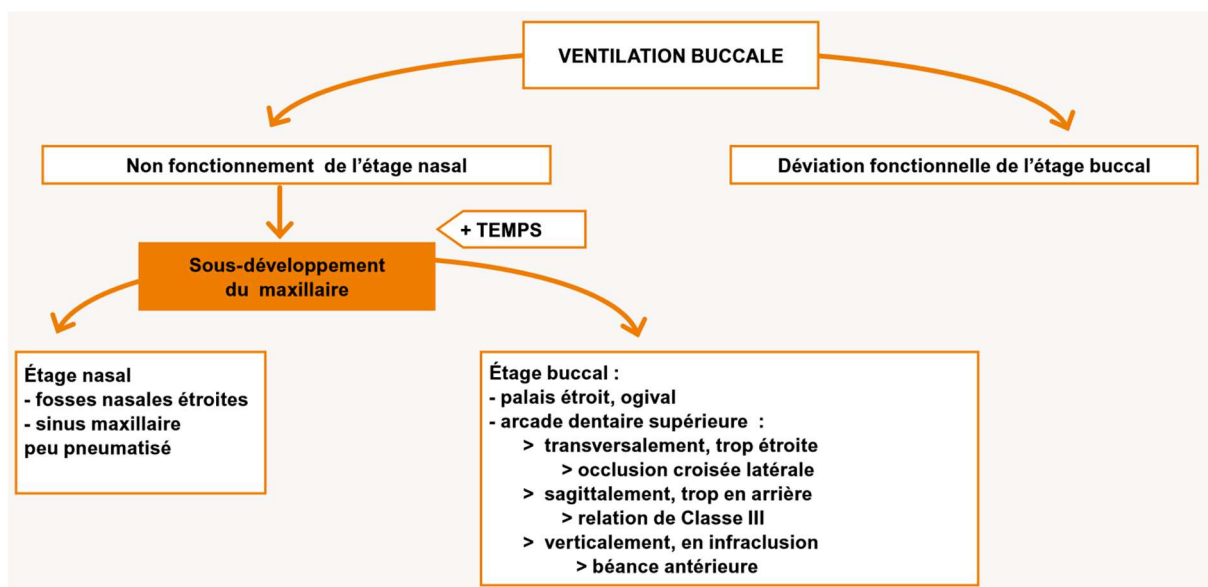


Figure 16 : Conséquence du non-fonctionnement de l'étage nasale sur le développement du maxillaire, d'après A. BRUWIER et al. [30].

Une anomalie anatomique, morphologique ou fonctionnelle des fosses nasales, du voile du palais ou du pharynx peut favoriser un collapsus des voies aéro-digestives supérieures, notamment de la zone amygdalo-alvéolaire. Ce collapsus peut limiter ou empêcher l'écoulement du flux aérien causant des troubles de la respiration. Cela peut également impacter le sommeil du patient en engendrant un syndrome d'apnée obstructive du sommeil [30–32].

3.1.5 Les troubles de l'audition

Le cerveau n'est pas capable d'interpréter directement une onde sonore. C'est l'oreille moyenne qui permet de transformer l'onde sonore en signaux électriques interprétables par le cerveau. L'onde sonore traverse d'abord l'oreille externe, arrive au niveau du tympan qui est relié aux osselets de l'oreille moyenne. Parmi les osselets de l'oreille moyenne, il y a le marteau, l'enclume et l'étrier qui permettent, en augmentant l'onde sonore de vingt décibels, de la faire passer dans le milieu liquidien de l'oreille interne à travers la fenêtre ovale. L'onde sonore se transmet sous forme de vague dans ce milieu liquidien en traversant des canaux jusqu'à la fenêtre ronde. En traversant la première fenêtre, la fenêtre ovale, quelques gouttes s'échappent et s'évacuent par la trompe d'Eustache [33–36].

3.1.5.1 *La trompe d'Eustache :*

La trompe d'Eustache est tapissée, comme l'oreille moyenne, d'une muqueuse respiratoire. En cas d'inflammation et d'œdème, il peut y avoir, par extension, obstruction de la trompe d'Eustache. Les gouttelettes ne s'évacuent plus et restent au niveau des osselets de l'oreille moyenne. Les osselets ne fonctionnent pas dans un milieu liquidien. Il y aura alors une perte partielle voire totale de l'audition [31].

La trompe d'Eustache relie l'oreille moyenne à la paroi latérale du rhinopharynx. Le chef médial du muscle tenseur du voile du palais s'insère sur le crochet cartilagineux de la trompe d'Eustache et se termine sur l'hamulus. Le muscle élévateur du voile du palais s'insère en partie sur l'isthme pharyngien de la trompe d'Eustache. L'action de ces deux muscles permet l'ouverture de la trompe d'Eustache et participe à son rôle de drainage d'éléments physiologiques ou pathologiques [31].

3.1.5.2 *Les désordres associés :*

L'obstruction ou la non-dilatation de la trompe d'Eustache augmente le risque d'apparition d'otites séro-muqueuses, définies par la présence d'un épanchement rétro-tympanique persistant plus de trois mois. Elles peuvent avoir pour conséquences : des pertes partielles ou totales d'audition mais aussi, un retard de langage, des otites récurrentes, une détérioration du comportement, un déséquilibre, une hyperacousie, des acouphènes et des difficultés d'apprentissage [33–36].

Dans les cas de fentes vélares ou vélo-palatines, on constate que l'ouverture et la dilatation de la trompe d'Eustache est impossible car elle nécessite l'action synergique du muscle tenseur et du muscle élévateur du voile du palais. Ces muscles étant privés de leur insertion médiane, leur contraction est sans effet [33–36].

Dans le cas de reflux buconasal, l'irritation chimique et mécanique, due au passage de la salive et d'aliments au niveau du rhinopharynx, entraîne un risque d'inflammation et donc d'obstruction de l'isthme de la trompe d'Eustache. Cela peut entraîner des problèmes infectieux chroniques de l'oreille moyenne et des troubles de l'audition et de l'équilibre [33–36].

3.2 Les troubles esthétiques et psychologiques :

Le visage a une forte signification symbolique. Les pertes de substances congénitales du maxillaire vont être responsables de troubles esthétiques dont l'impact dans la construction de l'identité, notamment par rapport aux autres, est non négligeable. Le suivi psychologique du patient est très important au cours de sa croissance. Il doit être capable de comprendre sa différence esthétique, de l'expliquer et de se construire malgré elle avec le soutien de sa famille et de professionnels de santé [37].

A la suite d'une réintervention chirurgicale au cours de la croissance, après une exérèse tumorale ou encore un traumatisme, le visage du patient va changer. Le patient devra se confronter à sa nouvelle image. Cette image pourra être modifiée à plusieurs reprises au cours d'actes chirurgicaux de reconstruction, jusqu'à obtenir un résultat esthétique jugé satisfaisant. Cette nouvelle image peut être responsable d'une non-reconnaissance de soi, d'un rejet de son apparence diminuant son estime de soi. Une estime de soi défailante sera à l'origine de sentiments négatifs de tristesse, d'infériorité, voire de dépression avec des pensées suicidaires. Il ne faut pas négliger l'aspect esthétique et psychologique dans un projet thérapeutique de reconstruction [38].

3.3 La qualité de vie

La qualité de vie est définie selon l'OMS en 1994 comme « la perception qu'à un individu de sa place dans l'existence, dans le contexte de la culture et du système de valeurs dans lesquels il vit, en relation avec ses objectifs, ses attentes, ses normes et inquiétudes ». Il existe une multitude de définitions de ce terme. De nombreux questionnaires permettent d'interroger les patients à ce sujet.

Au cours du temps, on a observé une évolution de la place accordée à la qualité de vie dans un projet thérapeutique. On ne s'intéresse plus seulement à la maladie mais au patient dans sa globalité. Le traitement ne cherche plus la simple reconstruction fonctionnelle du patient, elle vise aussi une réintégration sociale et sociétale du patient [39–41].

4. Le traitement des pertes de substances maxillaires congénitales

4.1 Le diagnostic anténatal

Au cours du deuxième trimestre de grossesse, entre 20 et 24 semaines d'aménorrhée, une échographie systématique de dépistage va avoir lieu. Au cours de celle-ci, on va rechercher la présence d'une éventuelle fente labio-palatine. Les fentes vélo-palatines sont moins fréquemment décelées, car il est plus difficile d'observer le palais secondaire [1].

Après la détection d'une fente sur l'échographie du deuxième semestre, il faudra réaliser une deuxième échographie à visée diagnostique, aussi appelée échographie de référence. Cette échographie permet de préciser la nature de la fente et de rechercher éventuellement d'autres malformations associées.

Il est à noter que dans un contexte d'antécédents personnels ou familiaux de fentes labio-palatines, une échographie de référence sera proposée à la mère en amont, dès la 15^{ème} semaine d'aménorrhée [1].

A la suite du diagnostic anténatal, il faut mettre en place une équipe pluridisciplinaire, constituée par :

- Un échographiste de dépistage : un gynécologue, une sage-femme ou un radiologue.
- Un échographiste de référence : dans le cadre d'un Centre Pluridisciplinaire de Diagnostic PréNatal (CPDPN).
- Un chirurgien maxillo-facial, plasticien ou pédiatrique : il va expliquer aux parents le projet thérapeutique qui va être mis en place avec leurs accords à partir de la naissance.
- Un généticien : il recherche d'éventuels affections génétiques chez le couple
- Un psychologue : il va pouvoir aider les parents à se préparer au long chemin thérapeutique qui va se mettre en place. Cet accompagnement est primordial.
- Un pédiatre spécialisé, un obstétricien et une sage-femme : ils vont pouvoir intervenir dans la concertation multidisciplinaire [1].

L'équipe pluridisciplinaire devra :

- Identifier la présence d'un syndrome ou d'une anomalie génétique de mauvais pronostic. En l'absence de solution thérapeutique satisfaisante, une interruption de grossesse peut être envisagée à la demande des parents.
- Assurer le suivi des parents et du nourrisson dès la période pré et néo-natale. Le chirurgien peut discuter avec les parents de la mise en place d'une orthèse palatine pour aider l'alimentation au biberon et faciliter la propulsion linguale. Il faut anticiper et pouvoir prendre en charge d'éventuel troubles respiratoires du nourrisson au cours de l'accouchement.
- Avertir les parents dans les heures qui suivent la naissance si un syndrome est détecté [1].

4.2 La période néo-natale

4.2.1 Les premières étapes de la vie du nourrisson

A la naissance, l'accompagnement psychologique des parents est primordial. Ils peuvent être orientés vers des associations de patients et de parents pour les aider et les rassurer. Des informations doivent être fournies aux parents pour assurer la liberté des voies respiratoires du nourrisson. Un dépistage auditif doit être fait.

La famille va bénéficier d'une assistance concernant l'alimentation de leur nourrisson avec un consultant en lactation ou un orthophoniste en collaboration avec le pédiatre de ville. Il faudra étudier l'utilisation de prothèses ou de biberons spécifiques en fonction des cas afin d'optimiser l'alimentation du nouveau-né [1].

Après la naissance, dans les premiers jours de vies de l'enfant, le chirurgien fait une première évaluation morphologique et alimentaire. Pendant le premier mois, l'apport nutritionnel et la prise de poids sont évalués quotidiennement. L'alimentation, la succion-déglutition, la croissance staturo-pondérale, le développement psychomoteur, l'audition, la parole et d'éventuels troubles associés seront des éléments à surveiller au cours du temps [1,42].

4.2.2 La préparation orthopédique pré-chirurgicale :

Une préparation orthopédique pré-chirurgicale peut être mise en place à partir de trois semaines à un mois. Elle est indiquée pour une division palatine ou vélo-palatine, jamais pour une division purement labiale ou vélaire. C'est une plaque qui peut être fixe et active ou amovible et passive [43].

4.2.2.1 La plaque palatine active, à visée orthopédique :

Les plaques actives jouent un rôle orthopédique, il existe trois types de dispositifs. Les plaques à vérins (Figure 17) permettent de compenser une endognathie du petit fragment, dans le cas d'une fente unilatérale, ou de créer une expansion transversale, dans le cas des fentes bilatérales [3].



Figure 17 : Exemple de plaque à vérin, d'après F. DESTRUHAUT [3].

L'appareil fixe de Latham est fixé à l'os par des vis en acier, il permet d'avancer le petit fragment, dans les fentes complètes ou de créer une expansion des segments palatins latéraux tout en rétractant le prémaxillaire, dans le cas de fentes bilatérales [3].

L'appareil orthopédique nasal (Figure 18) permet le modelage naso-alvéolaire et palatin. La plaque a une extension nasale dont l'objectif est, notamment, l'amélioration de la symétrie nasale pour le premier temps chirurgical [43].

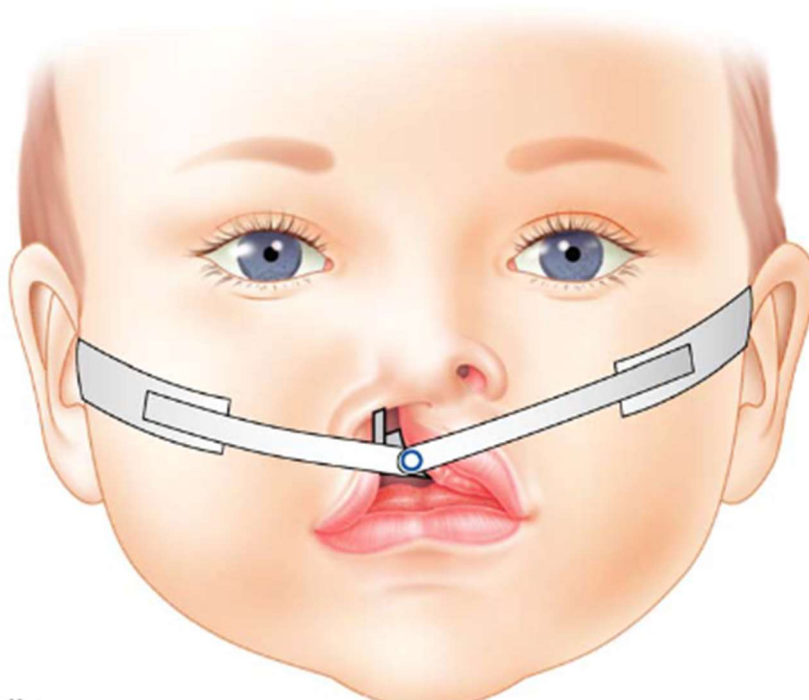


Figure 18 : *Appareillage de la technique du modelage naso-alvéolaire, d'après E. Noirrit-Esclassan [44].*

4.2.2.2 La plaque palatine passive, l'obturateur de tétée :

La préparation pré-chirurgicale passive consiste à utiliser des plaques obturatrices avec ou sans extension nasale. L'utilisation d'une plaque palatine obturatrice permet de faciliter le geste chirurgical ; d'éviter l'interposition de la langue dans la fente et donc d'empêcher l'élargissement de celle-ci (Figure 19). Elle permet aussi de guider la croissance et l'orientation des deux hémis-arcades.

On parle aussi d'obturateur de tétée, car elle permet au nourrisson porteur de fente de téter le lait (Figure 19). L'alimentation est difficile du fait de l'absence de perméabilité nasale, en effet, il n'y a pas de pression négative au niveau des fosses nasales. L'obturateur est constitué par une plaque palatine qui est recouverte sur sa face en contact avec la muqueuse palatine par du silicone et à distance de celle-ci afin d'éviter les frottements [44].

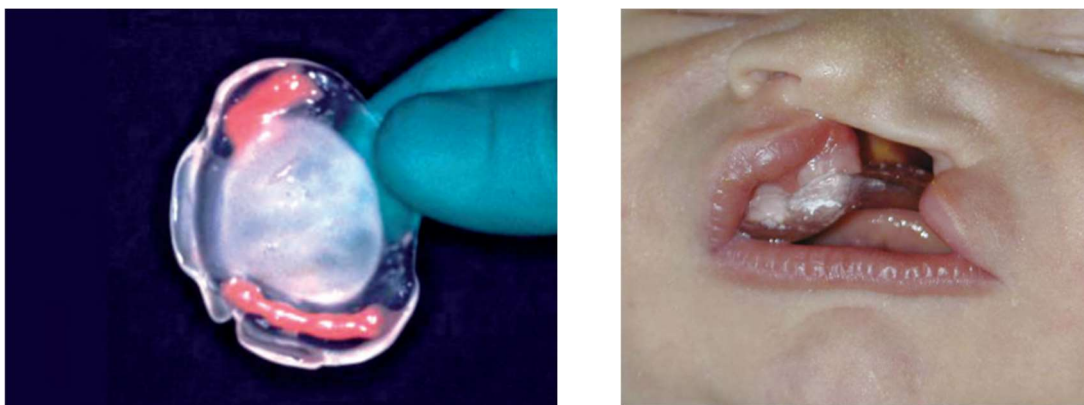


Figure 19 : De gauche à droite, un obturateur de tétée et une plaque palatine obturatrice empêchant l'interposition linguale, d'après E. Noirrit-Esclassan et al [44].

4.2.2.3 Conception de la plaque palatine :

L'enfant au cours de la première empreinte va être positionné en décubitus dorsal pour introduire la porte empreinte puis relevé en position semi-assise pour améliorer le confort ventilatoire. Il peut être accompagné par les parents, bien que l'empreinte soit impressionnante, il est important de les rendre acteur du plan de traitement.

Dans le cadre d'une séquence de Pierre Robin, il est positionné en décubitus latéral, voire ventrale pour éviter d'aggraver les éventuels troubles respiratoires. Il sera mis sous oxygénothérapie, 3 minutes avant le début puis le temps de l'empreinte, en service de néonatalogie ou de pédiatrie. Le praticien utilise préférentiellement un élastomère de silicone (polyvinylsiloxane) afin de pouvoir le contrôler entièrement et éviter qu'il coule [3].

Exemple : Le nouveau-né est atteint d'un syndrome EEC (ectrodactyly, ectodermal dysplasia, cleft-lip and palate). L'empreinte maxillaire est réalisée à l'aide d'un porte- empreinte individuel (PEI), avec un élastomère de silicone comprenant l'enregistrement des berges de la fente vélopalatine et des moignons antérieurs formés de la lèvre et du prémaxillaire (Figure 20), d'après F. DESTRUHAUT [3].

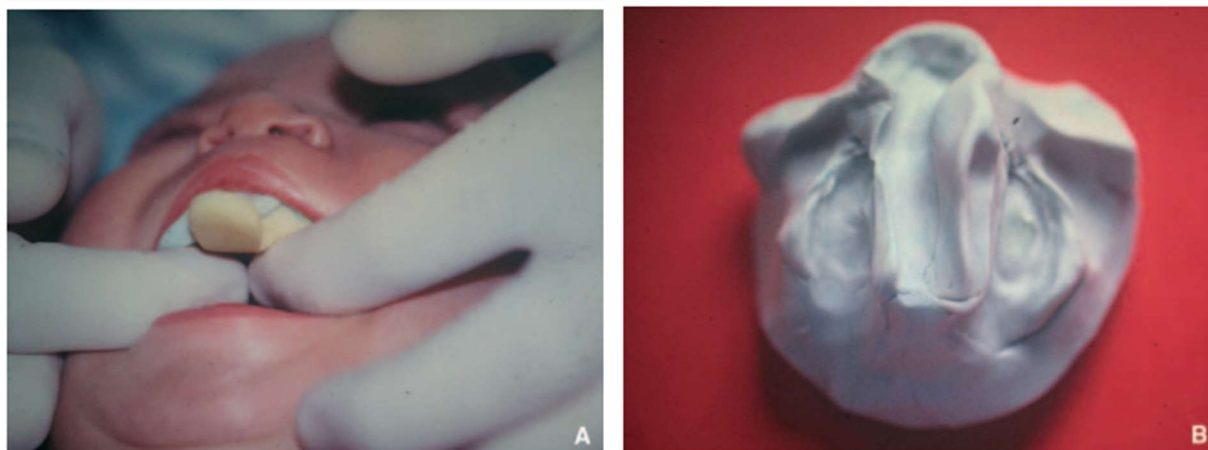


Figure 20 : Empreinte maxillaire chez un nouveau-né atteint d'un syndrome ECC d'après F. DESTRUHAUT [3].

Le laboratoire de prothèse coule les modèles en plâtre dur et comble les contres dépouilles à l'aide de cire de laboratoire. Il réalise ensuite la plaque palatine. Son épaisseur doit être uniforme, elle est colorée pour permettre aux parents de la trouver facilement si le nourrisson l'expulse. Le praticien fait l'essayage et vérifie les éventuels zones compressives grâce à la transparence [44].

La plaque va être renouvelée tous les trois mois selon la croissance de l'enfant, puis le praticien va perforer les zones d'éruption dentaire au fur et à mesure. La plaque devra être portée en permanence par l'enfant et être brossée deux fois par jour avec du savon. Les parents devront nettoyer la cavité buccale avec une compresse humide et du bicarbonate de soude pour éviter une candidose [44].



Figure 21 : Plaques palatines réalisées en attente de l'intervention chirurgicale. Elles vont permettre une alimentation durant les premiers jours, voire les premiers mois, selon le calendrier thérapeutique mis en place, d'après F. DESTRUHAUT [3].

4.3 La chirurgie primaire

Il existe en France environ 200 protocoles différents, cependant aucun n'a démontré de résultats supérieurs aux autres. Dans cette thèse, le protocole national de Diagnostic et de Soins (PNDS) écrit par le centre de référence maladies rares des fentes et malformations faciales (MAFACE) et la filière de santé maladies rares TETECOUC va être détaillée.

La première chirurgie de la fente a pour vocation de restaurer la ventilation nasale, elle est très importante pour une bonne croissance de l'étage moyen de la face. On cherche l'obtention de résultats optimaux sur le plan esthétique et fonctionnel, avec un impact moindre sur la croissance [1].

La chirurgie primaire sera divisée en trois étapes :

- **La cheilorhinoplastie primaire (Figure 22) associée à la véloplastie intravélaire (Figure 23) :** Il s'agit de la réparation de la lèvre supérieure, du nez et du voile du palais par plastie. Elle a lieu autour de 3 mois pour une fente labio-alvéolaire et autour de 6 mois pour une fente labio-palatine. Dans le cas de fentes labio-palatines bilatérales, il faut utiliser un conformateur narinaire pendant quatre à six mois après l'opération.

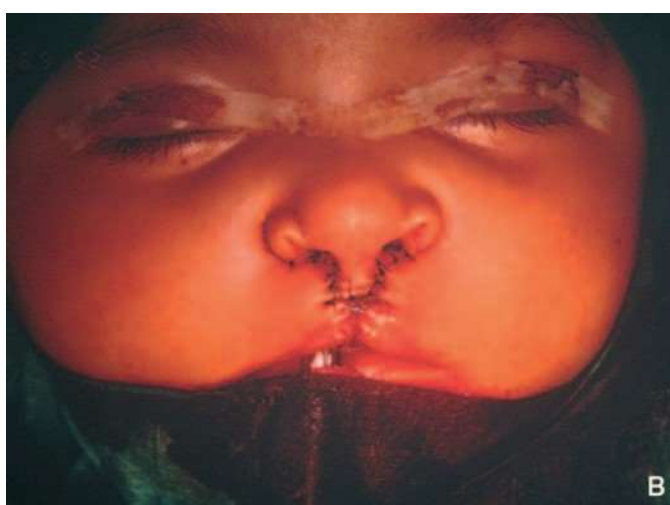


Figure 22 : Fente labiale bilatérale chez un nourrisson. A : Avant chéiloplastie. B : Après chéiloplastie, d'après F. DESTRUHAUT et al. [3].

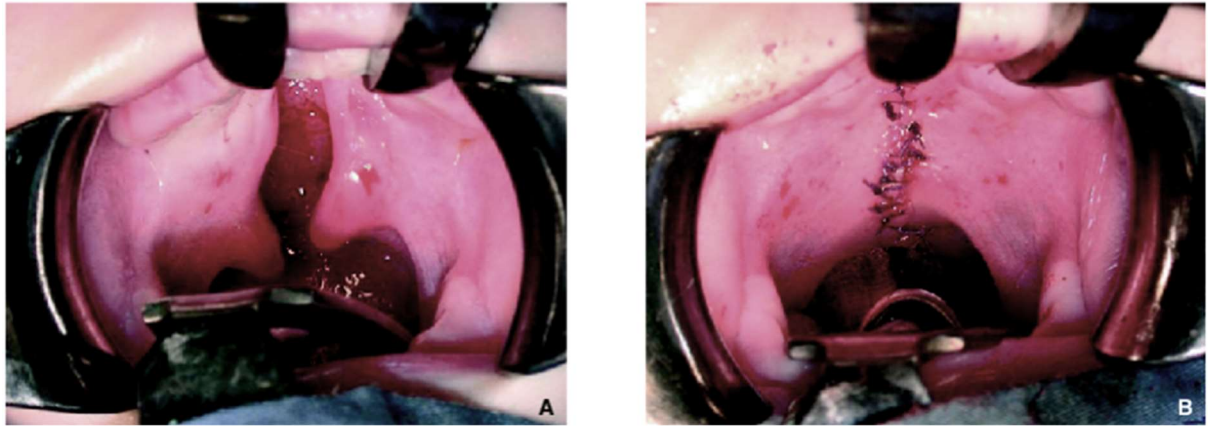


Figure 23 : Fermeture d'une fente isolée par véloplastie intravélaire. A : Aspect en début d'intervention. B : Aspect en fin d'intervention , d'après F. DESTRUHAUT [8].

- **La fermeture de la fente osseuse résiduelle si elle persiste :** Elle a lieu entre 12 et 18 mois. Elle est programmée après le rétrécissement spontané de la fente du palais osseux à la suite de la fermeture simultanée de la lèvre et du voile. Il est nécessaire d'attendre ce rétrécissement spontané qui facilite la fermeture par rapprochement de la muqueuse nasale et de la fibromuqueuse palatine sans laisser de zones osseuses dénudées. Il faut éviter une cicatrisation secondaire conduisant à la formation de cicatrices rétractiles à vie qui seront responsable de troubles de la croissance maxillaire.
- **La gingivo-périosto-plastie associée systématiquement à une greffe d'os spongieux illiaque (Figure 24) :** Elle a lieu entre 4 et 6 ans. Il y aura eu au préalable une préparation orthodontique en denture temporaire. L'opération doit permettre la fermeture étanche du plan bucco-nasal créant une bonne continuité de l'arcade maxillaire et favorisant l'éruption des dents permanentes en bonne position. A l'issue de l'opération, une contention est mise en place pour une durée de six mois [1].

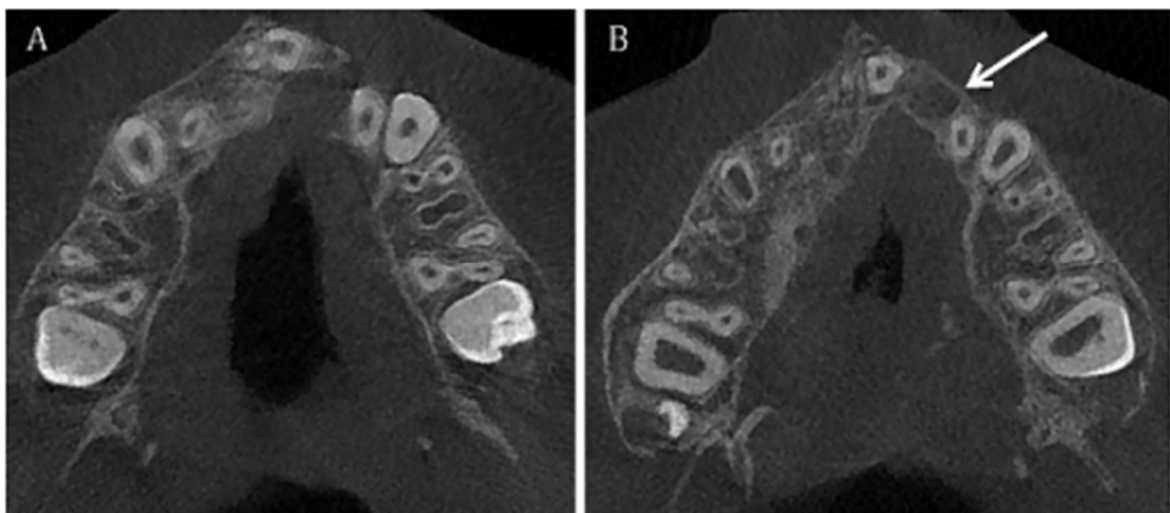


Figure 24 : Pont osseux créé 6 mois après gingivo-périosto-plastie associée à une greffe osseuse. A. Image obtenue la veille de l'opération. B. Pont osseux observé 6 mois plus tard, d'après le Dr DISSAUX. [45].

4.4 La prise en charge pluridisciplinaire et la chirurgie secondaire :

4.4.1 La phonation

Des exercices de souffles au cours de guidances orthophoniques doivent être mis en place dès le 15^{ème} mois (si on observe une fermeture de la fente osseuse) et entre le 24^{ème} et 36^{ème} mois. A l'âge de 3 ans, un bilan est réalisé afin de décider soit de poursuivre ces exercices de souffles, soit de mettre en place une rééducation orthophonique près du domicile. Il faudra ensuite planifier un suivi annuel [1].

En cas d'insuffisance vélo-palatine, il faudra intervenir dans un second temps chirurgical. L'insuffisance vélaire est responsable de fuite d'air audible pendant la phonation et d'un manque de pression intra-buccale nécessaire à l'intelligibilité de la parole. Une évaluation par naso-fibroscopie sera réalisée afin de choisir la technique chirurgicale adéquate : sphinctéroplastie, véloplastie secondaire ou pharyngoplastie avec lambeau pédiculé. Il faut être très vigilant à la conservation de la perméabilité nasale en cas de chirurgie secondaire [1].

4.4.2 L'audition

Un bilan oto-rhino-laryngologique doit être réalisée avant le premier temps chirurgical, puis tous les trois à six mois jusqu'à 6 ans et tous les ans jusqu'à l'âge adulte. Le bilan a pour but de vérifier l'audition et de surveiller l'apparition d'une otite séro-muqueuse. On peut aussi mettre en place une rééducation orthophonique régulière qui a pour vocation l'amélioration de l'aération de l'oreille moyenne. Il s'agira d'un complément de traitement [1].

Les aérateurs trans-tympaniques sont les dispositifs les plus utilisés dans le traitement des otites séro-muqueuses chez les enfants porteurs de fentes. Ils sont mis en place en cas de surdité partielle ou totale à 3 ou 6 mois lors de la réparation de la lèvre et du voile du palais. Cela empêche le développement d'une pression différentielle entre l'oreille moyenne et l'extérieur. La pose de ces aérateurs peut entraîner des complications et demande une surveillance régulière par le médecin traitant tous les 3 mois et par l'ORL tous les 6 mois.

Selon les indications, d'autres traitements chirurgicaux peuvent être nécessaires :

- L'adénoïdectomie : l'ablation des végétations adénoïdes situées dans le rhinopharynx.
- L'amygdalectomie : l'ablation des amygdales.

Le traitement non chirurgical consiste, quant à lui, à utiliser un appareillage auditif. Il est moins privilégié du fait de son inesthétisme et de la diminution de la qualité de vie de l'enfant [34].

4.4.3 La croissance maxillo-faciale

Les porteurs de fentes ont une croissance maxillo-faciale perturbée ; ils présentent notamment une hypomaxillie. L'orthodontiste est impliqué dans la prise en charge de l'enfant dès la naissance. La cause principale d'une croissance maxillo-faciale perturbée chez le patient porteur de fente pourrait être les différentes interventions chirurgicales qu'il doit entreprendre au cours de son traitement. En effet, des adultes porteurs de fentes non opérées ont une croissance maxillaire antéro-postérieure et transversale proche de la normale.

Les conséquences de ces interventions chirurgicales peuvent être des déformations anatomiques, comme les cicatrices rétractiles, et des dysfonctions. Une plaque palatine permet d'éviter une interposition linguale et de guider la croissance maxillo-faciale [1,42].

4.4.4 Les séquelles labio-narinaires et dentaires

En plus des traitements cherchant à corriger les troubles fonctionnels séquellaires, de nombreux patients devront faire l'objet au cours d'un second temps chirurgical d'opérations visant à rétablir l'esthétisme de la face [1].

D'un point de vue odontologique, il existe de nombreuses anomalies chez les porteurs de fente. Ces patients ont un risque accru de développement de caries, cela s'explique par la difficulté d'une hygiène bucco-dentaire correcte et à une respiration buccale. Ils existent de nombreux cas d'hypoplasie amélaire des dents bordant la fente.

Dès le plus jeune âge, le rôle de la prévention est primordial. Un brossage biquotidien fluoré assisté, une alimentation non cariogène et un suivi régulier tous les 6 mois doivent être mis en place à l'apparition des premières dents. L'utilisation de vernis fluorés, de scellement de sillons sont recommandés. Il faut être vigilant concernant la santé parodontale du fait d'une sensibilité accrue aux maladies parodontales. [1,46].

4.5 Le suivi psychologique du patient et des parents

Dès qu'il est possible de le faire, après le diagnostic anténatal ou après la naissance, il faut mettre en place un suivi psychologique des parents. Ce suivi aura pour vocation :

- D'aider les parents à se préparer aux nombreuses interventions médicales qui auront lieu après la naissance,
- D'aider à gérer leur stress parental ou la dépression maternelle,
- D'informer sur l'existence d'associations de patients et parents.

Vers 4-5 ans, l'enfant va expérimenter les premières interrogations sur sa différence avec les autres enfants. Il faut être très vigilant aux moqueries que l'enfant peut subir à l'école. Il est important qu'il soit capable d'expliquer sa malformation aux autres et de la comprendre lui-même. Entre 4 et 6 ans, un traitement orthodontique et/ou chirurgical peut être mis en place, cela peut être source d'angoisse pour l'enfant. Il faut s'assurer de l'absence de troubles du sommeil persistants.

Au cours de l'école primaire, la découverte du groupe social se met en place. Il faut accompagner l'enfant et les parents qui peuvent l'appréhender. L'apprentissage scolaire peut être difficile du fait d'un sentiment d'insécurité. Un éventuel retard d'apprentissage peut renforcer les moqueries d'autres enfants. Il faut y être vigilant et rassurer l'enfant. Encore une fois, l'enfant peut avoir des angoisses à l'idée d'une chirurgie plutôt esthétique à cet âge.

Pendant le collège et le lycée, l'enfant va passer par la puberté. Il devra faire face aux regards des autres, se découvrir et se construire. Il y a un gros risque de défaut de l'image de soi, de dépression qui peuvent mener à un isolement social ou à un désinvestissement scolaire. De plus, le changement morphologique à la suite du traitement chirurgical doit être accompagné afin que l'enfant se reconnaisse et accepte cette modification.

A 18 ans, on arrive dans la fin du parcours de prise en charge. Cependant, des reprises secondaires peuvent être nécessaires ou voulues. Un travail d'accompagnement est important pour ne pas perdre le patient majeur de vue. Il serait préjudiciable d'arrêter le traitement prématurément [1].

5. La réhabilitation prothétique des séquelles de fentes vélo-palatines

Dans un certain nombre de cas, une fente vélo-palatine est rencontrée chez le patient adulte. On distingue dans les divisions résiduelles à l'âge adulte :

- Les divisions vélares non opérées : elles sont dues à un non-accès aux soins ou à une contre-indication chirurgicale ou anesthésique.
- Les divisions vélo-palatines séquellaires (Figure 25 et 26): il y a eu une insuffisance ou un échec du traitement chirurgical antérieur [47].



Figure 25 : *Division labio-alvéolo-vélo-palatine séquellaire. A : Voûte palatine, B : Voile trop court, d'après le docteur HENNEQUIN [48].*

Les fentes séquellaires ont de nombreuses conséquences fonctionnelles, esthétiques et sociales. Le chirurgien-dentiste va mettre en place une prothèse vélo-palatine pour améliorer la qualité de vie du patient. L'objectif sera d'appliquer les règles de la prothèse conventionnelle, en suivant les éléments de la triade de Housset (stabilisation, sustentation, rétention), tout en respectant un nouvel impératif : l'étanchéité. On parle de tétrade en prothèse vélo-palatine [48].



Figure 26 : *Photographie d'un voile après pharyngoplastie, d'après F. DESTRUHAUT et al . [48].*

5.1 Classifications

5.1.1 La classification de Veau

Cette classification décrit les défauts anatomiques engendrés par les fentes. Elle ne considère pas les fentes purement labio-alvéolaire [44].

Classe	Conséquence anatomique
1	Division simple du voile.
2	Division du voile et de la voute palatine.
3	Division du voile et de la voute palatine associée à une fente labio-alvéolaire unilatérale.
4	Division du voile et de la voûte palatine associée à une fente labio-alvéolaire bilatérale totale.

Tableau 2 : *Classification de Veau. [44].*

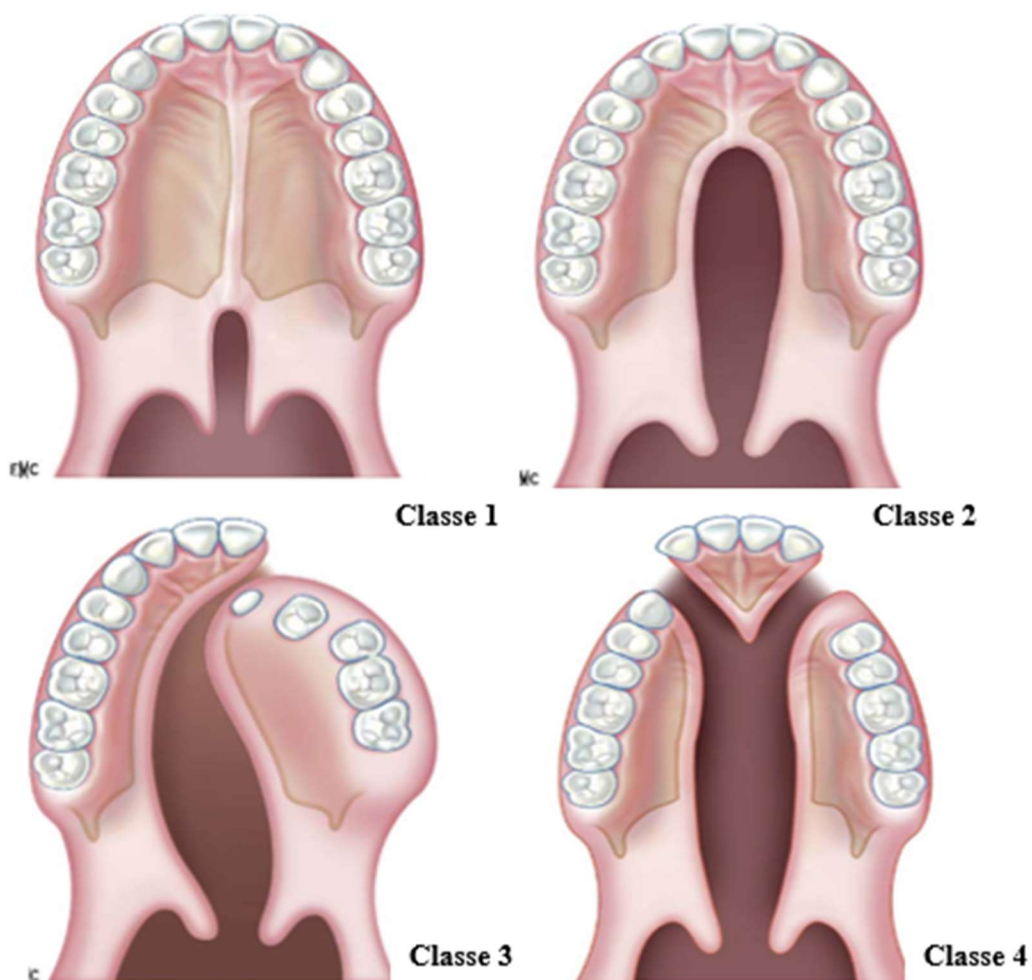


Figure 27 : *Schémas de la classification de Veau, allant de la classe 1 à la classe 4 [44].*

5.1.2 La classification de Benoist

Cette classification est une aide à la décision thérapeutique et au choix de l'appareil vélo-palatin adéquat. En revanche, elle ne considère pas certaines situations cliniques, comme le voile ayant une conformation atypique ou encore la possibilité de l'absence du voile [47].

Classe	I	Voile divisé mais tonique
	II	Voile suturé, trop court, mais contractile
	III	Voile inerte (scléreux ou paralysé).
Subdivision	a	Associé à une fente palatine
	b	Associé à une malposition incisive
	c	Associé à un édentement partiel
	d	Associé à un édentement complet

Tableau 3 : *Classification de Benoist [47].*

5.1.3 La classification de Destruhaut, à visée thérapeutique

Cette classification est une aide à la décision thérapeutique pour le patient ayant besoin d'une prothèse vélo-palatine. Elle permet de pallier aux limitations de la classification de Benoist [47].

Classe	Voile	Tuteur	Obturateur
1	Divisé mais tonique	Métallique (Section ronde)	De Suersen
2	Suturé, trop court mais contractile	Médian incurve (Section demi-jonc)	De Schiltsky
3	Non présent	Métallique (Section ronde)	Analogue de Suersen
4	Inerte (scléreux ou paralysé)	Métallique légèrement compressif	De Mazaheri
5	De conformation atypique (après pharyngoplastie)	Double (Section ronde)	Atypique ou de Dichamp

Tableau 4 : *Classification à visée thérapeutique de Destruhaut [47].*

5.2 Choix thérapeutique

Les prothèses vélo-palatines sont constituées par une plaque palatine, une pièce intermédiaire et le dispositif obturateur vélaire.

5.2.1 Choix de la plaque palatine

A l'issu du bilan initial, le praticien va réaliser la plaque palatine. Selon la classification de Benoist, il existe 4 subdivisions, qui vont nous aider dans le choix de cette plaque :

- Subdivision a : Associée à une fente palatine. La plaque palatine doit obturer la fente palatine de manière étanche. Elle peut être associée à un obturateur rigide, solidaire de la plaque.
- Subdivision b : Associée à une malposition incisive. La plaque peut faire intervenir de la prothèse combinée.
- Subdivision c : Edenté partiel (Figure 28). La plaque doit remplacer les dents absentes en évitant d'ajouter des contraintes sur les dents restantes. La répartition des charges occlusales sur la totalité de l'arcade maxillaire est très importante. On utilise principalement la prothèse amovible partielle à châssis, parfois associée à une prothèse conjointe. En effet, l'intégration de la plaque palatine est favorisée par la réalisation de contournement fraisés, de bombés vestibulaires ou d'attache sur une ou des prothèses fixées. L'utilisation du paralléliseur est essentielle pour la réalisation du châssis et de ses différents éléments.
- Subdivision d : Edenté complet. La plaque doit respecter les règles de la prothèse amovible complète, on peut choisir de mettre en place une occlusion de convenance [47].

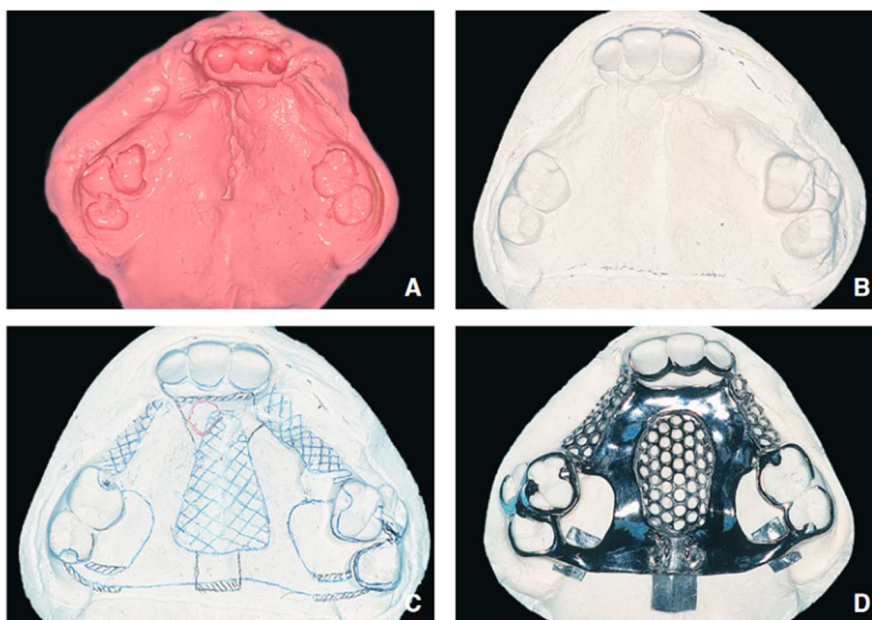


Figure 28 : A. Empreinte primaire : fente vélaire séquellaire (patient de 45 ans). B. Modèle d'étude de la voûte palatine. C. Tracé du châssis d'une prothèse amovible partielle à châssis. D. Châssis d'une prothèse amovible partielle à châssis, d'après le Docteur NOIRRIT-ESCLASSAN [43].

5.2.2 Choix de la pièce intermédiaire et du dispositif obturateur :

5.2.2.1 L'obturateur de Suersen :

L'obturateur de Suersen est indiqué pour une classe I de la classification de Benoist et de la classification de Destruhaut. Il s'agit d'un contexte de voile divisé mais tonique, la division vélo-palatine n'a pas été suturée (Figure 29). L'obturateur est dynamique [47].



Figure 29 : Photographie d'un voile du palais divisé mais tonique, le bourrelet de Passavant (hypertrophie du muscle constricteur supérieur) permet de concourir au rétrécissement de la lumière pharyngée [47].

Il est composé par une plaque palatine qui se prolonge en arrière par une pièce intermédiaire en forme d'anse sur lequel un clapet, le dispositif obturateur, va venir se positionner au centre la lumière pharyngée (Figure 30). La pièce intermédiaire, dans le sens vertical, doit se situer au niveau du bourrelet de Passavant lorsqu'il existe et, dans le sens transversal, doit être à une distance de 3 à 5mm de la muqueuse vélaire lorsque le sphincter est contracté. Elle est composée en général par un fil d'acier inoxydable de 18/10mm à section ronde [47].

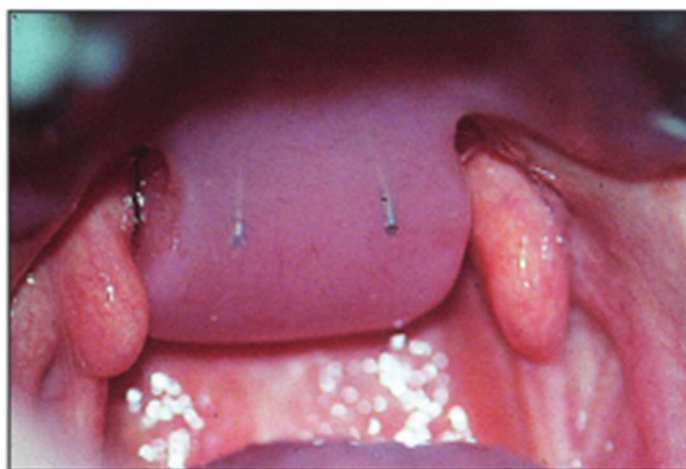


Figure 30 : A droite, obturateur de Suersen, d'après J. DICHAMP [47].

Dans un contexte de voile absent, l'obturateur statique de Froshel et Schälit était utilisé. Il a été abandonné du fait de son encombrement trop important entraînant la fermeture des choanes. Il a été remplacé au profit d'un obturateur d'infrastructure de Suersen [47].

5.2.2.2 L'obturateur de Schiltsky

L'obturateur de Schiltsky est indiqué pour une classe II de Benoist et de Destruhaut. Il s'agit d'un contexte de voile trop court mais contractile, la division vélo-palatine a été suturée (Figure 31) [47].

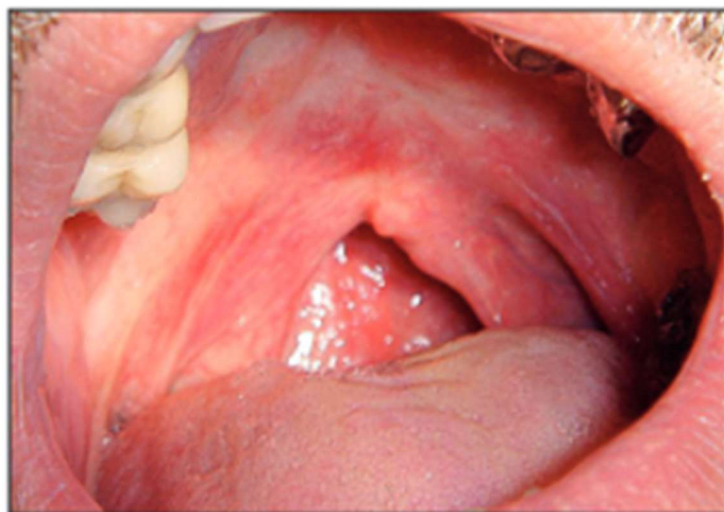


Figure 31 : Photographie d'un voile trop court mais contractile d'après J. DICHAMP [47].

La pièce intermédiaire monte le long de la ligne médiane sur la face antéro-inférieure du voile au repos, elle doit rester à une distance de 0,5mm de la muqueuse vélaire (Figure 32). Elle contourne ensuite le bord inférieur du voile et remonte vers le rhino-pharynx à équidistance entre le voile contracté et la paroi postérieure du pharynx où elle forme une boucle un centimètre au-dessus du plan du voile contracté [47].

Le dispositif obturateur est situé entre la paroi postérieure du pharynx et la face supéro-postérieure du voile. Il s'agit d'un obturateur dynamique du sphincter pharyngien (Figure 32) [47].

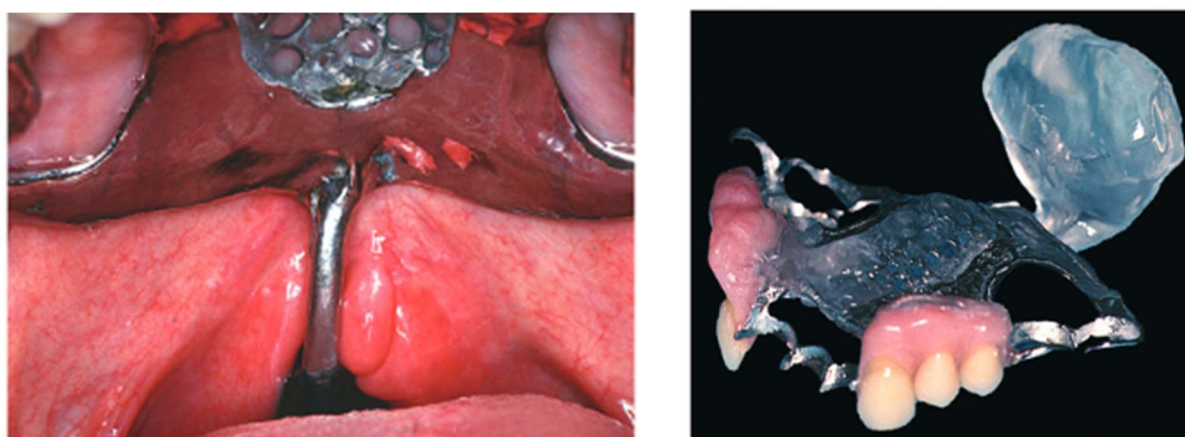


Figure 32 : Photographies d'un obturateur de Schiltsky, d'après Rignon-Bret. [47].

5.2.2.3 L'obturateur de Mazaheri

L'obturateur de Mazaheri est indiqué pour une classe III de Benoist et une classe IV de Destruhaut. Il s'agit d'un contexte où le voile est inerte, scléreux ou paralysé. L'obturateur est statique. Il est composé d'une plaque palatine prolongée en arrière par un ressort. L'appareil se termine par un dispositif qui n'est pas un obturateur à proprement parler, il permet d'élever le voile en haut et en arrière de manière mécanique et statique quand le patient avale de la nourriture (Figure 33) [47].

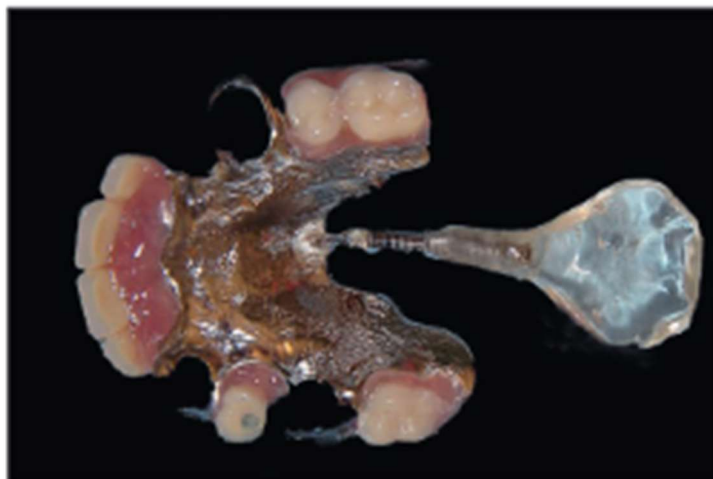


Figure 33 : Photographies d'une prothèse amovible coulée et d'un obturateur de Mazaheri, d'après J. DICHAMP [47].

5.2.2.4 L'obturateur atypique ou de Dichamp

L'obturateur atypique est indiqué pour une classe V de Destruhaut. Le voile du palais est dit atypique, après une pharyngoplastie par exemple. Cet obturateur est composé par une plaque palatine prolongée en arrière par un double tuteur portant chacun un dispositif obturateur se positionnant de part et d'autre du voile suturé avec la paroi postérieure du pharynx (Figure 34) [47].



Figure 34 : Photographies d'une prothèse vélo-palatine atypique dans un cas de pharyngoplastie, d'après J. DICHAMP [47].

5.2.2.5 Schéma récapitulatif du choix thérapeutique d'un obturateur vélo-palatin :

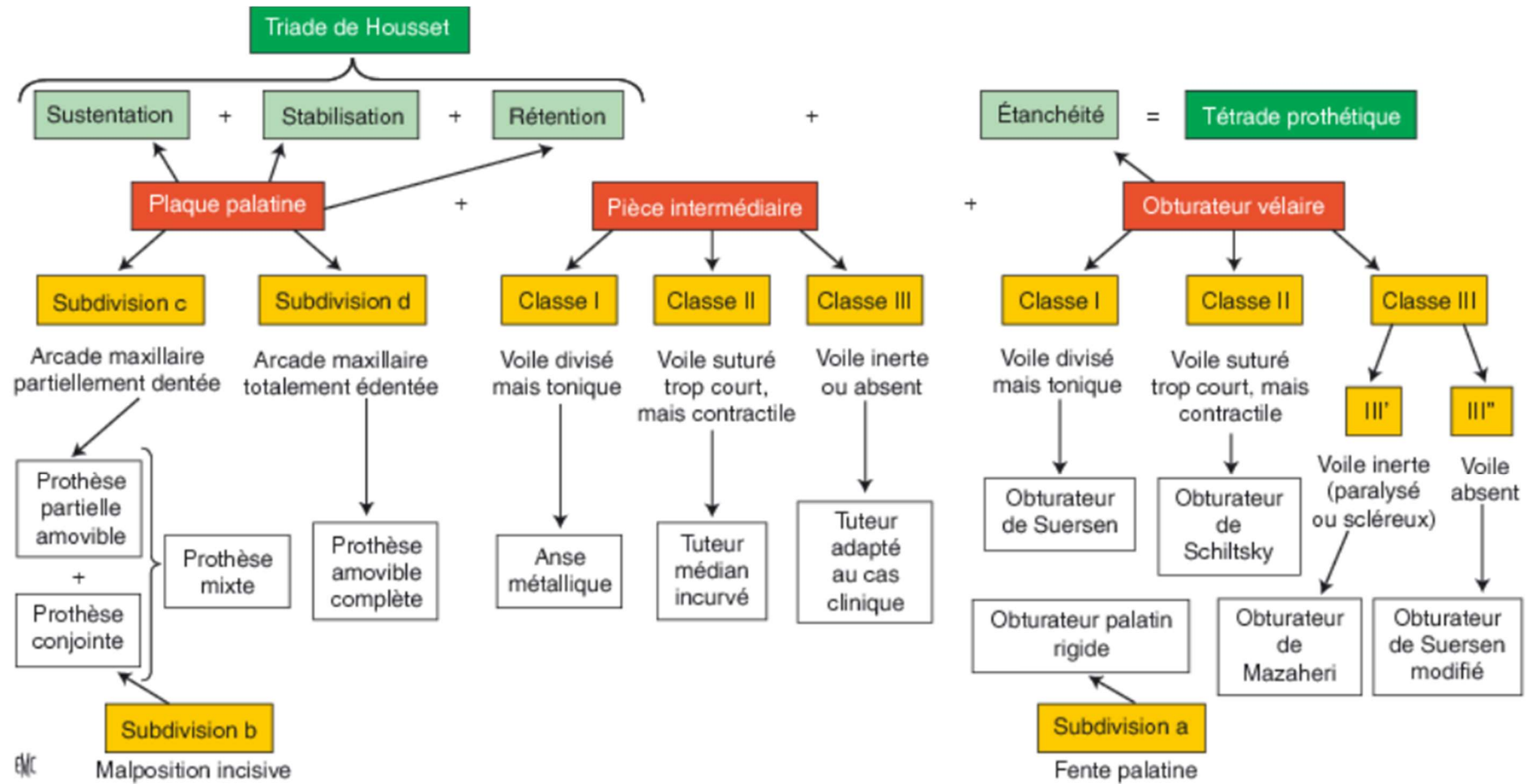


Figure 35 : Schéma récapitulatif du choix thérapeutique pour une prothèse obturatrice vélo-palatine, d'après F. DESTRUHAUT et E. TOULOUSE [48].

5.3 Conception des prothèses obturatrices

5.3.1 Conception de la plaque palatine

Une fois que le praticien a fait son choix thérapeutique (Figure 35), la conception de la plaque palatine suit les règles conventionnelles de la prothèse amovible.

Le praticien commence son protocole par une empreinte primaire à l'alginate épaissi avec un porte empreinte du commerce. Il a, au préalable, comblé les pertes de substances palatines et vélares à l'aide de tampons de gazes vaselinés. Le laboratoire de prothèse coule les modèles en plâtre et réalise la plaque palatine dont les bords sont arrondis et polis afin d'éviter les frottements (Figure 36) [3].

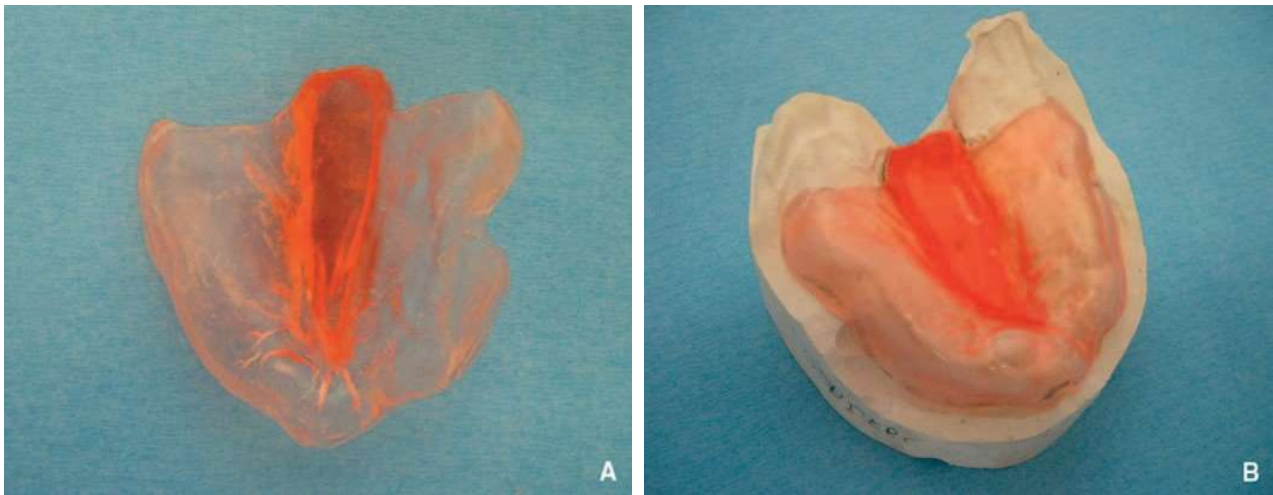


Figure 36 : Réalisation d'une plaque palatine obturatrice (A, B) permettant une étanchéité temporaire chez un patient présentant une division vélopalatine dans le cadre d'un syndrome ECP (ectrodactyly, cleft palate), d'après F. DESTRUHAUT et al [3].

Le patient devra ensuite la porter pendant une à plusieurs semaines afin de juger de son confort, de sa rétention et de son étanchéité. Il est essentiel que la plaque palatine soit validée et portée pendant plusieurs semaines par le patient avant d'envisager de confectionner le dispositif obturateur vélaire (Figure 37) [43].



Figure 37 : *Essayage de la plaque obturatrice en bouche (syndrome ECP [ectrodactyly, cleft palate]), d'après F. DESTRUHAUT et al. [3] .*

Dans un certain nombre de cas, la fente vélaire est associée à une division palatine qui nécessite la confection d'une plaque solidarifiée à un obturateur rigide. Après la validation de la plaque palatine pendant plusieurs semaines, le praticien va réaliser le dispositif obturateur. Il commence par une empreinte primaire à l'alginate épaissi avec un porte empreinte du commerce, en ayant au préalable, comblé la perte de substance avec des compresses vaselinées pour éviter la fusée du matériau dans les zones de contre-dépouille. Il fait couler les modèles en plâtre par le laboratoire de prothèse [3].

A partir des modèles primaires, un porte empreinte individuel en résine autopolymérisable ou en pâte thermoplastique est confectionné. Ce PEI est perforé de petits trous pour assurer la rétention du matériau, il pénètre dans la perte de substance et reste à distance des parois et du fond. Des tampons de gazes vaselinés sont positionnés au fond de la cavité pour éviter une fusée trop importante du matériau.

Le praticien fait une empreinte secondaire à l'aide du PEI en deux temps :

- Marginage à la pâte de Kerr du joint périphérique puis au niveau de la perte de substance, il permet l'enregistrement des mouvements anatomofonctionnels.
- Surfaçage au Permlastic pour enregistrer les surfaces d'appui [3].

Le praticien fait l'essayage en bouche des maquettes d'occlusion issues des modèles secondaires. Il réalise les réglages esthétiques et fonctionnels des bourrelets d'occlusion (Figure 38). Il enregistre les rapports intermaxillaires, tout en respectant la dimension verticale d'occlusion. Les maquettes d'occlusion sont ensuite transférées sur un articulateur afin de réaliser le montage des dents [3].

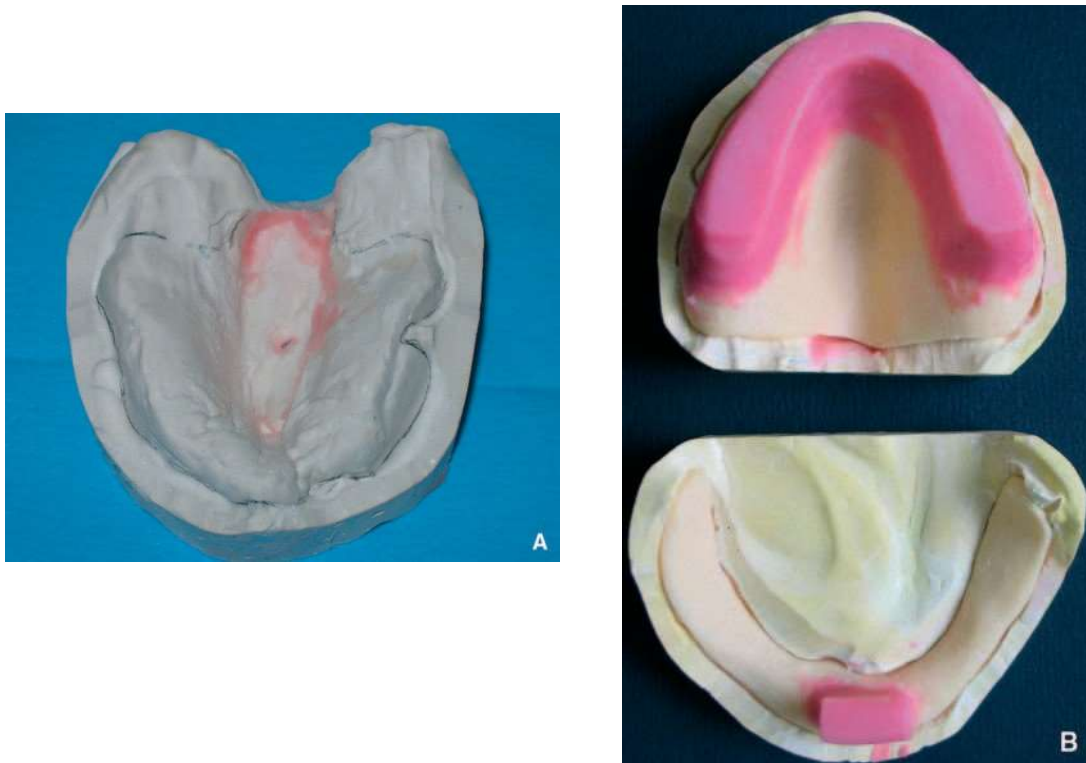


Figure 38 : *A : Modèle en plâtre avant comblement de la fente avec de la cire. B : Maquettes d'occlusion (syndrome ECP [ectrodactyly, cleft palate]), d'après F. DESTRUHAUT et al. [3].*

Le montage doit suivre les règles conventionnelles de la prothèse, bien que quelques modifications soient tolérées du fait de la fente palatine. Le montage des dents peut être décentré par rapport à la crête alvéolaire. Le praticien doit privilégier une occlusion de convenance pour améliorer les fonctionnalités de la prothèse. Un nouvel essayage est effectué, on contrôle l'intégration esthétique des dents, le rapport interarcade statique et la stabilité des maquettes. [3].



Figure 39 : *Modèles montés sur articulateur présentant le montage des dents en articulé de convenance (syndrome ECP [ectrodactyly, cleft palate]), d'après F. DESTRUHAUT et al. [3].*

Une polymérisation à chaud est réalisée à partir du modèle secondaire pour combler par de la résine la fente vélo-palatine. On obtient la prothèse dite « obturatrice » qui est ensuite évidée afin d'alléger le poids de la prothèse. On rééquilibre sur un articulateur car des variations dimensionnelles peuvent survenir au cours de la polymérisation, notamment au niveau de la base (Figure 39 et 40) [3].



Figure 40 : *Prothèse complète obturatrice. L'obturateur rigide a été évidé afin de diminuer le poids de la prothèse (syndrome ECP [ectrodactyly, cleft palate]), d'après F. DESTRUHAUT et al. [3].*

Le praticien fait les derniers essayages en bouche, elle doit avoir été humidifiée au préalable (Figure 41). Le patient doit appuyer fermement et contrôler l'absence de douleurs, la sustentation, la stabilité, la rétention, l'étanchéité et l'absence de mouvement au cours des différents mouvements du patient. Des conseils d'hygiène et d'usage sont donnés au patient. On réévalue régulièrement la prothèse au cours des séances de doléances [3].



Figure 41 : Mise en bouche des prothèses (syndrome ECP [ectrodactyly, cleft palate]), d'après F. DESTRUHAUT et al. [3].

5.3.2 Confection du dispositif obturateur vélaire :

Lorsque la plaque palatine a été validée plusieurs semaines, on passe à la conception du dispositif obturateur vélaire. Dans le cas d'un obturateur dynamique, le praticien va réaliser d'abord la partie intermédiaire à l'aide d'un patron, en fil de plomb ou un fil d'étain (20/10^e de mm), que l'on va modeler selon la conformation du voile (Figure 42). Une clé en plâtre au laboratoire de prothèse va permettre de remplacer le fil de plomb ajusté par un fil en acier inoxydable (18/10^e de mm) [43].

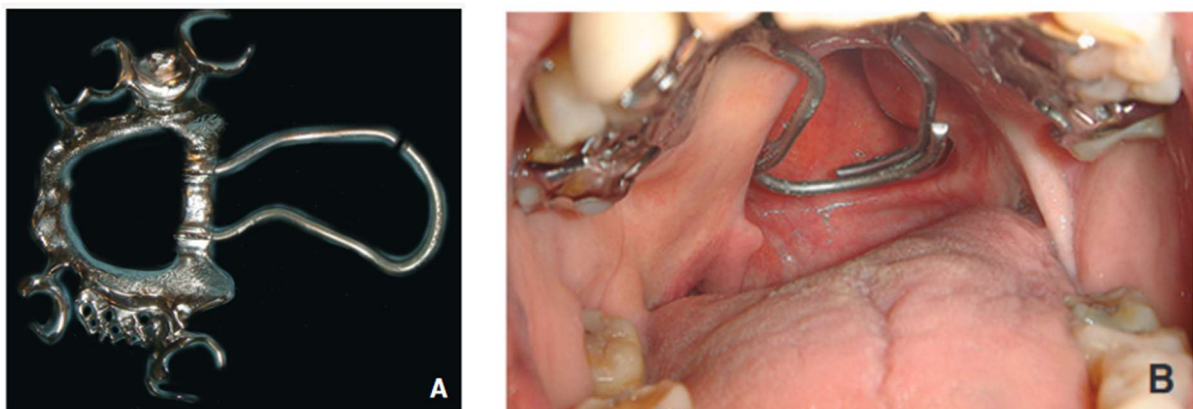


Figure 42 : A. Pièce intermédiaire (ou « tuteur ») solidarisée à un châssis de prothèse amovible partielle à châssis. B. Essayage clinique de la pièce intermédiaire avant empreinte vélaire fonctionnelle, d'après E. NOIRRIT-ESCLASSAN [43].

Le praticien prend une empreinte fonctionnelle en deux temps, d'abord à l'aide d'une pâte thermoplastique (type pâte de Kerr) façonnée par les muscles déhiscent, ensuite avec une pâte d'empreinte à base d'oxyde de zinc (Impression paste) qui améliore l'enregistrement fonctionnel du voile (Figure 43). Au cours de la prise d'empreinte, on demande au patient de faire :

- Des exercices de phonation : il doit prononcer les phonèmes [Pa] [Ta] [Ka] [Sa] puis de prononcer la phrase « j'ai pris une petite tasse de thé »
- Des exercices de déglutition
- Des mouvements flexion/extension du rachis cervical : pour enregistrer la saillie de la première vertèbre cervicale sur la paroi postérieure du pharynx [43].

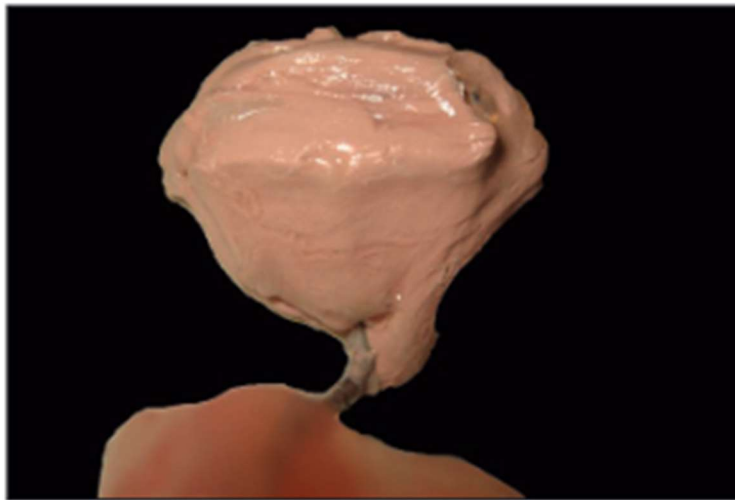


Figure 43 : Empreinte dynamique en vue d'un obturateur de Schilsky grâce à des exercices dynamiques de déglutition et phonatoires, d'après J. DICHAMP [47].

On réalise le dispositif obturateur en résine méthacrylique de méthyl à partir de l'empreinte. Le patient sera suivi dans les jours qui suivent la livraison et le dispositif sera réadapté et rebasé avec une résine à prise retardée si nécessaire afin d'en améliorer l'étanchéité. La position du dispositif est primordiale. Dans le cas d'une classe II, si le dispositif est trop haut, il risque d'obturer les trompes d'Eustache. Dans une classe I, une position du dispositif trop basse empêche la contraction du voile [43].

Conclusion :

Le traitement d'une perte de substance congénitale maxillaire est long, complexe et couteux. Ces difficultés restreignent la mise en œuvre des obturateurs vélo-palatins en dehors du milieu hospitalier. Cependant, une connaissance plus détaillée du traitement global de la fente vélo-palatine et des protocoles de conception d'une prothèse obturatrice peut permettre au praticien de contrôler et de réadapter régulièrement la prothèse. Cela permet au patient d'avoir un accès facilité au soin et de diminuer le délai de prise en charge [13].

Aujourd'hui, les obturateurs vélo-palatins sont de moins en moins utilisés au profit de la reconstruction chirurgicale. Malgré cela, ils continuent d'accompagner le nourrisson pour faciliter l'alimentation et la croissance. Ils se substituent à la chirurgie lorsqu'elle parvient à ses limites [3].

La prothèse maxillo-faciale connaît depuis une vingtaine d'années une période d'évolution grâce à l'implantologie et au numérique. Les prothèses obturatrices du maxillaire sont de plus en plus adaptées et stables. Les implants et mini-implants, lorsque le contexte le permet, ont amélioré la stabilité de ces prothèses. L'utilisation de l'empreinte optique a permis la confection de prothèses chez certains patients ayant une limitation d'ouverture buccale créant de nouvelles possibilités pour la prothèse maxillo-faciale. Enfin, différents types d'obturateurs vélares sont aujourd'hui testés pour être plus confortables et tolérés par le patient en utilisant, par exemple, du latex pour le dispositif obturateur [49].

L'avenir de la réhabilitation d'une perte de substance pourraient être surprenant. Les avancées de la recherche donnent de l'espoir quant à la possibilité de développer le bio-printing, c'est-à-dire d'obtenir un organe artificiel par bio-impression en prototypage rapide. Cela nécessiterait l'impression d'une architecture 3D poreuse qui seraitensemencée d'une culture de cellule permettant la colonisation et la croissance sur la structure, créant ainsi un organe artificiel pour remplacer l'organe originel. Cela ouvrirait un chapitre nouveau pour la réhabilitation d'une perte de substance congénitale du maxillaire [49].

Listes des figures

Figure 1 : Prothèse dentaire en or retrouvée à Satricum, appartenant au peuple étrusque, d’après G. BAGGIERRI [5].	13
Figure 2 : <i>Obturbateurs palatins d’après A. PARE [7].</i>	14
Figure 3 : <i>Ouvrages de Victor Veau ; a : Bec de lièvre (1938) [9] ; b : Division palatine (1931) [10].</i>	15
Figure 4 : <i>Portrait d’Albéric Pont, d’après BLANC et DEMILLY [11].</i>	16
Figure 5 : Coupe sagittale de l’étage moyen de la face et de ces cavités, d’après H. NETTER. [14].	18
Figure 6 : Coupe sagittale de la base du crâne et du complexe ptérygo-palato-tubérositaire, vue inférieure, d’après H. NETTER [14].	19
Figure 7 : Coupe sagittale du palais dur et du voile du palais, vue médiale, d’après H. NETTER [14].	20
Figure 8 : <i>Schéma des muscles du voile du palais illustrant la structure en pont avec les muscles constituant l’arche d’appui (en vert) et les muscles de la sangle de suspension (en orange), d’après A. FROMAGER [16].</i>	21
Figure 9 : Coupe sagittale des structures du pharynx, vue latérale, d’après le Gray’s Anatomy [18].	22
Figure 10 : Répartition des fentes isolées et syndromiques au sein des fentes faciales, d’après F. DESTRUHAUT et Al [3].	24
Figure 11 : Fente vélo-palatine, rétromicrognathie et glossoptose chez un nouveau-né présentant une séquence de Pierre Robin, d’après T.SUN [21].	25
Figure 12 : <i>Patient exprimant une forme sévère du syndrome de Treacher-Collins avec une dysmorphose faciale, une hypoplasie maxillo-mandibulaire et une anomalie des tissus périorbitaires, d’après K. Kobus et P. Wojcick.[23].</i>	26
Figure 13 : <i>Patient atteint d’un syndrome ECP (ectrodactyly, cleft palate), d’après F. DESTRUHAUT [3].</i>	27
Figure 14 : Schéma des trois temps de la déglutition, d’après S. Verhaege	28
Figure 15 : <i>Schéma des positions et vibration des cordes vocales, d’après A. GIOVANNI et al. [26].</i>	31
Figure 16 : Conséquence du non-fonctionnement de l’étage nasale sur le développement du maxillaire, d’après A. BRUWIER et al. [30].	32
Figure 17 : Exemple de plaque à vérin, d’après F. DESTRUHAUT [3].	36
Figure 18 : Appareillage de la technique du modelage naso-alvéolaire, d’après E. Noirrit-Esclassan [44].	37
Figure 19 : <i>De gauche à droite, un obturbateur de tétée et une plaque palatine obturatrice empêchant l’interposition linguale, d’après E. Noirrit-Esclassan et al [44].</i>	38
Figure 20 : Empreinte maxillaire chez un nouveau-né atteint d’un syndrome ECC d’après F. DESTRUHAUT [3].	38
Figure 21 : Plaques palatines réalisées en attente de l’intervention chirurgicale. Elles vont permettre une alimentation durant les premiers jours, voire les premiers mois, selon le calendrier thérapeutique mis en place, d’après F. DESTRUHAUT [3].	39

Figure 22 : Fente labiale bilatérale chez un nourrisson. A : Avant chéiloplastie. B : Après chéiloplastie, d’après F. DESTRUHAUT et al. [3].	40
Figure 23 : Fermeture d’une fente isolée par véloplastie intravélaire. A : Aspect en début d’intervention. B : Aspect en fin d’intervention , d’après F. DESTRUHAUT [8] .	41
Figure 24 : Pont osseux créé 6 mois après gingivo-périosto-plastie associée à une greffe osseuse. A. Image obtenue la veille de l’opération. B. Pont osseux observé 6 mois plus tard, d’après le Dr DISSAUX. [45].	41
Figure 25 : Division labio-alvéolo-vélo-palatine séquellaire. A : Voûte palatine, B : Voile trop court, d’après le docteur HENNEQUIN [48].	45
Figure 26 : <i>Photographie d’un voile après pharyngoplastie, d’après F. DESTRUHAUT et al. [48].</i>	45
Figure 27 : Schémas de la classification de Veau, allant de la classe 1 à la classe 4 [44].	46
Figure 28 : A. Empreinte primaire : fente vélaire séquellaire (patient de 45 ans). B. Modèle d’étude de la voûte palatine (cas d’une fente vélaire séquellaire). C. Tracé du châssis d’une prothèse amovible partielle à châssis (cas d’une fente vélaire séquellaire). D. Châssis d’une prothèse amovible partielle à châssis (cas d’une fente vélaire séquellaire), d’après le Docteur NOIRRIT-ESCLASSAN [43].	48
Figure 29 : Photographie d’un voile du palais divisé mais tonique, le bourrelet de Passavant (hypertrophie du muscle constricteur supérieur) permet de concourir au rétrécissement de la lumière pharyngé.[47].	49
Figure 30 : A droite, obturateur de Suersen, d’après J. DICHAMP [47].	49
Figure 31 : Photographie d’un voile trop court mais contractile d’après J. DICHAMP [47].	50
Figure 32 : Photographies d’un obturateur de Schiltsky, d’après Rignon-Bret. [47].	50
Figure 33 : Photographies d’une prothèse amovible coulée et d’un obturateur de Mazaheri, d’après J. DICHAMP [47].	51
Figure 34 : Photographies d’une prothèse vélo-palatine atypique dans un cas de pharyngoplastie, d’après J. DICHAMP [47].	51
Figure 35 : Schéma récapitulatif du choix thérapeutique pour une prothèse obturatrice vélo-palatine, d’après F. DESTRUHAUT et.....	52
Figure 36 : Réalisation d’une plaque palatine obturatrice (A, B) permettant une étanchéité temporaire chez un patient présentant une division vélopalatine dans le cadre d’un syndrome ECP (ectrodactyly, cleft palate), d’après F. DESTRUHAUT et al [3].	53
Figure 38 : Essayage de la plaque obturatrice en bouche (syndrome ECP [ectrodactyly, cleft palate]), d’après F. DESTRUHAUT et al. [3] .	54
Figure 39 : A : <i>Modèle en plâtre avant comblement de la fente avec de la cire. B : Maquettes d’occlusion (syndrome ECP [ectrodactyly, cleft palate]), d’après F. DESTRUHAUT et al. [3].</i>	55
Figure 40 : Modèles montés sur articulateur présentant le montage des dents en articulé de convenance (syndrome ECP [ectrodactyly, cleft palate]), d’après F. DESTRUHAUT et al. [3].	56
Figure 41 : Prothèse complète obturatrice. L’obturateur rigide a été évidé afin de diminuer le poids de la prothèse (syndrome ECP [ectrodactyly, cleft palate]), d’après F. DESTRUHAUT et al. [3].	56
Figure 42 : Mise en bouche des prothèses (syndrome ECP [ectrodactyly, cleft palate]), d’après F. DESTRUHAUT et al. [3].	57

Figure 43 : A. Pièce intermédiaire (ou « tuteur ») solidarisée à un châssis de prothèse amovible partielle à châssis. B. Essayage clinique de la pièce intermédiaire avant empreinte vélaire fonctionnelle, d'après E. NOIRRIT-ESCLASSAN [43]..... 57

Figure 44 : Empreinte dynamique en vue d'un obturateur de Schilsky grâce à des exercices dynamiques de déglutition et phonatoires, d'après J. DICHAMP [47]. 58

Listes des tableaux

Tableau 1 : <i>Les fentes bucco-faciales et leurs caractéristiques, d'après A. PICARD [1] .</i>	23
Tableau 2 : <i>Classification de Veau. [44].</i>	46
Tableau 3 : <i>Classification de Benoist [47].</i>	47
Tableau 4 : <i>Classification à visée thérapeutique de Destruhaut [47].</i>	47

Références bibliographiques

1. Picard A, rédacteur principal. Fentes labiales et/ou palatines : Texte du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS). Paris : Centre de Référence Maladies Rares des fentes et malformations faciales (MAFACE); 2021. Sous l'égide de la Filière de Santé Maladie Rares des malformations de la tête, du cou et des dents (TETECOUC).
2. Pomar P, Dichamp J. Introduction à la prothèse maxillofaciale. EMC-Dentisterie. 2004;118-21.
3. Destruhaut F, Fusaro S, Vigarios E, Toulouse E, Pomar P. Syndromes polymalformatifs et réhabilitation maxillofaciale. EMC-Médecine buccale. 2009;4(2):1-12.
4. Destruhaut F, Delrieu J, Dusseau X, Hennequin A, Toulouse É, Pomar P. Approche historique et épistémologique de la prothèse maxillo-faciale. Cah Prothèse. 2018;181:37-47.
5. Baggieri G. Appointment with an Etruscan Dentist. Etruscan Stud. 1999;6(4):33-42.
6. Glicenstein J. Histoire de la chirurgie plastique pédiatrique. Ann Chir Plast Esthét. 2016;61(5):319-29.
7. Paré A. Dix livres de chirurgie avec le magasin des instruments nécessaires à Icelle. Paris : Imprimerie de Jean Le Royer; 1564.
8. Benateau H, Veyssière A, Paquot-Le Brun C, Cabouret D, Traoré H. Prise en charge chirurgicale primaire des fentes vélares, vélopalatines et alvéolaires. EMC-Médecine buccale. 2014;9(3):1-13.
9. Veau V. Le bec de lièvre. Paris : Masson et Cie; 1938.
10. Veau V. Division palatine. Paris : Masson et Cie; 1938.
11. Sigaux N, Amiel M, Piotrovitch d'Orlik S, Breton P. Albéric Pont, la grande guerre et les gueules cassées. Ann Chir Plast Esthét. déc 2017;62(6):601-8.
12. Rochette V, Margerit J. Les gueules cassées de la Première Guerre mondiale : thérapeutiques prothétiques et chirurgicales. Actual Odonto-Stomatol. 2010;(251):261-9.
13. Bulbulian AH. Maxillofacial prosthetics: Evolution and practical application in patient rehabilitation. J Prosthet Dent. 1965;15(3):554-69.
14. Netter H. Atlas d'anatomie humaine. 7th ed. Elsevier; 2019.
15. Polselli R, Saban Y. Anatomie du tiers moyen de la face. In: Anatomie du visage et du cou. Elsevier; 2015:203-67.
16. Rignon-Bret C. Le joint vélo-palatain : rappels anatomiques. Strat proth. 2018;18(2):123-32.
17. Auzou P. Anatomie et physiologie de la déglutition normale. Kinésithérapie Rev. 2007;7(64):14-8.
18. Drake R, Vogl W, W.M Mitchell A, Duparc F, Duparc J. Gray's anatomie - Le manuel pour les étudiants. 3th ed. Elsevier; 2020.
19. de Buys Roessingh AS, Herzog G, Zbinden-Trichet C, Hohlfeld J. Fentes faciales – La séquence de Pierre Robin : choix parmi plusieurs protocoles de traitement. Arch Pédiatrie. 2010;17(6):787-8.

20. Hsieh ST, Woo AS. Pierre Robin Sequence. *Clin Plast Surg.* 2019;46(2):249-59.
21. Boyer J. Chapitre 17 - Diagnostic et prise en charge des troubles de la déglutition. In: *La bouche de l'enfant et de l'adolescent.* Elsevier; 2019. p. 211-7.
22. Abbo O, Vaysse F, Bieth E, Galinier P. Le syndrome de Van der Woude : une entité clinique méconnue. *Ann Chir Plast Esthét.* 2014;59(1):81-4.
23. Algerian A, Gilardino MS. Treacher Collins Syndrome. *Clin Plast Surg.* 2019;46(2):197-205.
24. Fuzier V. Syndrome de Di George : Di George Syndrome. In: *Prise en charge des maladies rares en anesthésie et analgésie obstétricale.* Elsevier; 2015. p. 206-8.
25. Destruhaut F, Fusaro S, Vigarios E. Prothèse Maxillo-Faciale et syndrome EEC. *Cah Proth* 2008;8(2):143-50.
27. Giovanni A, Lagier A, Henrich N. Physiologie de la phonation. *EMC-Oto-rhino-laryngologie.* 2004;0(0):1-15.
28. Boyer J. Chapitre 16 - Diagnostic et prise en charge de la phonation. In: *La bouche de l'enfant et de l'adolescent.* Elsevier; 2019. p. 205-10.
29. Sabry S, Holzer A, Dinh-Xuan AT. Physiologie respiratoire. *ITBM-RBM.* 2005;26(1):2-4.
30. Boyer J. Chapitre 20 - Diagnostic et prise en charge de la respiration buccale. In: *La bouche de l'enfant et de l'adolescent.* Elsevier; 2019. p. 237-48.
31. Bruwier A, Limme M. Ventilation buccale et SAOS chez l'enfant. *Réal Clin.* 2015;26(2):85-96.
32. Coutier L, Aubertin G, Schweitzer C, Ioan I, Franco P. Troubles respiratoires obstructifs du sommeil du nourrisson à l'adolescent : spécificités sémiologiques et diagnostiques, conséquences pour la prise en charge. *Perfect En Pédiatrie.* 2022;0(0):1-11.
33. Gallet de Santerre O, Bonafé I, Crampette L, Monteyrol PJ, Pételle B. Chirurgie ORL, dentaire, maxillo-faciale et sommeil. In: *Les Troubles du Sommeil.* Elsevier; 2019. p. 363-74.
34. El Hachem N. La trompe d'Eustache : physiologie, physiopathologie et rôle dans la genèse de l'otite moyenne. *Kinésithérapie Rev.* 2012;12(132):18-24.
35. Blanc F, Ayache D, Calmels MN, Deguine O, François M, Leboulanger N, et al. Prise en charge des otites séro-muqueuses de l'enfant. Recommandations de pratiques cliniques (RPC) de la Société française d'ORL et de chirurgie cervico-faciale. *Ann Fr Oto-Rhino-Laryngol Pathol Cervico-Faciale.* 2018;135(4):263-7.
36. Paquot-Le Brun C, Babin E, Moreau S, Bequignon A. Séquelles otologiques dans les fentes palatovélares. Analyse et prise en charge. *Rev Stomatol Chir Maxillofac.* 2007;108(4):357-68.
37. Gyanwali B, Li H, Xie L, Zhu M, Wu Z, He G, et al. The role of tensor veli platini muscle (TVP) and levator veli platini muscle (LVP) in the opening and closing of pharyngeal orifice of Eustachian tube. *Acta Otolaryngol (Stockh).* 2016;136(3):249-55.
38. Gavelle P. L'enfant né avec une malformation faciale et les moqueries : analyse et prévention. *Psychiatr Enfant.* 2016;59(2):629-44.
38. Routelous C. Des mutilations faciales handicap d'apparence et travail biographique des personnes atteintes de cancers au visage. *J Anthropol.* 2010;122123(3):323-39.

40. Formarier M. Qualité de vie. In: Les concepts en sciences infirmières. Association de Recherche en Soins Infirmiers. 2012. p. 260-2.
41. François-Fiquet C. Fentes labio-palatines : qualité de vie (VSP-A) patients et parents. À propos de 51 familles. *Ann Chir Plast Esthét.* 2015;60:192-200.
42. Elhamdi H, Zeroual R, Serhier Z, Bellemkhannate S. Adaptation transculturelle et validation des versions marocaines des questionnaires : University of Washington Quality of Life (UW-QOL) et Obturator Functioning Scale (OFS) chez des patients porteurs de prothèses maxillo-faciales. In: *Pensee plurielle. De Boeck Supérieur;* 2020. p. 163-77.
42. James I. Prise en charge chirurgicale des fentes labio-palatines : anatomie, calendriers et techniques des différents centres de compétence français. *Arch Pédiatrie.* juin 2010;17(6):781-2.
44. Noirrit-Esclassan E. Orthèses et prothèses chez l'enfant et l'adulte porteurs de fente labio-alvéolaire et/ou vélo-palatine. *EMC-Médecine buccale.* 2018;13(3):1-15.
45. Noirrit-Esclassan E, Pomar P, Esclassan R, Terrie B, Galinier P, Woisard V. Plaques palatines chez le nourrisson porteur de fente labiomaxillaire. *EMC - Stomatol.* 2005;1(1):60-79.
45. Dissaux C, Bodin F, Grollemund B, Bridonneau T, Kauffmann I, Mattern J-F, et al. Evaluation of success of alveolar cleft bone graft performed at 5 years versus 10 years of age. *J Cranio-Maxillofac Surg.* janv 2016;44(1):21-6.
46. Raoul G, Ferri J. Particularités de la réhabilitation dentaire prothétique dans les séquelles de fentes. *Rev Stomatol Chir Maxillofac.* sept 2007;108(4):378-82.
47. Destruhaut F, Esclassan R, Pomar P, Hennequin A, Vigarios-Viste E, Dichamp J, et al. Approche prothétique des divisions vélo-palatines séquellaires : classification actualisée à visée thérapeutique. *Cah Prothèse.* 2014;(165):7.
48. Destruhaut F, Vigarios E, Toulouse E, Pomar P. Divisions vélopalatines non opérées ou séquellaires chez l'adulte : approche fondamentale et thérapeutique en prothèse maxillofaciale. *EMC - Médecine buccale* 2011;6(6):1-8._
49. Maurice D, Pomès B. 20 ans de prothèse maxillofaciale. *Strat proth.* 2019;19(4):299-307.

Pertes de substances congénitales et obturateur vélo-palatin / **Audrey LEMOINE**
- f. () : ill. () ; réf. ()

Domaine : Prothèse maxillo-faciale

Mots clés RAMEAU :

Mots clés FMeSH :

Mot clé libre : Fentes congénitales ; obturateur vélaire ; prothèse maxillo-faciale.

Le traitement des pertes de substances vélo-palatines est le plus souvent chirurgical, lorsqu'il est insuffisant, on réalise un traitement prothétique. L'objectif de ces traitements est de venir restaurer les fonctions oro-faciales, l'esthétique et la qualité de vie du patient. Cependant, le traitement prothétique est inconfortable et possède ses limites. Le traitement chirurgical est toujours à privilégier. Cette thèse a pour vocation d'introduire, en prothèse maxillo-faciale, les obturateurs vélo-palatins dans le cadre des pertes de substances congénitales.

JURY :

Président : Pr P. BEHIN

Assesseurs : Dr T. TRENTESAUX

Dr C. DENIS

Dr A. PONCHANT