

UNIVERSITÉ DE LILLE
FACULTÉ DE MÉDECINE HENRI WAREMBOURG

Année : 2023

Thèse pour le diplôme d'État
de docteur en MÉDECINE

LES FENTES LABIO-PALATINES UNILATÉRALES
Évolution et résultats du traitement primaire au sein du CHU de Lille
depuis 2015

Présentée et soutenue publiquement le 17 Mai 2023 à 18 h
au Pôle Formation
par **Camille TRIGANO**

JURY

Président :

Monsieur le Professeur *Pierre GUERRESCHI*

Assesseurs :

Madame le Professeur *Véronique DUQUENNOY-MARTINOT*

Madame le Docteur *Nathalie DEGARDIN*

Madame le Docteur *Michèle BIGORRE*

Directeur de thèse :

Madame le Docteur *Anissa BELKHOU*

Table des matières

INTRODUCTION.....	4
FENTES LABIO-PALATINES : RAPPELS GÉNÉRAUX.....	6
I. Epidémiologie	6
II. Etiopathogénie.....	7
1. Facteurs génétiques.....	8
2. Facteurs environnementaux.....	8
III. Embryologie.....	9
IV. Anatomie normale et pathologique	13
1. Anatomie de la lèvre supérieure normale	13
2. Anatomie normale du nez	17
3. Anatomie normale du voile du palais	18
4. Conséquences anatomiques d'une fente labio-palatine unilatérale	19
V. L'évolution des concepts de la réparation chirurgicale de la fente.....	23
1. Calendrier opératoire	24
2. L'intérêt de la rhinoplastie primaire étendue.....	25
3. L'intérêt de la véloplastie intravélaire	27
LA PRISE EN CHARGE DE L'ENFANT PORTEUR D'UNE FENTE LABIO-PALATINE AU SEIN DU CENTRE DE COMPÉTENCE DE LILLE	29
I. Consultation anténatale et néonatale	29
II. Prise en charge chirurgicale.....	30
1. Rhinochéiloplastie primaire à 3 mois.....	30
2. Urano-staphyloraphie à 10 mois	32
III. Suivi pluridisciplinaire et rééducation orthophonique	35
1. Guidance parentale	35
2. La rééducation orthophonique	35
3. Chirurgie secondaire d'incompétence vélopharyngée	36
PATIENTS ET MÉTHODES	37
I. Patients et constitution des groupes	37
II. Recueil des critères de jugement.....	39
1. Sphère naso-labiale	39
2. Phonation et trouble de la parole.....	41
3. Croissance maxillo-faciale.....	42
III. Analyse statistique	43
RÉSULTATS.....	44
I. Caractéristiques des patients	46
1. Genre	46
2. Type de fente.....	46
3. Age au moment de l'évaluation.....	46
II. Résultats sur la sphère naso-labiale	47

1.	Validation du score d'Asher MacDade.....	47
2.	Résultats sur l'esthétique naso-labiale	49
3.	Résultats sur la fonction nasale	50
III.	Résultats sur la phonation.....	50
1.	Trouble de la parole.....	50
2.	Impact psychologique du trouble de la parole	51
IV.	Résultats sur la croissance maxillo-faciale	52
DISCUSSION	53
I.	Validité interne de l'étude	53
1.	Population étudiée	53
2.	Méthodes d'évaluation.....	56
II.	Validité externe et perspectives	57
1.	Esthétique naso-labiale.....	57
2.	Phonation	58
3.	Multiplicité des protocoles chirurgicaux.....	59
4.	Conformation nasale post-opératoire	60
5.	Moulage nasoalvéolaire pré-chirurgical (NAM).....	61
CONCLUSION	64
BIBLIOGRAPHIE	65
ANNEXES	70

INTRODUCTION

La chirurgie des malformations pédiatriques, et plus encore celle des fentes labio-palatines, impose au chirurgien qui la pratique un questionnement constant à propos de son impact sur l'apparence, la fonction, et la croissance des enfants qu'il opère. Tout acte ne montrera en effet ses réelles conséquences qu'à long terme, et nécessitera de ce fait un suivi critique tout au long de la croissance. Les préceptes considérés comme admis doivent sans cesse être remis en question, à la lumière des résultats à plus ou moins long terme.

La **chirurgie primaire des fentes** comprend un temps de réparation de la lèvre et du nez, et un ou deux temps de réparation du palais selon les centres. Le traitement chirurgical primaire de la fente doit veiller à obtenir un résultat esthétique (morphologie et esthétique naso-labiale) et fonctionnel (développement de la parole, respiration) optimal, en entravant au minimum le processus de croissance faciale.

La prise en charge des fentes labio-palatines est marquée par la **multiplicité des protocoles chirurgicaux**, notamment dans les premières années de vie. La chirurgie des fentes suit classiquement d'avantage la tradition chirurgicale ancrée au sein de chaque centre de compétence, comme en témoigne l'Eurocleft Study qui retrouve dans 201 centres de compétences européens, 194 protocoles chirurgicaux différents (1–6). Les protocoles peuvent différer en termes de techniques et/ou en termes de calendriers opératoires.

Le **Centre de Compétence de Lille** prend en charge depuis de nombreuses années les fentes oro-faciales avec 50 à 100 nouveaux cas par an, et une filière active importante. L'équipe est formée de trois chirurgiens, deux orthophonistes et une orthodontiste qui se concertent ensemble de manière hebdomadaire lors d'une consultation multidisciplinaire. Des staffs pour discuter des cas difficiles sont également organisés plusieurs fois par an. Ce centre de compétence s'intègre dans le réseau national MAFACE (Filière de Santé des Malformations de la tête et du cou) constitué de 22 centres de compétence et d'un centre de référence.

A partir de 2015, une transition vers un nouveau protocole de chirurgie primaire des fentes labio-palatines a été initiée. Le calendrier opératoire a été modifié avec une fermeture de la lèvre à l'âge de 3 mois, et non plus néonatale comme auparavant. Les gestes chirurgicaux ont également été améliorés avec la réalisation dans le même temps que la chéiloplastie, d'une dissection nasale étendue avec conformation nasale post-opératoire. Il a également été introduit la réalisation d'une véloplastie intra-vélaire de Sommerlad en même temps que la fermeture palatine.

L'objectif de cette thèse était d'évaluer l'impact de ce nouveau protocole chirurgical chez des enfants porteurs de fentes labio-palatines unilatérales totales. Il s'agira de présenter les résultats de ce protocole à moyen terme (chez des enfants âgés de 5 à 8 ans), et de les comparer à ceux de l'ancien protocole sur plusieurs points :

- Sphère naso-labiale : esthétique et fonction nasale
- Phonation et trouble de la parole
- Croissance maxillo-faciale

FENTES LABIO-PALATINES : RAPPELS GÉNÉRAUX

I. Epidémiologie

Les fentes oro-faciales représentent environ **1 naissance sur 700** dans le monde et sont ainsi les malformations faciales les plus fréquentes. Elles comprennent les fentes labiales et labio-alvéolaires, les fentes labio-palatines et les fentes vélo-palatines.

Toutes formes confondues, les fentes dites **isolées** représentent 70% des cas (Figure 1). Les fentes **associées** comportent des formes syndromiques, des formes avec anomalies chromosomiques, des formes associées à d'autres malformations, et des formes familiales.

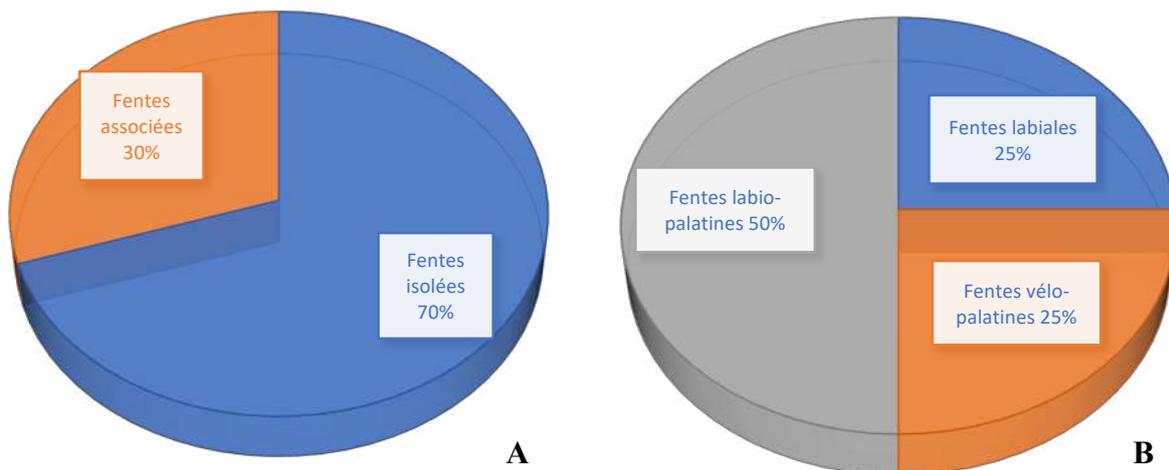


Figure 1 : A. Répartition des fentes isolées par rapport aux fentes associées. B. Répartition des fentes labiales, palatines et labiopalatines parmi les fentes orofaciales (7).

Les **fentes labiales et labio-alvéolaires** représentent 25% du groupe global des fentes. Elles ont une incidence annuelle de 1/4000 à 1/10 000 naissances.

Les **fentes labio-palatines** représentent 50 % du groupe total des fentes, et ont une incidence annuelle de 1/2 000 à 1/5 000 naissances. 80 à 90 % sont unilatérales et 10 à 20 % sont bilatérales.

Les fentes labiales et labio-palatines sont deux fois plus fréquentes chez le garçon et deux fois plus fréquentes du côté gauche que du côté droit (7,8).

La **fente vélo-palatine isolée** représente 25% du groupe global, et doit être considérée comme une entité à part, différente de la fente labiale. Plusieurs formes existent et doivent être considérées comme un continuum malformatif : la fente palatine complète, la fente sous muqueuse et la luvette bifide. Elles ont une incidence annuelle de 1/3 300 à 1/10 000 naissances. La fente vélo-palatine est plus fréquente chez la fille (9).

II. Etiopathogénie

L'étiologie de ces malformations n'est pour l'heure pas complètement déterminée. Les fentes isolées sont considérées comme étant des pathologies génétiques multifactorielles, c'est-à-dire une combinaison de facteurs de susceptibilité génétique, associée à des facteurs environnementaux.

1. Facteurs génétiques

Les formes familiales représentent 7 à 20 % des fentes labiopalatines non syndromiques. De nombreuses études ont en effet montré une participation plus ou moins variable de l'hérédité dans l'apparition de la fente faciale. Il a ainsi été décrit un risque 30 fois plus élevé de récurrence d'une fente labiale (avec ou sans fente palatine associée) dans une fratrie que dans la population générale, et une concordance chez les jumeaux homozygotes de 40% contre 4,2% chez les hétérozygotes. Cette hérédité est mal élucidée, mais l'hypothèse admise de façon générale est celle d'une origine **hérédité polygénique** (7).

Par ailleurs, il existe de rares syndromes d'hérédité mendélienne (mode autosomal dominant) auxquels peuvent s'associer des fentes labiopalatines, par exemple la dysplasie ectodermique. Les fentes labiopalatines peuvent également être associées à des aberrations chromosomiques, avec des syndromes tels que la trisomie 13 ou la trisomie 18.

2. Facteurs environnementaux

Certains facteurs environnementaux seraient impliqués, mais ils sont nombreux et varient selon les études :

- Le **tabagisme maternel**, qui augmenterait le risque de fentes de 1,3. Il est estimé que 4 % de toutes les fentes orofaciales pourraient être attribuées au tabagisme maternel périconceptionnel (9).
- L'**alcool**, dont le rôle est moins évident même si plusieurs études démontrent que la consommation de grands volumes d'alcool sur une courte période (« binge drinking ») au cours de la grossesse est un facteur de risque (10).

- La prise de certains **médicaments** (anti convulsivants, anti-tumoraux ou anti-épileptiques). Le lien entre métabolisme des folates et survenue de fentes n'est pas totalement démontré et les études sont discordantes. Cependant, un lien direct entre la prise d'acide valproïque (connu pour perturber le métabolisme des folates) au cours de la grossesse et la genèse d'un syndrome malformatif est démontré.
- Le **diabète maternel** prégestationnel et gestationnel
- Des dysfonctionnements endocriniens, des **agents infectieux** (rubéole, toxoplasmose, rougeole)

De nombreuses équipes travaillent sur ces sujets afin de permettre à terme de limiter l'incidence de cette malformation par des mesures de prévention.

III. Embryologie

La connaissance de l'embryologie de la face est indispensable à la compréhension de la genèse des fentes labio-palatines.

Suite à la migration des cellules des crêtes neurales dans le tissu mésenchymateux de l'extrémité céphalique à partir de la 4^{ème} semaine de vie embryonnaire, cinq **bourgeons faciaux** (un bourgeon frontal, deux bourgeons maxillaires et deux bourgeons mandibulaires) se forment autour du stomodeum, ou bouche primitive embryonnaire. Le bourgeon frontal se divise rapidement à sa partie inférieure en processus nasaux latéraux et médiaux. Ces derniers fusionnent au centre, puis vers la 7^{ème} semaine, ce bourgeon nasal médial unique va lui-même fusionner avec les bourgeons nasaux latéraux autour des placodes olfactives, puis avec les bourgeons maxillaires, permettant la fermeture de la lèvre supérieure, des seuils narinaires et du

palais primaire en arrière (11–13) (Figure 2). La zone de fusion correspond aux crêtes philtrales. Le **palais primaire** donnera la gencive, l'arcade alvéolaire supérieure et le palais osseux antérieur au foramen incisif.

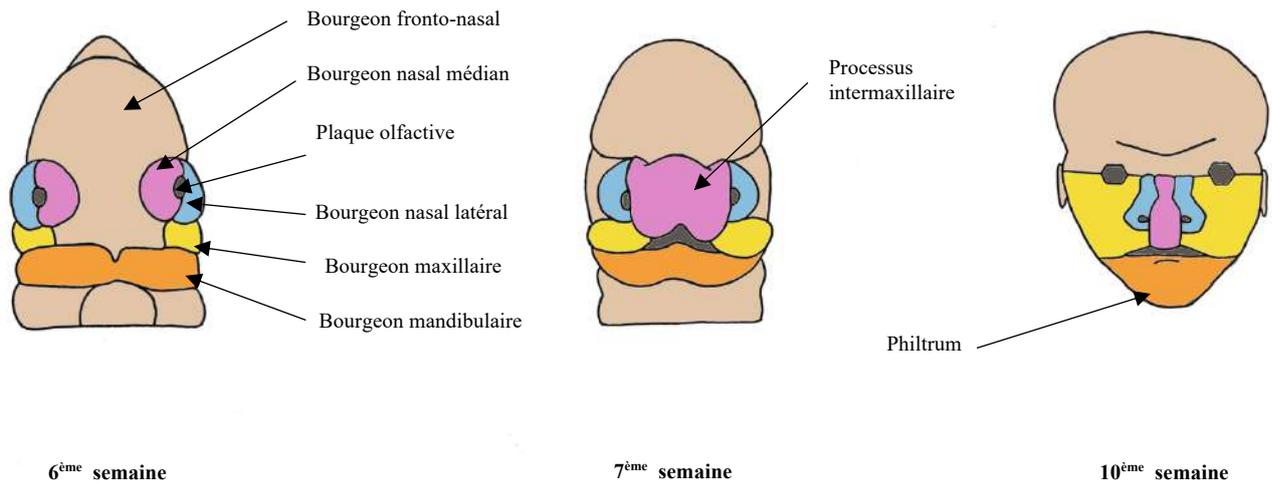


Figure 2 : Développement embryonnaire de la face. Réalisé à partir de (12).

Tableau 1 : Ébauches contribuant à la formation de la face (14)

Ebauches	Structures qui en dérivent
Bourgeon fronto-nasal	Front, cloison nasale, lèvre supérieure
Bourgeons maxillaires	Joues, parties latérales de la lèvre supérieure
Bourgeons nasaux internes	Columelle, crêtes nasales, pointe du nez
Bourgeons nasaux externes	Ailes du nez
Bourgeons mandibulaires	Lèvre inférieure

Les fentes labiales et labio-alvéolaires sont donc dues à des **défauts de fusion** des bourgeons nasaux médians aux bourgeons nasaux latéraux et maxillaires, en raison d'un défaut d'apoptose de la membrane ectodermique qui sépare ces bourgeons.

Parallèlement, le **palais secondaire** va se développer et séparer la cavité nasale de la cavité orale entre la 7^{ème} et la 12^{ème} semaine de vie embryonnaire. Il se forme à partir de prolongements postérieurs issus des bourgeons maxillaires (les processus palatins). Ces derniers vont s'horizontaliser au-dessus de la langue, et fusionner dans le sens antéro-postérieur (figure 3). Dans ce même temps, le septum nasal se rapproche de la ligne médiane. Ainsi les processus palatins vont cloisonner la cavité nasale de la cavité orale, et le septum nasal va diviser la cavité nasale en fosses nasales droite et gauche (7,15). La jonction entre le palais primaire et le palais secondaire se situe au niveau du canal incisif et se fait à la 12^{ème} semaine.

Toute altération du processus de fusion des bourgeons constituant la lèvre supérieure et le palais primaire sera donc susceptible d'avoir un impact sur la fermeture du palais secondaire, rendant fréquente l'association des fentes labio-alvéolaire à une fente vélo-palatine.

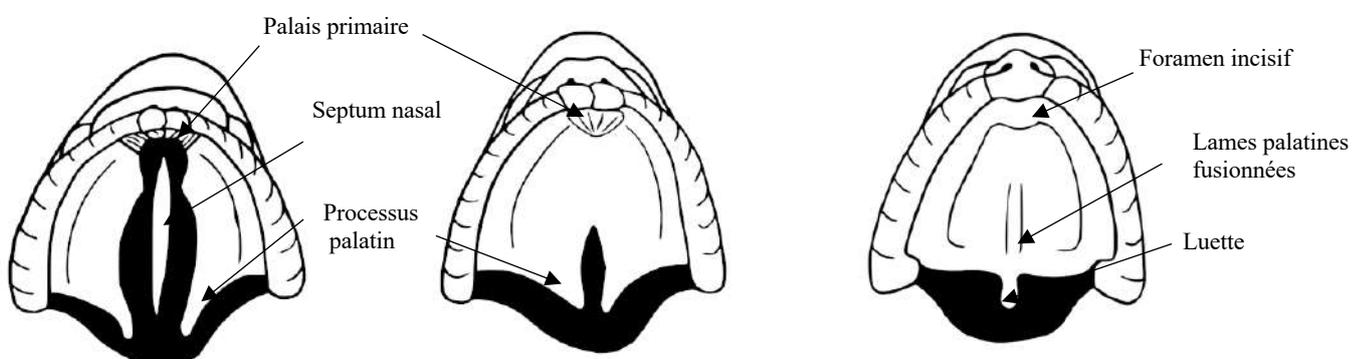


Figure 3 : Fusion des palais primaire et secondaire. Réalisé à partir de (14).

Ces processus de fusion sont rendus possibles par la prolifération des cellules des crêtes neurales au sein du mésenchyme amenant les différents bourgeons au contact, et par des phénomènes d'apoptose cellulaire localisés (16). Toutes ces étapes peuvent se trouver affectées par des atteintes génétiques ou facteurs environnementaux évoqués plus haut.

Ces éléments embryologiques permettent de comprendre le large spectre de formes cliniques, depuis la fente labiale « cicatricielle » à la fente labio-palatine complète, uni ou bilatérale, en passant par les fentes incomplètes, ou à bande de Simonart (17) (figure 4).

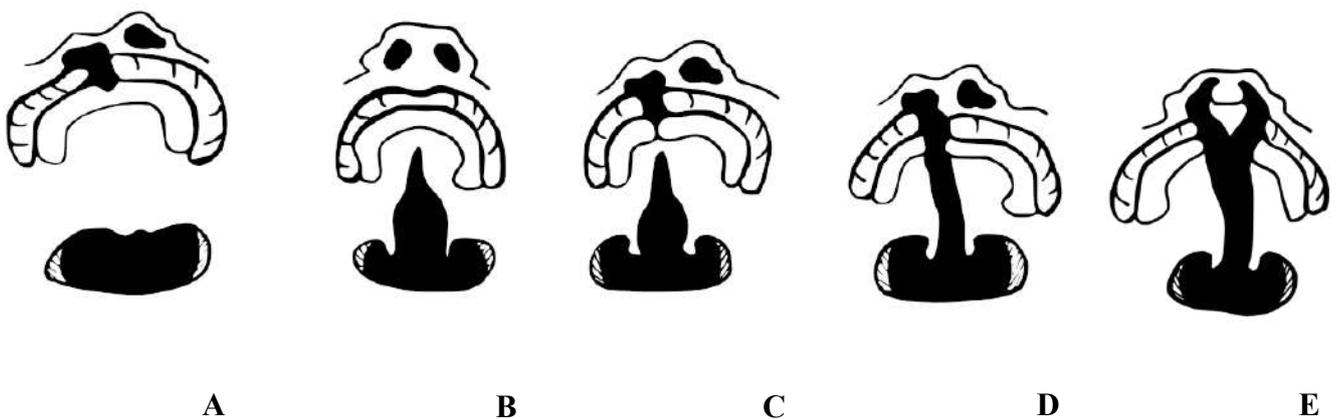


Figure 4 : Formes cliniques des fentes oro-faciales. (A) Fente labio-alvéolaire. (B) Fente vélopalatine. (C) Fente labiale et vélopalatine incomplète. (D) Fente labio-palatine unilatérale complète. (E) Fente labio-palatine bilatérale complète.

Réalisé à partir de (18).

IV. Anatomie normale et pathologique

Nous détaillerons ici les particularités anatomiques de la lèvre supérieure, du nez, et du voile du palais dans les conditions normales et pathologiques, puisque ce sont les éléments qui vont nous intéresser dans ce travail.

1. Anatomie de la lèvre supérieure normale (19)

Morphologie de la région labiale

Les lèvres sont des replis tri-tissulaires muco-musculo-cutanés mobiles qui ferment en avant l'orifice buccal en formant son vestibule. La lèvre supérieure, moins charnue, est légèrement plus longue que la lèvre inférieure et la surplombe en avant (figure 5).

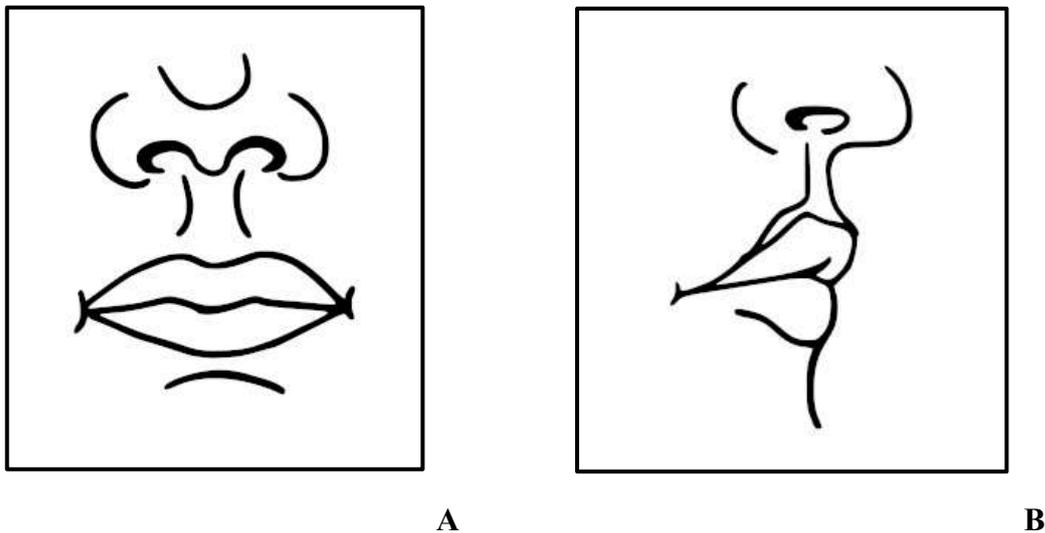


Figure 5 : Lèvre normale vue de face (A) et de profil (B)

- La **lèvre blanche** est formée d'une peau épaisse, très adhérente au muscle sous-jacent. Au niveau de la lèvre supérieure, on aperçoit une dépression centrale, le philtrum, bordé latéralement par les crêtes philtrales.
- La **lèvre rouge** est formée par une portion intérieure « humide », muqueuse et par une portion extérieure sèche ou « vermillon ». La ligne médiane de chaque lèvre présente un repli muqueux, le frein labial, surtout marqué en haut.
- Le vermillon est séparé de la lèvre blanche par une **ligne de jonction cutanéomuqueuse** saillante et nette. Selon Petit et Psaume, « elle est la marque d'un caractère essentiel qu'il faut absolument conserver » (20). Cette ligne est incurvée à la partie médiane de la lèvre supérieure selon l'« arc de Cupidon » qui répond au philtrum et sous lequel existe souvent un tubercule médian du bord libre (dit « de la tétée »).

Musculature labiale (21)

Elle est essentiellement représentée par le **muscle orbiculaire des lèvres** (*m. orbicularis oris*).

Il est composé de deux groupes de fibres musculaires :

- Les fibres de la **portion labiale** (*pars labialis*), concentriques et joignant une commissure à l'autre. Solidaires du muscle buccinateur (*m. buccinator*) et du constricteur supérieur du pharynx, elles constituent la sangle labio-buccinopharyngée.
- Les fibres de la **portion marginale** (*pars marginalis*), plus externes, sont étendues de la cloison nasale et du seuil narinaire aux commissures.

Au niveau de la commissure, on retrouve un nœud musculaire complexe, le **modiulus** (figure 6) qui correspond au point de convergence des fibres des

muscles petit et grand zygomatiques, releveur de la lèvre supérieure, releveur de la lèvre supérieure et de l'aile du nez, risorius, releveur de l'angle de la bouche, plastysma, abaisseur de l'angle de la bouche, abaisseur de la lèvre inférieure et mentonnier. C'est en fait le point d'amarrage qui permet la mise en tension des lèvres.

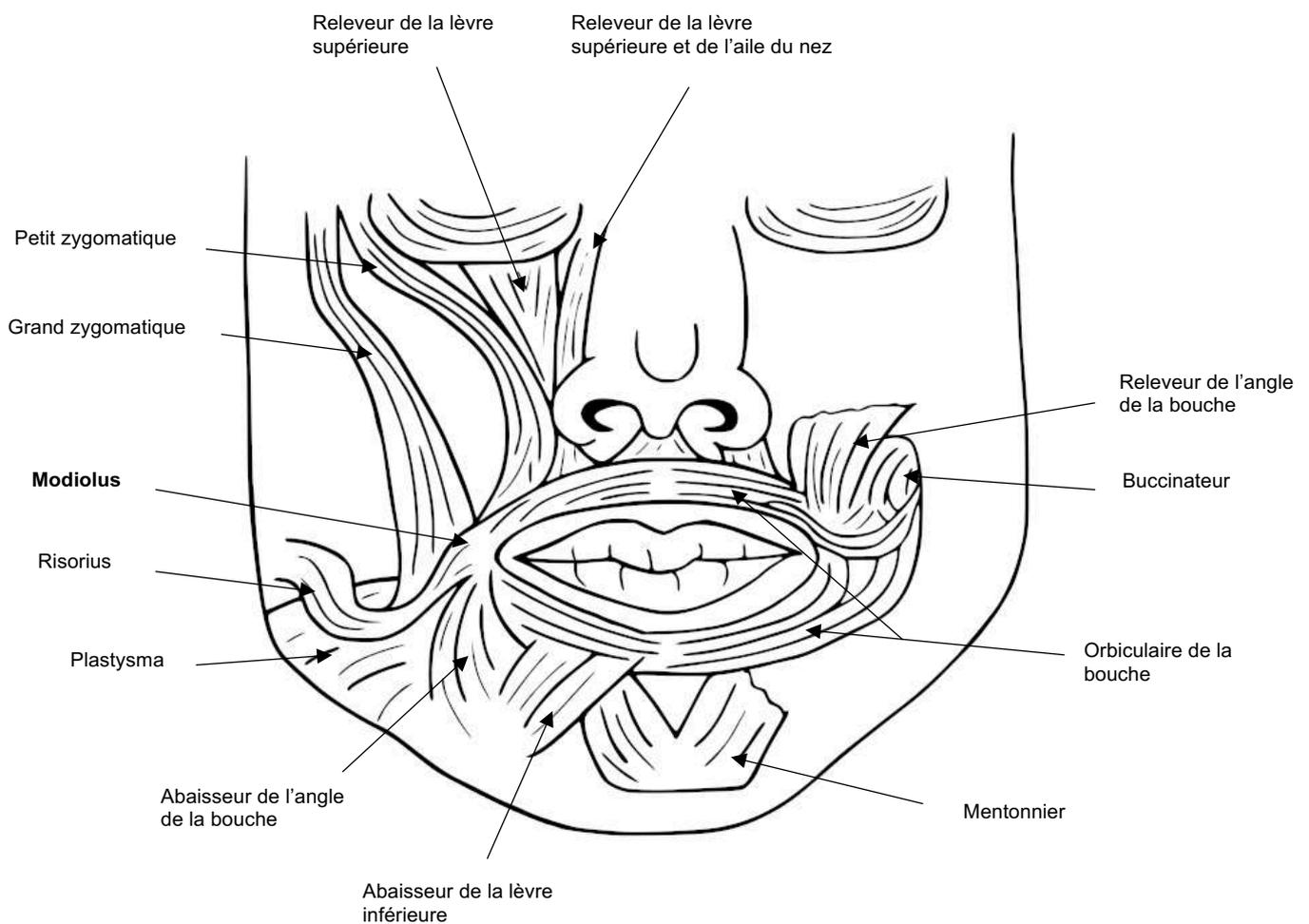


Figure 6 : Groupe oral des muscles de la face. Réalisé à partir de (22).

Vascularisation

La vascularisation de la lèvre supérieure est assurée par **l'artère coronaire supérieure** des lèvres (*a. labialis superior*), branche de l'artère faciale (système carotidien externe), qui chemine horizontalement à la face profonde du muscle orbiculaire. Son trajet se projette au niveau de la ligne de jonction cutanéomuqueuse. La vascularisation est également assurée par des collatérales directes de l'artère faciale et des terminales de l'artère sphéno-palatine. Les artères coronaires supérieures droite et gauche s'anastomosent le plus souvent, mais de manière inconstante. Les artères collatérales sont verticales philtrales ou inter-philtrales ; il s'agit notamment de l'artère de la sous-cloison destinée à la vascularisation de la columelle, du lobule du nez et parfois narinaires.

Le drainage veineux est assuré par un plexus sous muqueux et sous dermique de la région philtrale, largement anastomosé avec celui des pieds des columelles et se drainant vers la veine faciale.

Innervation

- **L'innervation motrice** est assurée par la branche cervico-faciale du nerf facial (VII) qui donne les rameaux buccal inférieur, marginal mandibulaire et cervical.
- **L'innervation sensitive** dépend du nerf trijumeau (V) par sa branche maxillaire qui innerve les téguments de la paupière inférieure, de la joue, de l'aile du nez, de la lèvre supérieure.

2. Anatomie normale du nez

Le nez a un squelette osseux et cartilagineux :

- Le **squelette osseux** comporte le processus frontal du maxillaire supérieur et les os propres du nez.
- Le **squelette cartilagineux** est constitué du septum, des cartilages latéraux supérieurs (triangulaires) et inférieurs (alaires) (figure 7A). Le bord antérieur du cartilage triangulaire est réuni à la partie supérieure du septum. Le cartilage alaire forme une arche avec deux crus réunies par le dôme alaire (figure 7 B). La crus latérale renforce l'aile du nez mais elle n'atteint pas le bord libre en bas ; en haut, elle se prolonge avec le bord inférieur du cartilage triangulaire par l'intermédiaire de sésamoïdes. La crus mésiale arme la columelle et se termine au contact de l'épine nasale antérieure.

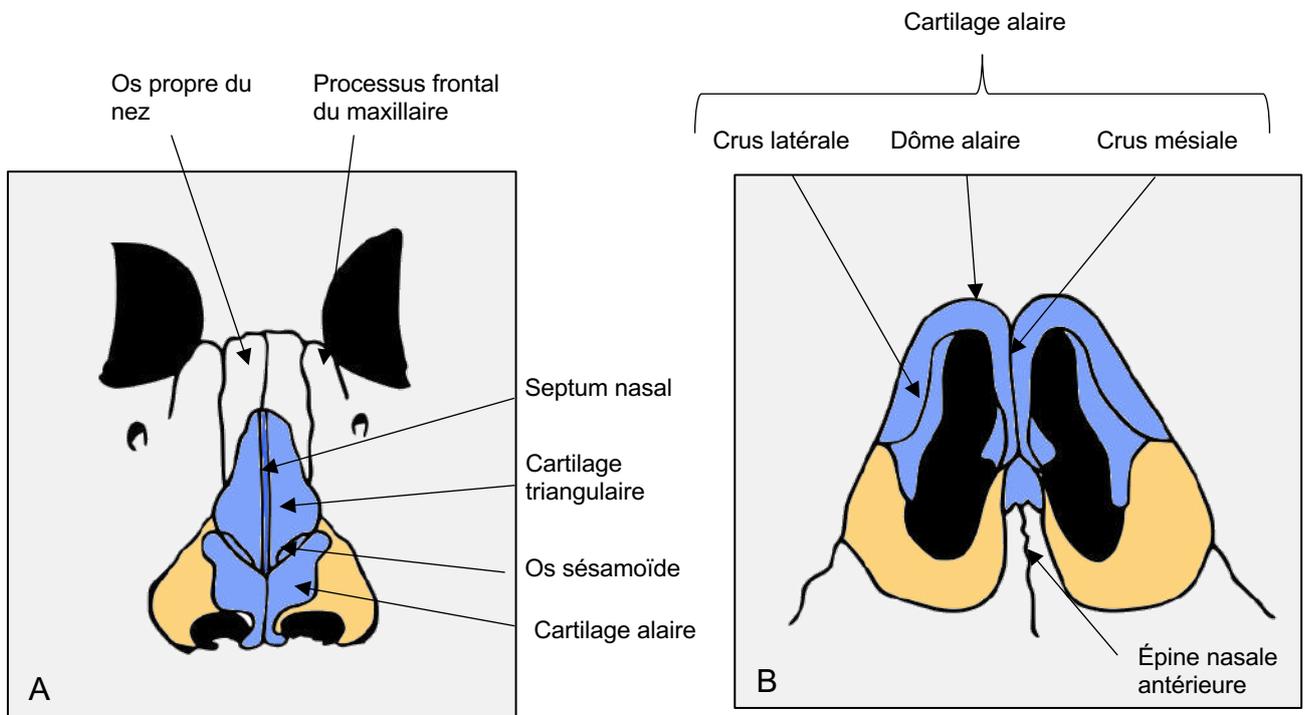


Figure 7 : Anatomie du squelette ostéo-cartilagineux du nez, vue de face (A) et vue inférieure (B). Réalisé à partir de (22).

Le plan de couverture cutané est constitué en superficie par la peau et en profondeur par le périchondre et le périoste. Ces deux structures sont séparées par le *superficial musculo-aponevrotic system* (SMAS), structure musculoaponévrotique constituant un espace de glissement entre la peau, le périchondre et le périoste et qui enveloppe également les muscles peauciers.

3. Anatomie normale du voile du palais

Avec la paroi pharyngée, le voile du palais est l'un des deux éléments constitutifs du **sphincter vélo-pharyngé**, qui est impliqué dans la phonation, la déglutition, la succion et la ventilation (23,24).

Le voile est une cloison musculo-membraneuse, mobile, contractile, prolongeant en arrière le palais osseux.

Il est constitué de l'aponévrose palatine qui constitue son armature, et des muscles vélares, pairs et symétriques.

L'aponévrose palatine est une lame fibreuse étroite constituée de tissu fibreux conjonctif et de fibres du tendon du muscle *tensor veli palatini*. Elle s'attache au bord postérieur du palais dur et sur les hamulus ptérygoïdiens, se prolonge postérieurement vers le voile sur 1 cm.

Le tiers antérieur du voile est amusculaire, et sa portion médiale contient la plupart des **fibres musculaires** : élévateur du voile (*m. levator veli palatini*), tenseur du voile, palato-pharyngien, palato-glosse et muscle uvulaire.

La **luette** ou uvule est une structure en forme de goutte qui est typiquement longue et élancée et constitue la partie la plus postérieure.

4. Conséquences anatomiques d'une fente labio-palatine unilatérale

« *Toutes les structures sont présentes mais simplement déformées.* »

« *Je soutiens que dans le bec de lièvre, aussi bien que dans la division palatine, on trouve tous les éléments normaux, modifiés seulement par le fait de la fente.* » V.VEAU (19)

Nous détaillerons l'anatomie dans le cas particulier de la fente unilatérale complète, puisque c'est celle qui nous intéresse ici.

La lèvre fendue

D'après Petit et Psaume (20) : « *Dans le bec de lièvre unilatéral, la fissure est située en dehors de la crête philtrale. Tous les éléments de la partie médiane de la lèvre font donc partie de la berge interne* ». C'est ce qui est communément admis maintenant.

La fente divise donc la lèvre en dehors du philtrum, respectant la crête philtrale que l'on retrouve sur la berge interne. Cette crête philtrale du côté fendu est plus courte, plus oblique et moins proéminente. La lèvre est redirigée verticalement dans la fente (figure 8). Dans la fente totale, celle-ci se prolonge jusqu'au seuil narinaire et le rebord alvéolaire présente une fente alvéolaire.

La présence d'une fente unilatérale entraîne, au niveau de la lèvre, la formation d'un grand et d'un petit fragment alvéolaire. Le vermillon est interrompu par la fente, l'arc de Cupidon n'est donc plus horizontal mais oblique.

Sous l'influence des tractions des muscles de la lèvre et l'absence de soutien du plancher narinaire fendu, la peau du vestibule de la narine et de la base de la columelle descend et empiète sur les moignons labiaux. Les limites entre secteurs cutanés d'origine nasale et buccale sont normalement nettes.

Dans la fente unilatérale totale, la fente labio-alvéolaire se poursuit par une fente palatine qui est médiane. Le vomer et la cloison nasale, après avoir décrit une courbe convexe vers la fente, s'insèrent sur la berge interne de la fente palatine. A cette déviation de face s'ajoute une déviation du septum nasal dans le plan sagittal, puisque ce dernier bombe du côté fendu en postérieur pour se terminer du côté sain en antérieur.

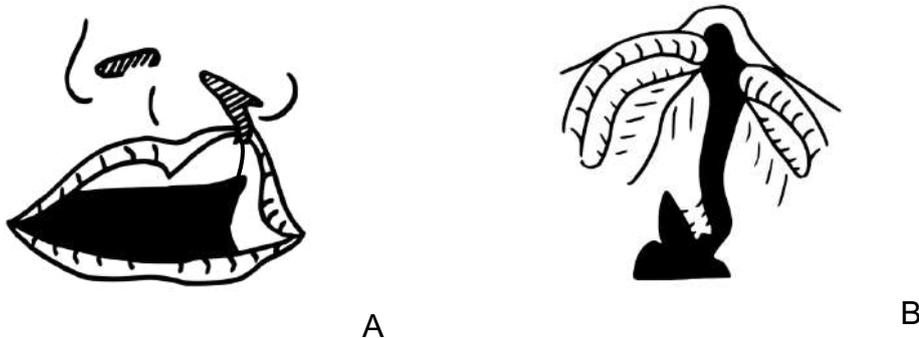


Figure 8 : Fente labio-palatine unilatérale totale gauche, vue de la lèvre (A) et du palais (B).
Réalisé à partir de (25).

Déformation nasale

Les anomalies de la lèvre sont généralement associées à des anomalies nasales disgracieuses assez caractéristiques et stéréotypées, en particulier dans les fentes complètes avec division palatine (25,26).

De face, la pyramide nasale est déviée du côté opposé (figure 9). Le cartilage alaire du côté sain paraît hypertrophique, anormalement saillant au niveau de son bord supérieur. Ceci peut correspondre à la réalité ou n'être qu'une impression, la saillie du cartilage sain n'existant que par contraste avec la rétropulsion de celui du côté opposé.

De ce côté, l'aile est abaissée et le cartilage alaire, au lieu de chevaucher la partie basse du latéral, en reste distant, ce qui entraîne la marge narinaire vers le bas.

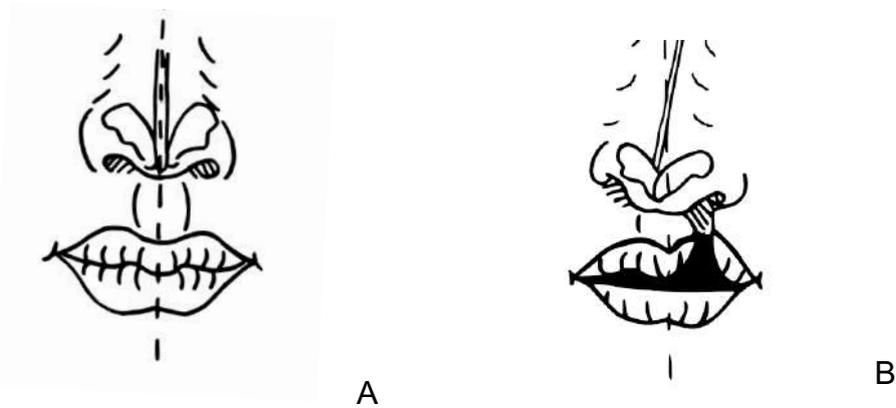


Figure 9 : Vue de face. Aspect normal de la pyramide nasale (A), déformation nasale dans une fente unilatérale gauche (B). Réalisé à partir de (25).

C'est surtout sur une **vue inférieure** que l'on prend conscience des défauts (figure 10):

- Bifidité de la pointe avec saillie du côté sain, souvent séparé de celui du côté atteint par un sillon vertical ;
- Narine atteinte rétroposée ;
- Angle d'insertion de l'aile sur la joue plus obtus du côté atteint.

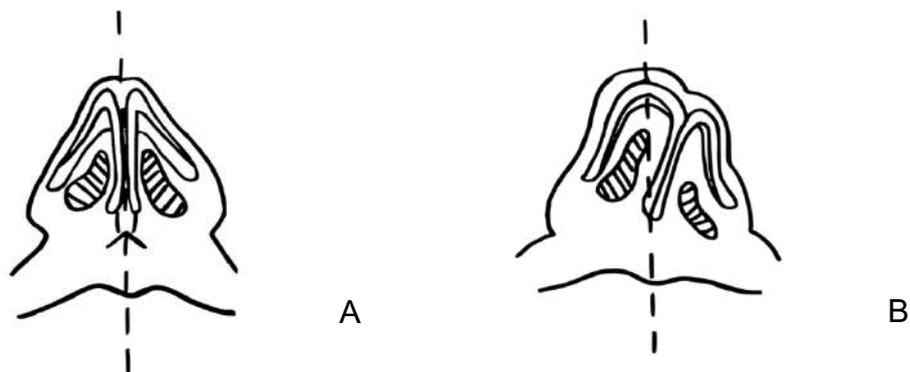


Figure 10 : Vue inférieure. Aspect normal de la pyramide nasale (A), déformation nasale dans une fente unilatérale gauche (B). Réalisé à partir de (25).

Le voile du palais fendu

Si la fente touche le voile, l'aponévrose palatine est systématiquement absente (27–29), et l'orientation des muscles élévateur du voile, palato-pharyngien et uvulaires altérée (figure 11).

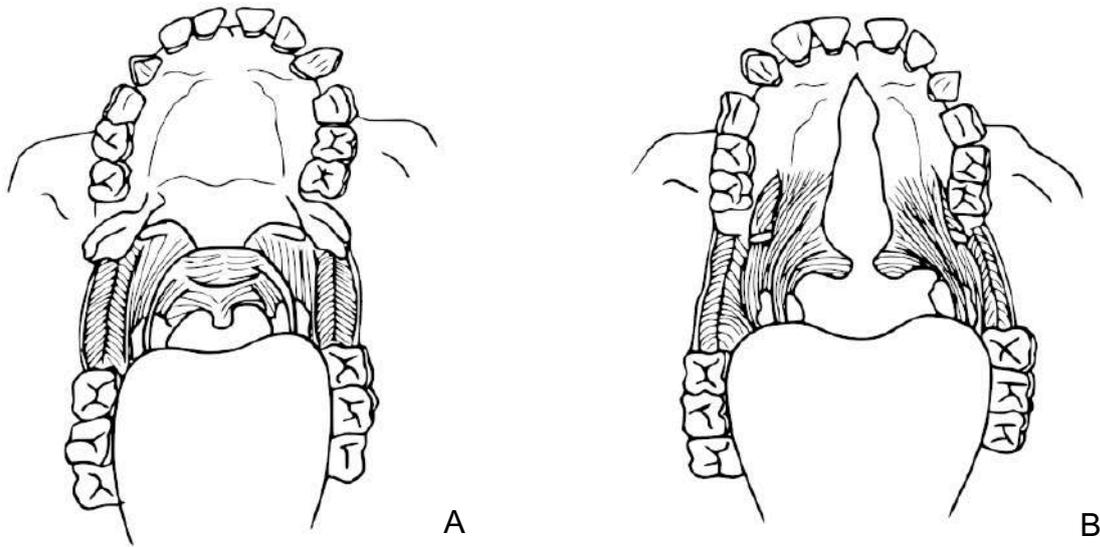


Figure 11 : A. *Muscles vélopharyngés normaux.* B. *Orientation musculaire anormale secondaire à la fente : les fibres musculaires des élévateurs du voile et des palato-pharyngés sont présentes dans le tiers antérieur. Au lieu de s'insérer au milieu du voile, ces muscles s'insèrent à la partie postérieure du palais dur.*

Réalisé à partir de (30).

Concernant le **muscle élévateur du voile**, son insertion à la base du crâne sur l'os temporal et le cartilage de la trompe d'Eustache est normale, mais son insertion sur la ligne médiane avec interdigitation au muscle controlatéral est obligatoirement anormale, et se fait sur le bord postérieur du palais dur. Les fibres du **palato-pharyngien** s'insèrent également de manière anormale sur le palais dur.

Ainsi, au lieu d'être amusculaire, le tiers antérieur du voile contient les fibres musculaires de ces deux muscles. Ces anomalies d'insertion rendent ces muscles moins fonctionnels. La moins bonne contraction des muscles élévateurs et tenseurs du voile est à l'origine d'un trouble de la dynamique tubaire (en raison des insertions postérieures sur la trompe d'Eustache), expliquant la présence d'otites séro-muqueuses fréquentes chez les enfants atteints d'une fente du palais.

Les **muscles uvulaires** sont typiquement hypoplasiques.

Le voile est souvent court ou fin en raison de l'absence d'aponévrose palatine, et de l'hypoplasie des muscles élévateur du voile et uvulaires.

V. L'évolution des concepts de la réparation chirurgicale de la fente

La chirurgie primaire des fentes comprend un temps de réparation de la lèvre et du nez, et un ou deux temps de réparation du palais selon les centres. L'objectif de cette chirurgie est d'obtenir un résultat esthétique satisfaisant, ainsi qu'un rétablissement des fonctions (développement de la parole et ventilation nasale notamment), tout en entravant au minimum le processus de croissance faciale. Les protocoles chirurgicaux sont très variables selon les habitudes des équipes, et une multiplicité de prises en charge existe (1,9).

1. Calendrier opératoire

Avant 2015, dans le Centre lillois, les enfants porteurs de fentes labio-palatines étaient opérés le plus tôt possible. En effet, la réparation de la lèvre avait lieu **avant l'âge de trois semaines** de vie. Chez les nourrissons hypotrophiques, un poids minimal de 3 kg était exigé ; ceux-ci étaient donc opérés plus tardivement, mais toujours dans les 3 premiers mois de vie.

L'objectif était de fermer la fente labiale le plus tôt possible, mais d'éviter le risque anesthésique d'une chirurgie dans les premiers jours de vie.

Cette chirurgie néonatale était motivée par l'argument que la fente initiale est à l'origine des déformations labiales, nasales et maxillaires. L'objectif était également de corriger le plus tôt possible la séquelle esthétique pour répondre au désarroi des parents, et permettre une meilleure acceptation de cette malformation ainsi qu'une meilleure adaptation à l'allaitement maternel. Cette approche était notamment prônée au Royaume-Uni par Desai, qui a opéré dès la 48e heure 450 enfants en 25 ans (31). Depuis, la chirurgie précoce est pratiquée dans de nombreux centres (32–38).

Néanmoins, cette chirurgie néonatale reste **très controversée**. Slade et al n'ont noté aucune différence en terme d'anxiété, de dépression, ou d'interaction parents-enfant que l'enfant soit opéré en période néonatale ou à l'âge de 3 mois (39). De plus, l'instauration d'une consultation anténatale dédramatise le diagnostic et prépare les parents à l'image de leur enfant. De la même façon, les résultats esthétiques semblent comparables que l'enfant soit opéré dans les premières semaines de vie ou à 3 mois (40).

Les opposants à la chirurgie néonatale mettent aussi en avant les risques théoriques de l'anesthésie dans les premières semaines de vie, même si plusieurs études ont montré la faisabilité de celle-ci (35,41,42). Il existe également une controverse sur une potentielle neurotoxicité des anesthésiques en période néonatale (43).

L'idée est aussi d'intervenir chez un enfant plus âgé pour répondre d'emblée à l'exigence de précision anatomique, avec des tissus plus matures et résistants permettant notamment la réalisation de la rhinoplastie étendue plus facilement qu'en période néonatale. Une opération trop précoce pourrait aussi avoir des effets négatifs sur la croissance antérieure maxillaire (44).

La priorité n'est plus ici l'urgence destinée à épargner aux parents confrontation et attente, mais la volonté d'opérer au moment le plus opportun, pour obtenir le meilleur résultat esthétique et fonctionnel pour l'enfant. C'est dans cette idée que le protocole lillois a progressivement changé à partir de 2015, avec une fermeture primaire de la lèvre **à l'âge de 3 mois**.

2. L'intérêt de la rhinoplastie primaire étendue

Historiquement, la croyance que la rhinoplastie primaire chez le nourrisson perturbait la croissance naturelle du nez était très répandue. Toutefois, il a été démontré de nombreuses fois que la croissance nasale n'est pas interrompue par la rhinoplastie primaire étendue, et qu'au contraire, il existe de nombreux avantages à la réalisation de celle-ci en même temps que la chéiloplastie primaire (45–49).

Tout d'abord, sans une symétrie nasale et sans plancher nasal reconstruit, les stigmates congénitaux de la fente subsisteront. Le premier avantage de la rhinoplastie primaire étendue est donc d'améliorer **l'esthétique naso-labiale** (50). Il a également été rapporté que la correction primaire de la déformation nasale réduisait la **détresse**

psychosociale des patients et pouvait également réduire la fréquence et l'ampleur des opérations de rhinoplastie intermédiaires et définitives (26,32,51).

Surtout, la réalisation de la rhinoplastie primaire s'intègre dans une démarche globale **d'approche fonctionnelle**. En effet, le concept dominant des 50 dernières années qui fait de la fente labiopalatine la conséquence d'un déficit mésodermique expliquant à la fois l'hypoplasie tissulaire et le potentiel de croissance anormal est de plus en plus contesté.

Il existe en France une école fonctionnelle ancienne qui se perpétue. Pour Jean Delaire notamment, pionnier de cette approche fonctionnelle, les mécanismes de croissance sont normaux chez les enfants atteints d'une fente, mais ils opèrent dans des conditions anatomiques anormales. Il pense notamment que le septum est le moteur de la croissance faciale et que redonner aux muscles latéraux restés du côté de la fente leurs insertions anatomiques normales est l'objectif essentiel de la restauration de la fente nasolabiale (52). Plus récemment, le rôle majeur de la **ventilation nasale** dans la croissance maxillo-faciale a été souligné (53–55). Plutôt que par une hypoplasie inhérente à la malformation, les troubles de la croissance faciale des opérés des fentes s'expliqueraient par la ventilation buccale très fréquente chez ces patients (évaluée à 70 % des fentes totales uni ou bilatérales dans certaines études (56)). En effet, aujourd'hui il est bien connu que la ventilation orale conduit à des troubles non spécifiques de la croissance faciale avec des malocclusions de type classe II, classe III, béance antérieure ou face longue. Finalement le septum, qui a longtemps été considéré comme moteur de la croissance faciale, agirait plutôt comme une sorte de bélier qui transmet la force exercée à chaque expiration. L'objectif est donc de rétablir une ventilation nasale efficace dès la première opération.

Dans ce sens, l'école lilloise a donc décidé d'introduire depuis 2015 la réalisation d'une ***rhinoplastie étendue en même temps que la chéiloplastie primaire à l'âge de 3 mois.***

3. L'intérêt de la véloplastie intravélaire

Une fente du palais osseux (palais dur) est constamment accompagnée d'une fente du voile (palais mou). On réalise donc soit une chirurgie en un temps permettant de corriger le voile et le palais dur, soit une chirurgie en deux temps : un pour le voile, puis un pour le palais dur.

En 2005, l'enquête Eurocleft (1–6) indiquait, pour les fentes labio-alvéolo-palato-vélaire complètes, que 42,8% des chirurgiens réalisaient une fermeture du voile et du palais dur en un temps (après chéiloplastie préalable), contre 15,3% en deux temps.

La ***fermeture du palais dur*** doit redonner une étanchéité entre la cavité buccale et nasale, en réalisant une fermeture sans tension, tout en tenant compte de la fonction vélopharyngée et de la croissance maxillofaciale. Elle utilise des lambeaux axiaux variables de fibromuqueuse, basés sur l'artère palatine postérieure.

La ***fermeture du voile*** se fait soit par simple raphie (staphylorrhaphie), soit par une technique de Furlow (double plastie en Z d'opposition) ou par véloplastie intravélaire.

La technique de ***véloplastie intravélaire*** est présentée par ***Kriens*** en 1967, puis reprise et modifiée par ***Sommerlad en 1994 (57,58)***. Cette technique semble être la plus anatomique des réparations, car la mauvaise orientation des muscles (antéropostérieure) due à la fente, sera corrigée par une orientation ***transversale***, permettant l'amélioration des mouvements d'élévation et de recul du voile. Cette

amélioration des mouvements du voile est également due à une libération de ses attaches antérieures sur l'aponévrose palatine et les lames palatines postérieures.

L'utilisation de cette technique diminuerait de manière significative le taux de chirurgie secondaire pour ***incompétence vélo-pharyngée***. Elle aurait un effet bénéfique sur la phonation, et le langage avec moins d'hypernasalité et une meilleure intelligibilité (59,60). Néanmoins, ce geste chirurgical est délicat, les muscles sont difficiles à individualiser, et la courbe d'apprentissage est longue. Une mauvaise dissection est pourvoyeuse de fibrose et d'échec de la technique.

Avant 2015, le protocole lillois comportait une fermeture du palais mou par simple raphie (staphylorrhaphie), dans le même temps que la fermeture du palais dur. La ***véloplastie intravélaire*** selon Sommerlad pour la fermeture du palais mou a été introduite à partir de 2015, avec une réalisation dans le même temps que la fermeture du palais dur.

LA PRISE EN CHARGE DE L'ENFANT PORTEUR D'UNE FENTE LABIO-PALATINE AU SEIN DU CENTRE DE COMPÉTENCE DE LILLE

I. Consultation anténatale et néonatale

Dans la plupart des cas, le défaut n'est détecté qu'à partir du cinquième ou sixième mois de grossesse. En effet, la découverte classique se fait lors de ***l'échographie systématique du deuxième trimestre*** réalisée entre 20 et 24 semaines d'aménorrhée. Le contrôle de la lèvre supérieure fait partie des recommandations professionnelles opposables relatives au contenu de l'échographie de dépistage. En revanche, le contrôle de l'intégrité du palais secondaire n'est pas opposable en dépistage systématique car sa reproductibilité est incertaine (9). Ceci peut expliquer en partie le faible taux de détection des fentes palatines.

La détection d'une fente impose la réalisation secondaire d'une ***échographie de référence*** dont la vocation est de préciser au mieux la nature de la fente et de rechercher d'éventuelles malformations associées susceptibles de péjorer le pronostic.

L'annonce de la malformation faciale est génératrice d'angoisse immédiate chez les futurs parents. La ***consultation anténatale*** a pour but d'informer les parents sur les origines de la malformation, ses conséquences, et sur les modalités de la prise en charge, mais également de les rassurer et de les déculpabiliser. Les parents seront préparés à l'image de leur enfant et sauront qu'il ne lui manque rien, et que son

potentiel est normal. A noter qu'il est souvent difficile de déterminer la forme anatomique exacte de la fente à ce stade, et le diagnostic précis n'est établi qu'à la **consultation néonatale**. Cette dernière permet en effet de réaliser un examen précoce du nourrisson par le chirurgien. Une recherche minutieuse de malformations associées est alors effectuée (cœur, mains, pieds, crâne). Elle permet aussi de donner les conseils pour l'alimentation et notamment l'allaitement.

II. Prise en charge chirurgicale

1. Rhinochéiloplastie primaire à 3 mois

Comme nous l'avons vu, la chirurgie primaire de la lèvre et du nez s'effectue à présent à l'âge de trois mois, et n'est plus néonatale comme avant 2015. La technique chirurgicale utilisée à Lille pour la fermeture de la lèvre est celle de Millard, modifiée par le Pr. Pellerin puis par le Dr. Anastasov.

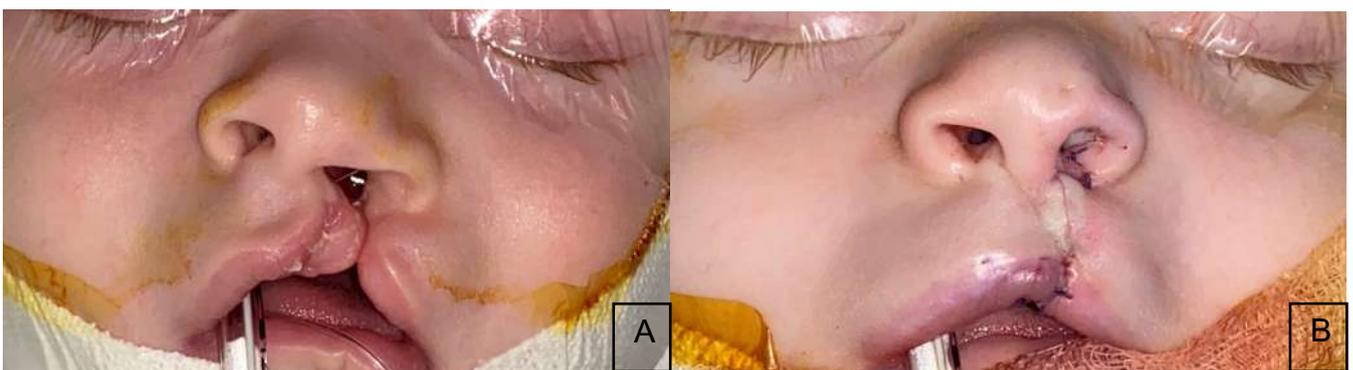


Figure 12 : Photos avant (A) et après (B) rhinochéiloplastie primaire (CHU de Lille, Dr. Belkhou) à l'âge de 3 mois.

Elle est accompagnée par une **rhinoplastie étendue** si nécessaire. Cette dissection nasale étendue peut être évitée dans les formes partielles, mais est quasiment toujours nécessaire dans les formes complètes. Ce temps passe par la libération des structures musculaires et cartilagineuses du nez grâce à une **large dissection sous périostée** de toute la face antérieure du maxillaire, de la région malaire en arrière à la branche montante du maxillaire en avant, et du rebord sus-orbitaire en haut au vestibule labial en bas. Ceci permet l'avancée de la joue et de la lèvre vers la ligne médiane. Ce décollement se poursuit sur l'os propre du nez et le cartilage triangulaire où il rejoint le décollement sous-périchondral nasal. La dissection est poursuivie du côté de la fente sur les deux faces du cartilage triangulaire, puis reprise à partir de l'orifice piriforme pour séparer largement le plan cutané du cartilage alaire sous-jacent (53,54).

La **suture musculaire** est faite en trois plans (61). Le plan profond réinsère le muscle transverse et stabilise le plancher narinaire. Le plan moyen surcroise le précédent pour suspendre la partie profonde de l'orbiculaire à l'épine nasale antérieure. Le croisement de ces deux réinsertions corrige la distension verticale de cette région. L'orbiculaire est lui-même suturé en deux plans. La hauteur de la lèvre, la reposition de l'aile narinaire, et la profondeur du vestibule dépendent de cette suture musculaire.

Elle est suivie par une **conformation narinaire post-opératoire** (figures 13 et 14). Dans notre centre, celle-ci consiste en la pose d'un **conformateur narinaire** (laboratoire Sebbin) qui est porté pendant trois mois, ainsi que par la mise en place de **strips** sur le dorsum nasal pendant 10 jours. Cette conformation stabilise le résultat esthétique et fonctionnel de la correction narinaire, et crée les meilleures conditions pour que l'enfant installe d'emblée un mode de ventilation nasale. L'entretien et le

repositionnement du conformateur à l'aide de strips est expliqué aux parents lors de l'hospitalisation post-opératoire.

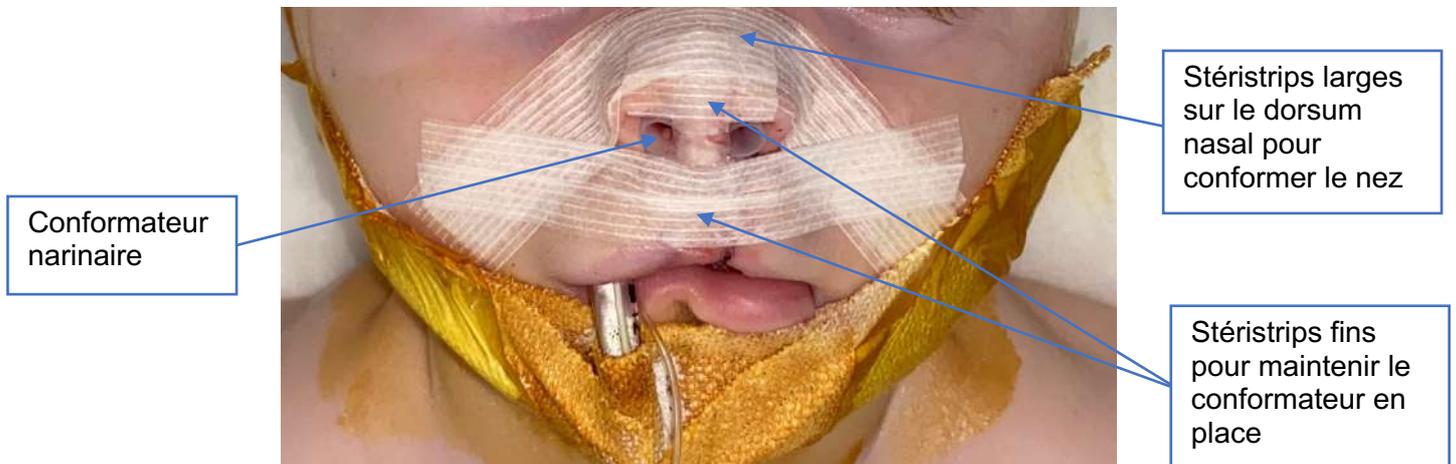


Figure 13 : Photographie après rhinochéioplastie illustrant la conformation narinaire post-opératoire (Dr. Belkhou, CHU de Lille).



Figure 14 : Conformateur narinaire.

2. Urano-staphyloraphie à 10 mois

Le deuxième temps opératoire, à l'âge de 10 mois, consiste en une fermeture de la fente palatine par la technique de Wardill accompagnée par la technique de véloplastie intra-vélaire de Sommerlad.

La véloplastie intra-vélaire de Sommerlad est une **dissection des muscles élévateurs et tenseurs du voile**, qui en cas de fente se dirigent en avant pour s'attacher aux lames palatines osseuse. A partir d'une incision du bord interne du voile du palais, ces muscles sont libérés de la muqueuse nasale et palatine, et désinsérés du bord postérieur des lames (figures 15 et 16). Ils sont ensuite transposés transversalement pour être suturés l'un à l'autre en avant de la luette. Cette dissection est minutieuse et effectuée sous grossissement.

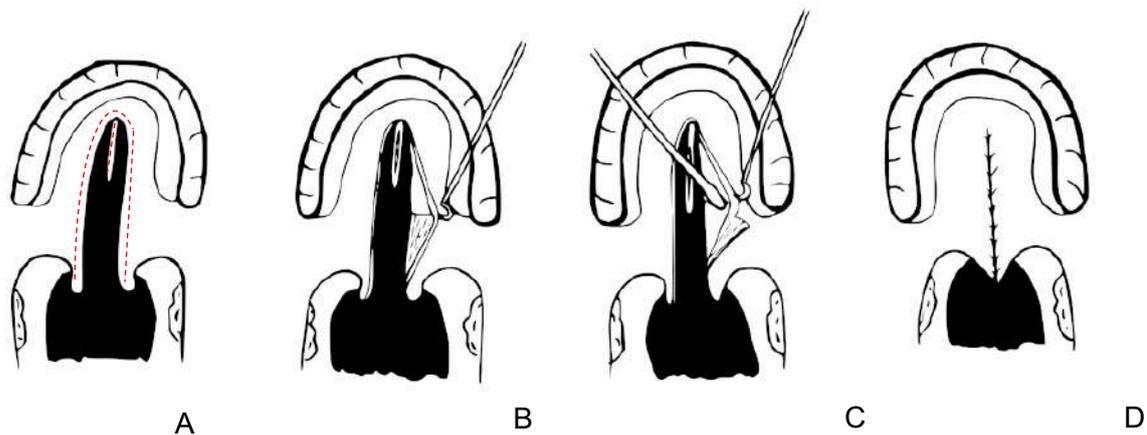


Figure 15 : Véloplastie intravélaire selon Sommerlad. A. Incision du bord libre de la fente. B. Décollement du paquet musculomuqueux. C. Libération des insertions palatines du muscle palatopharyngien. D. Remise en continuité musculaire. Fermeture médiane.

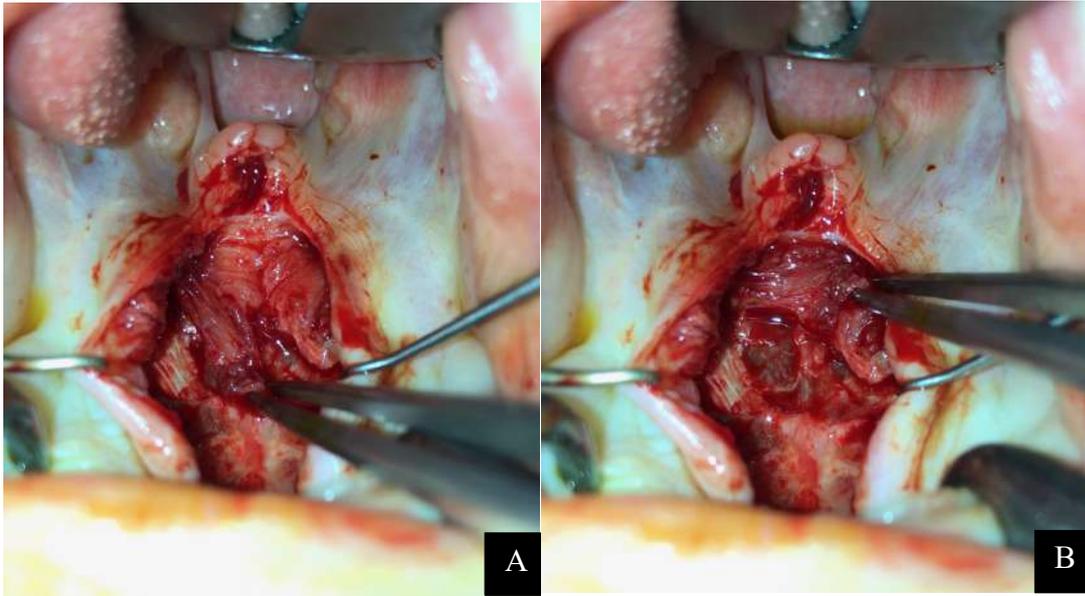


Figure 16: Vues per-opératoires (la luette et la langue sont en haut de l'image et la lèvre supérieure en bas) lors de la réalisation d'une myoplastie intra-vélaire après suture du plan nasal, dissection et libération du muscle élévateur du voile avant fermeture du plan buccal (Dr. BELKHOUCHE, CHU de Lille).

A. Le chef musculaire gauche en position pathologique du fait de la fente palatine, inséré au niveau de l'aponévrose palatine et des bords postérieurs des lames palatines.

B. Le chef musculaire est libéré et reculé en position physiologique.

III. Suivi pluridisciplinaire et rééducation orthophonique

Une évaluation post-opératoire en consultation pluridisciplinaire est classiquement réalisée aux alentours de 18 mois, puis les enfants sont revus **tous les ans ou tous les 2 ans**, selon les données du bilan orthophonique et orthodontique, et ce jusqu'en fin de croissance.

Un suivi ORL est également instauré tous les 3 à 6 mois en fonction de l'importance de la dysfonction tubaire.

1. Guidance parentale

Dès la consultation pluridisciplinaire des 18 mois, une guidance parentale est mise en place. Elle consiste essentiellement en la réalisation de **jeux de souffle et d'aspiration** (avec notamment la mise en place de la prise pluriquotidienne de boissons à la paille) permettant de renforcer le sphincter vélopharyngé. Un **suivi orthophonique** est proposé régulièrement pour surveiller la bonne mise en place de la parole et du langage et guider les parents le cas échéant.

2. La rééducation orthophonique

Un bilan orthophonique est réalisé **à l'âge de 3 ans**, et une rééducation orthophonique est débutée si nécessaire. Elle comporte en moyenne 1 à 2 séances par semaine.

Cette rééducation est très technique et nécessite que l'enfant ait acquis une certaine maturité pour reproduire les exercices, et que l'orthophoniste de ville soit guidé (modalités, exercices et objectifs de la rééducation à préciser).

L'orthophoniste met en place :

- Une rééducation des **praxies bucco-faciales**,
- Des exercices de **souffle et d'aspiration** pour exercer la musculature vélopharyngée,
- Des **exercices phonétiques** de rééducation de la parole : lutte contre les souffles rauques, les coups de glotte, et déconditionnement des mauvaises habitudes phonatoires.

Les exercices appris lors des séances sont à reproduire à la maison, car ce type de rééducation doit être effectué tous les jours pour être efficace. Elle nécessite donc une implication forte des parents.

3. Chirurgie secondaire d'incompétence vélopharyngée

En cas d'incompétence vélopharyngée persistante après un an de rééducation orthophonique bien conduite, l'enfant est adressé en **consultation de nasofibroscopie** (à partir de 4 ans). Cette dernière est réalisée par un des chirurgiens du centre de compétence, en présence de l'orthophoniste. Elle permet de renseigner sur les modes de fermeture du sphincter vélo-pharyngé et de poser l'indication éventuelle d'une chirurgie secondaire sur le sphincter vélopharyngé (véloplastie d'allongement selon Furlow, sphinctéroplastie de Hynes, pharyngoplastie à lambeau supérieur, lipofilling de la paroi pharyngée postérieure, fermeture du communication bucconasale...).

La rééducation orthophonique interviendra systématiquement de nouveau en post-opératoire pour remettre en action les muscles.

PATIENTS ET MÉTHODES

I. Patients et constitution des groupes

Comme nous l'avons vu en introduction, l'objectif de cet travail était d'étudier l'impact du nouveau protocole de chirurgie primaire mis en place dans le centre de compétence lillois à partir de 2015.

Les chirurgiens du centre ont adopté cette transition à un rythme différent. Nous avons donc décidé d'inclure **les enfants opérés d'une fente labio-maxillo-palatine unilatérale totale entre le 1^{er} janvier 2015 et le 31 décembre 2017**, car sur cette période de **trois ans** se chevauchent l'utilisation des deux protocoles dans notre centre. Un seul type de fente labio-palatine (unilatérale totale) a été inclus.

Les inclusions concernaient donc les cas consécutifs :

- D'enfants porteurs d'une **fente labio-maxillo-palatine unilatérale totale**
- Ayant été opérés entre **le 1^{er} janvier 2015 et le 31 décembre 2017** (lèvre et palais)
- Par un des trois chirurgiens du Centre de Compétence de Lille
- Age au moment de l'évaluation **entre 5 et 8 ans**
- Fente isolée non syndromique
- Consentement des deux parents (ou représentants légaux) obtenus

Les enfants ayant un retard mental ou dont les parents ne savent pas lire le français étaient exclus.

La première partie du recueil a été réalisée à partir des dossiers médicaux (courriers de consultation, comptes-rendus opératoires...) :

- Age actuel de l'enfant
- Fente unilatérale droite ou gauche
- Age au moment de la chéiloplastie primaire
- Réalisation d'une rhinoplastie étendue au moment de la chéiloplastie primaire
- Conformation nasale après la chéiloplastie primaire
- Age au moment de l'uranostaphylorrhaphie
- Réalisation d'une véloplastie intravélaire au moment de l'uranostaphylorrhaphie

A partir de ces données, les enfants inclus ont été répartis en deux groupes :

Nouveau protocole (NP) :

- Enfants opérés à 3 mois pour la lèvre et 10 mois pour le palais,
- Et réalisation d'une dissection nasale étendue en même temps que la chéiloplastie primaire avec conformation nasale en post-opératoire,
- Et réalisation d'une véloplastie intra-vélaire en même temps que la fermeture palatine.

Ancien protocole (AP) : un des trois critères ci-dessus n'est pas respecté (fermeture néonatale de la lèvre, ou absence de rhinoplastie primaire étendue ou de conformation nasale, ou absence de véloplastie-intra-vélaire).

II. Recueil des critères de jugement

Par la suite, le travail a consisté à évaluer les enfants inclus dans l'étude au cours d'une **consultation multidisciplinaire** normalement prévue pendant leur suivi, entre juillet 2022 et mars 2023. Lors de cette consultation, les enfants avaient **entre 5 et 8 ans** (puisque les inclusions se sont étalées sur une période de 3 ans).

Les parents étaient informés de l'étude et leur accord était nécessaire.

Les critères de jugement recherchés pouvaient être divisés en trois parties :

- **Sphère naso-labiale** : esthétique naso-labiale (critère de jugement principal), et fonction nasale
- **Phonation** et trouble de la parole
- **Croissance maxillo-faciale**

1. Sphère naso-labiale

Esthétique naso-labiale

Le **critère de jugement principal** de cette étude concernait l'esthétique naso-labiale. Pour l'évaluer, des photographies de face et de profil étaient prises lors de la consultation multidisciplinaire, devant un fond neutre, et avec un appareil photo unique. Les photographies étaient découpées pour ne laisser apparaître que le nez et la lèvre supérieure.

Pour évaluer les photographies, **l'échelle d'Asher MacDade** était utilisée. Il s'agit d'une échelle ordinale en 5 niveaux, très largement utilisée dans la littérature et dont l'efficacité est établie (62–66), qui évalue :

- La forme du nez
- La déviation nasale

- Le profil nasal
- La bordure du vermillon

Chaque critère est coté entre 1 et 5, ce qui résulte en un **score allant de 4 à 20**. Plus le score est faible, et meilleur est le résultat esthétique. Pour rendre l'utilisation de cette échelle plus aisée et reproductible, des **photographies de référence** ont été utilisées, comme développées dans l'étude de Kuijpers-Jagtman (67) (figure 17).

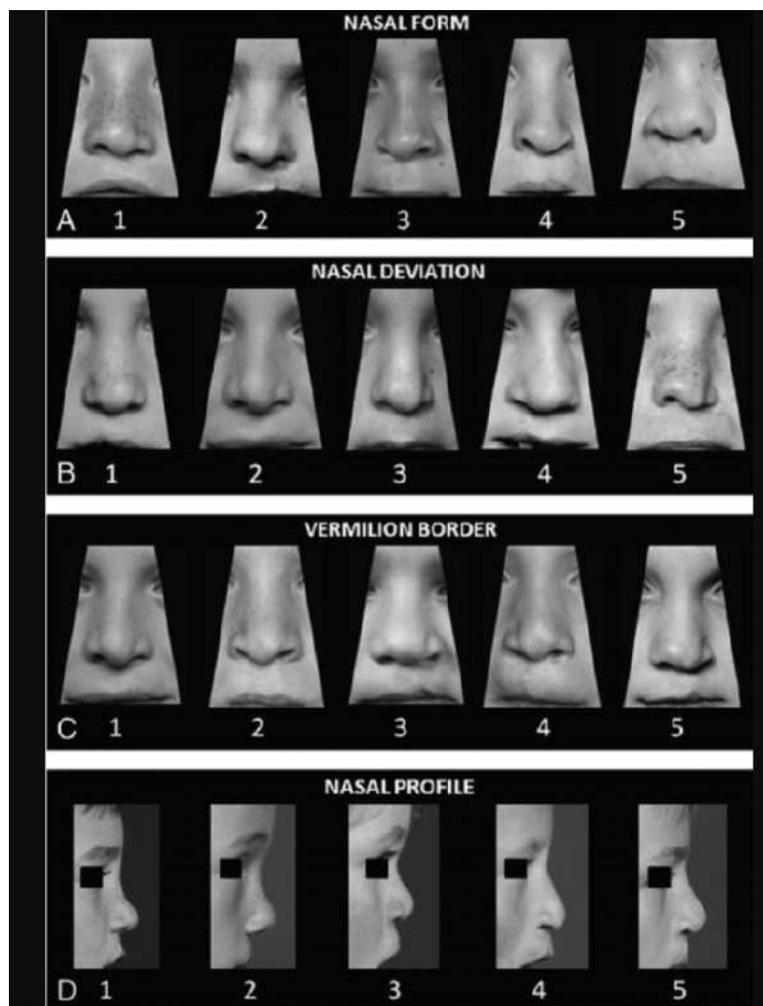


Figure 17 : Photographies de référence selon Kuijpers-Jagtman pour aider à la cotation de l'échelle d'Asher MacDade (67).

La cotation du score a été réalisée par deux évaluateurs, en aveugle de l'appartenance au groupe NP ou AP, et une moyenne des deux scores a été réalisée. Les évaluateurs étaient deux chirurgiens plasticiens du service, différents de ceux ayant pris en charge les patients de l'étude. Nous avons aussi décidé d'étudier le taux de concordance entre les deux évaluateurs afin de valider ce score au sein de notre étude.

Fonction nasale

Pour évaluer l'impact de la rhinoplastie en chirurgie primaire, l'évaluation de la fonction nasale a été intégrée parmi les critères de jugement secondaires, à l'aide du **questionnaire NOSE** (score allant de 0 à 100), adapté en version pédiatrique française (cf annexe) (68–70). Ce dernier, rempli par les parents, permet d'évaluer le retentissement quotidien causé par les difficultés de respiration nasale de l'enfant. Un score élevé traduit un retentissement plus important sur la vie quotidienne et les activités de l'enfant.

2. Phonation et trouble de la parole

La phonation a également été intégrée parmi les critères de jugement secondaires, afin d'évaluer l'impact de l'instauration de la véloplastie intra-vélaire.

Dans notre centre de compétence, le **score de Borel-Maisonny** (tableau 2) est habituellement utilisé par les orthophonistes à chaque consultation multidisciplinaire pour évaluer la phonation.

Tableau 2 : Classification de Borel-Maisonny

Phonation	Caractéristiques
1	Normale
1/2	Déperdition nasale intermittente
2	Déperdition nasale constante avec :
- 2B	- bonne intelligibilité
- 2M	- mauvaise intelligibilité
3	Déperdition nasale majeure avec mécanismes compensatoires : coups de glotte, souffle rauque et mauvaise intelligibilité

Le **score de Borel Maisonny à 5 ans** a donc été recueilli à partir des courriers médicaux. A partir de ce score, les enfants ont été classés en deux niveaux : phonation normale ou bonne intelligibilité (1, 1/2 et 2B), et mauvaise intelligibilité (2M et 3).

Les taux de **chirurgies secondaires précoces d'incompétence vélo-pharyngée à l'âge de 5 ans** étaient également recueillis et comparés entre les deux groupes.

Lors de la consultation d'évaluation, les parents des enfants inclus dans l'étude remplissaient le **pVHI version française (Pediatric Voice Handicap Index)**, score allant de 0 à 92, qui évalue l'impact psychologique du trouble de la phonation sur la vie quotidienne de l'enfant en trois parties : fonctionnelle, physique et émotionnelle (cf annexe) (71). Plus le score est élevé, plus le trouble de la phonation a un retentissement important sur la vie de l'enfant.

3. Croissance maxillo-faciale

La croissance maxillo-faciale a été intégrée parmi les critères de jugement secondaires afin de vérifier que le nouveau protocole de chirurgie primaire n'avait pas un impact négatif sur cette croissance par rapport à l'ancien protocole. Pour l'évaluer, deux critères simples ont été recueillis au cours de la consultation multidisciplinaire de suivi:

- La présence d'une endomaxillie
- Initiation d'une orthopédie dento-faciale précoce

III. Analyse statistique

Les variables qualitatives ont été décrites par les effectifs et pourcentages. Les variables quantitatives ont été décrites par la médiane et l'interquartile (i.e. 25ième et 75ième percentiles). La normalité des distributions a été testée par un test de Shapiro-Wilk et vérifiée graphiquement par des histogrammes.

La comparaison des caractéristiques des patients entre l'ancien et le nouveau protocole de chirurgie des fentes labio-palatines a été mesurée à l'aide du test de Fisher pour les variables qualitatives et à l'aide du test U de Mann-Whitney pour les variables quantitatives non gaussiennes.

La reproductibilité inter-observateur et son intervalle de confiance à 95% du score Asher Mac Dade au global, pour l'ancien protocole et pour le nouveau protocole a été calculée à l'aide du coefficient de corrélation intra-classe (72). Les valeurs sont interprétées selon la classification de Landis & Koch (0, désaccord ; 0-0.20, accord très faible ; 0.21-0.40, accord faible ; 0.41-0.60, accord modéré ; 0.61-0.80, accord fort ; 0.80-1, accord presque parfait).

Les analyses ont été réalisées à l'aide du logiciel SAS 9.4. Tous les tests statistiques ont été réalisés avec un risque de première espèce bilatéral de 5%.

RÉSULTATS

Au total, **46 enfants** porteurs d'une fente labio-maxillo-palatine totale unilatérale ont été opérés de leur lèvre et de leur palais sur la période de 3 ans entre le 1^{er} janvier 2015 et le 31 décembre 2017 dans le centre de compétence lillois.

Parmi ces enfants, **8 ont été exclus** en raison de formes syndromiques (7) ou d'un retard mental (1).

Afin de limiter l'effet de courbe d'apprentissage, et après concertation avec les biostatisticiens, les 3 premiers enfants opérés par chacun des 3 chirurgiens avec le nouveau protocole chirurgical ont également été exclus du recueil (soit **9 enfants**).

Cela résultait donc en une population finale de **29 enfants**, avec **21** correspondant à tous les critères du groupe nouveau protocole, et **8** dans le groupe ancien protocole.

La totalité des 29 enfants a été revue en consultation, il n'y a donc pas de données manquantes.

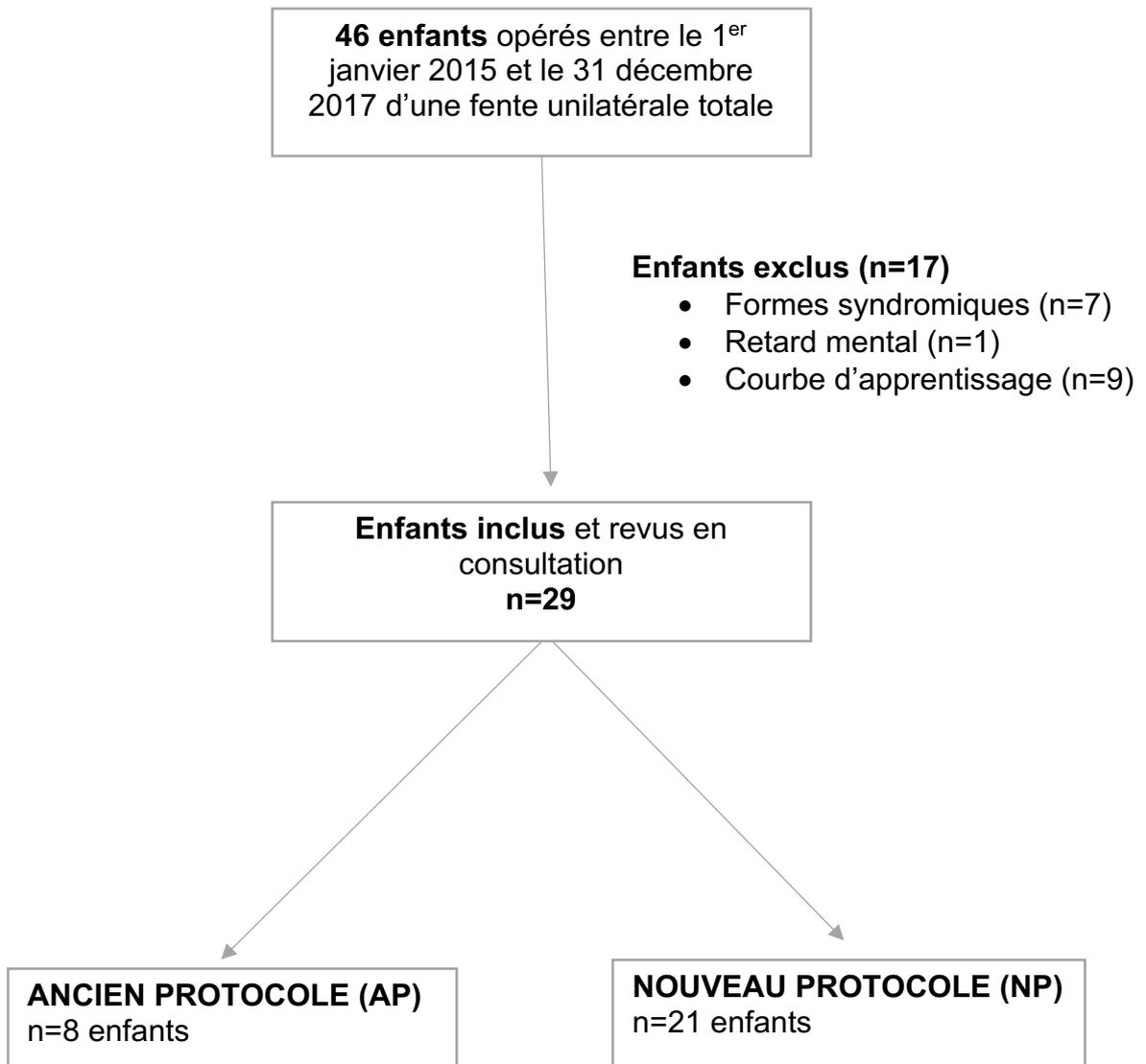


Figure 18 : Diagramme de flux

I. Caractéristiques des patients

1. Genre

Au total, on retrouvait 16 garçons (55%), et 13 filles (45%) dans notre population. On rappelle que dans la population générale, les fentes labio-palatines sont deux fois plus fréquentes chez le garçon.

Dans le groupe nouveau protocole, on retrouvait 12 filles et 9 garçons. Le groupe ancien protocole présentait en revanche plus de garçons (SR=7/1).

2. Type de fente

Dans la population totale, on retrouvait 12 enfants porteurs de fentes labio-palatines totales droites et 17 enfants porteurs de fentes labio-palatines totales gauches. Dans la population générale, les fentes labio-palatines sont deux fois plus fréquentes du côté gauche que du côté droit.

Il n'y avait pas de différence significative de répartition entre les deux groupes (43% de fentes latéralisées à droite dans le groupe NP ; 62% de fentes droites dans le groupe AP).

3. Age au moment de l'évaluation

- **L'âge moyen au moment de l'évaluation** des critères de jugement à la consultation multidisciplinaire était de 7 ans pour le groupe total, avec un âge minimum de 5 ans, et maximum de 8 ans.

- Cet âge était significativement plus élevé dans le groupe ancien protocole (8 ans) que dans le groupe nouveau protocole (6 ans).

Tableau 3 : Caractéristiques des patients

Caractéristique	Modalités	Global N=29	Groupe AP N=8	Groupe NP N=21	P value
Sexe, N(%)	Féminin	13/29 (45)	1/8 (13)	12/21 (57)	0.044
	Masculin	16/29 (55)	7/8 (87)	9/21 (43)	
Côté, N(%)	Droit	14/29 (48)	5/8 (62)	9/21 (43)	0.43
	Gauche	15/29 (52)	3/8 (38)	12/21 (57)	
Âge, médiane (IQR)		7.0 (6.0 ; 7.0)	8.0 (7.5 ; 8.0)	6.0 (6.0 ; 7.0)	0.002

II. Résultats sur la sphère naso-labiale

1. Validation du score d'Asher MacDade

Le score d'Asher MacDade a été évalué sur des photographies découpées ne laissant apparaître que le nez et la lèvre supérieure (figure 19) par deux évaluateurs différents, et en aveugle de l'appartenance au groupe AP ou NP.

L'étude du **taux de corrélation intra-classe** (CCI) entre les deux évaluateurs a montré une très bonne corrélation pour l'évaluation du score d'Asher MacDade, avec une **concordance dans 92% des cas** (CCI (IC 95%) ; 0,92 (0.87 ; 0.95)). Ceci permet de valider le score d'Asher MacDade dans notre étude, et d'utiliser la moyenne des scores des deux évaluateurs afin d'évaluer le critère de jugement principal.



Figure 19 : Exemples de photographies découpées ayant permis la cotation du score d'Asher MacDade. A) Fente unilatérale gauche ; B) Fente unilatérale droite.

2. Résultats sur l'esthétique naso-labiale

La **médiane du score d'Asher MacDade** dans le groupe nouveau protocole est significativement inférieure par rapport au groupe ancien protocole (Groupe NP 8.5 (6.0 ; 10.0) vs Groupe AP 13.0 (8.0 ; 14.8), $p = 0,031$). Les enfants opérés par le nouveau protocole chirurgical, avec la réalisation de la rhinoplastie étendue à 3 mois, ont donc un **résultat esthétique significativement meilleur** par rapport à ceux opérés avec l'ancien protocole chirurgical (tableau 4 et figure 20).

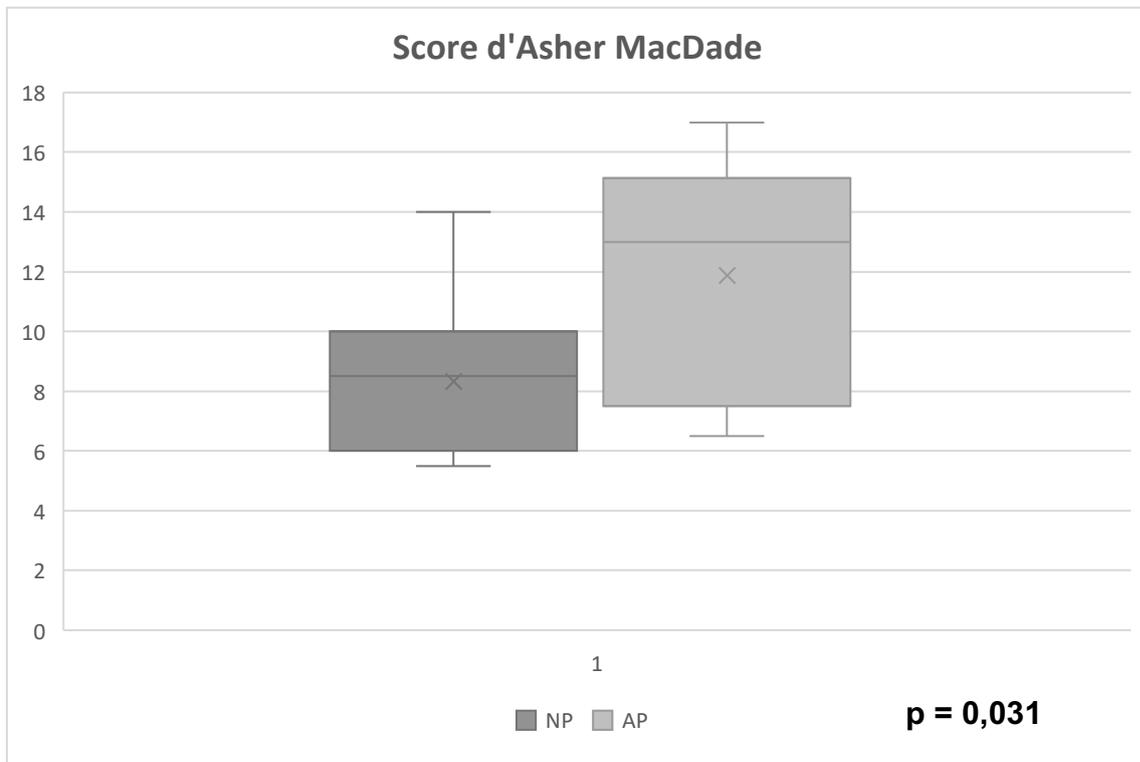


Figure 20 : Diagramme de comparaison du score d'Asher MacDade entre les deux groupes.

3. Résultats sur la fonction nasale

Pour le **questionnaire NOSE**, la médiane dans le groupe ancien protocole est de 20.0 (15.0 ; 30.0) contre 10.0 (10.0 ; 25.0) dans le groupe nouveau protocole (p = 0.14, NS). Les enfants ayant bénéficié d'une rhinoplastie étendue à l'âge de trois mois ne présentent donc pas moins de difficultés de respiration nasale dans notre étude.

Tableau 4 : Présentation des résultats

Variable	Modalité	Groupe AP N = 8	Groupe NP N = 21	P value
Score Asher MacDade	Médiane (IQR)	13.0 (8.0 ; 14.8)	8.5 (6.0 ; 10.0)	0.031
Questionnaire NOSE	Médiane (IQR)	20.0 (15.0 ; 30.0)	10.0 (10.0 ; 25.0)	0.14
Questionnaire pVHI	Médiane (IQR)	12.5 (6.5 ; 25.0)	8.0 (6.0 ; 13.0)	0.20

III. Résultats sur la phonation

1. Trouble de la parole

Chez les enfants opérés avec l'ancien protocole chirurgical, nous retrouvons 62.5% d'enfants présentant une **mauvaise intelligibilité à 5 ans** (score de Borel-Maisonny 2M et 3), contre 19% chez les enfants ayant bénéficié de la véloplastie intra-vélaire (p=0.067, NS).

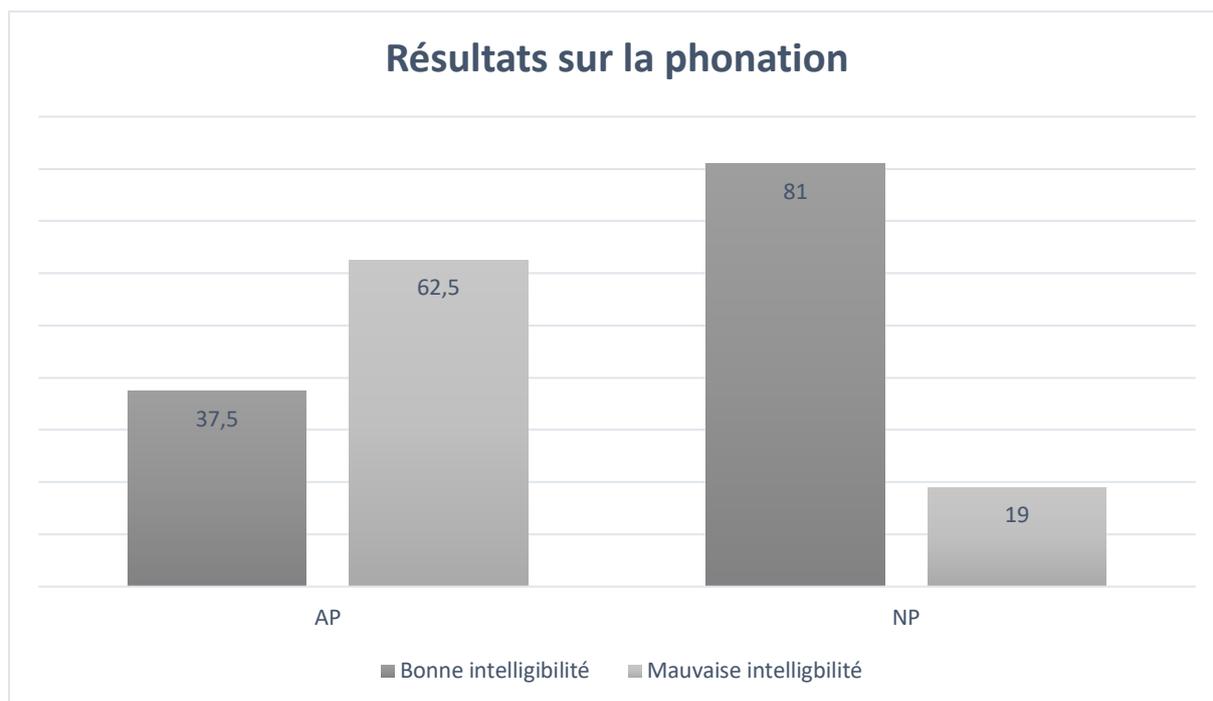


Figure 21 : Comparaison des résultats sur la phonation entre les 2 groupes (%).

De plus, dans le groupe ancien protocole, 50% des enfants ont déjà bénéficié d'une **chirurgie secondaire d'incompétence vélo-pharyngée précoce à 5 ans**, contre 14% dans le groupe nouveau protocole ($p = 0.083$, NS).

La fréquence des **fistules postérieures** est semblable dans les deux groupes (20% dans le groupe AP vs 35% dans le groupe NP ; $p = 0,6$, NS).

2. Impact psychologique du trouble de la parole

L'analyse statistique des résultats du **questionnaire pVHI** ne retrouve pas de différence significative dans l'impact psychologique du trouble de la parole entre les enfants deux groupes (Groupe AP 12.5 (6.5 ; 25.0) vs Groupe NP 8.0 (6.0 ; 13.0), $p = 0,20$, NS) (tableau 4).

IV. Résultats sur la croissance maxillo-faciale

Nous retrouvons dans les deux groupes une fréquence **d'endomaxillie** très proche (75% dans le groupe AP vs 71% dans le groupe NP, $p = 1,00$; NS). Le nouveau protocole chirurgical ne semble donc pas être plus pourvoyeur de troubles de croissance maxillo-faciale, chez les enfants évalués entre 5 et 8 ans.

De la même façon, on ne retrouve pas de différence dans l'initiation d'une **orthopédie dento-faciale précoce** (62,5% dans le groupe AP vs 76,2% dans le groupe NP, $p = 0,65$, NS).

DISCUSSION

Le but de cette étude était d'évaluer le nouveau protocole de chirurgie primaire dans les fentes labio-palatines unilatérales totales, 8 ans après le début de son utilisation dans notre centre de compétence.

L'objectif principal était d'étudier les résultats sur l'esthétique naso-labiale à partir de photographies prises en consultation.

I. Validité interne de l'étude

1. Population étudiée

Effectif et recul de l'étude

L'effectif final étudié de 29 enfants est faible et ne permet pas une analyse statistique puissante. Cela peut expliquer que le seul critère montrant une différence statistiquement significative entre les groupes est le score esthétique d'Asher MacDade. Le faible effectif rend difficile la conclusion sur les critères de jugement secondaires.

Le recul de 5 à 8 ans après l'instauration du nouveau protocole est satisfaisant afin de pouvoir évaluer son effet, tant sur l'esthétique naso-labiale que sur la phonation (évaluation orthophonique fiable possible à partir de l'âge de 4 ans minimum).

Les critères de jugement ont été évalués en grande majorité de manière prospective en revoyant les enfants en consultation, ce qui permet d'obtenir un recueil plus fiable et de limiter les données manquantes.

Inhomogénéité de l'âge des patients

Nous avons décidé d'inclure les enfants opérés sur une période de 3 ans (1^{er} janvier 2015 au 31 décembre 2017), ce qui explique qu'au moment de l'évaluation, les enfants ont **entre 5 et 8 ans**.

A cette inhomogénéité d'âge se rajoute une **différence entre les groupes** puisque l'âge au moment de l'évaluation était significativement plus élevé dans le groupe ancien protocole (8 ans) par rapport au groupe nouveau protocole (6 ans).

Cette étendue d'âge ne nous semblait pas être un biais pour évaluer le critère de jugement principal, à savoir l'esthétique naso-labiale.

En revanche, elle semblait plus problématique pour **l'évaluation phonatoire**. En effet, cette dernière est difficilement comparable entre un enfant de 5 ans et un enfant de 8 ans, puisqu'elle aura logiquement tendance à s'améliorer avec l'âge, la rééducation orthophonique et les chirurgies secondaires d'incompétence vélo-pharyngée.

Afin de s'affranchir de ce problème, l'évaluation phonatoire s'est faite de manière rétrospective à partir des courriers médicaux en utilisant le **score de Borel Maissonny à 5 ans** pour tous les enfants. Nous avons aussi comparé les taux de **chirurgies secondaires d'incompétences vélopharyngées précoces (à 5 ans)** entre les deux groupes.

Le seul critère concernant la phonation qui a été évalué en consultation (enfants entre 5 et 8 ans) était le questionnaire pVHI, rempli par les parents.

Gravité de la fente initiale

Afin que les groupes soient le plus homogènes entre eux, nous avons décidé d'inclure **un seul type anatomique de fente** : labio-palatine unilatérale totale. Cela réduisait l'effectif des patients inclus et diminuait donc la puissance de l'étude, mais nous permettait d'obtenir 2 groupes plus comparables et homogènes entre eux, et de pouvoir comparer nos résultats à ceux de la littérature plus facilement.

Néanmoins, même en incluant un seul type de fente, nous ne pouvons pas exclure une différence dans la **gravité initiale pré-chirurgicale** des fentes entre les deux groupes. L'instauration d'un score initial de gravité pré-chirurgicale aurait permis de s'affranchir de ce biais et de garantir une gravité initiale comparable dans les deux groupes, mais son utilisation nous semblait complexe (évaluation sur photographies à la naissance non standardisées et parfois non accessibles).

Courbe d'apprentissage

La courbe d'apprentissage est inhérente à l'instauration de toute nouvelle technique chirurgicale dans un centre. En effet, la rhinoplastie primaire et la véloplastie intra-vélaire sont des gestes techniques délicats dont l'apprentissage peut être long. Pour s'affranchir de ce biais, nous avons décidé d'exclure les 9 premiers enfants opérés avec le nouveau protocole. En réalité, il est probable que d'avantage d'interventions soient nécessaires pour être complètement à l'aise avec ces nouvelles techniques chirurgicales. Néanmoins, après concertation avec les biostatisticiens, l'effectif déjà limité de la série ne permettait pas d'exclure d'avantage d'enfants (10 au maximum).

2. Méthodes d'évaluation

Esthétique naso-labiale

Conformément à ce qui est admis dans la littérature, les photographies prises en consultation ont été découpées afin de ne laisser apparaître que le nez et la lèvre supérieure afin que leur évaluation ne soit pas influencée par des artefacts de symétrie de la face (62,67,73,74). De plus, l'évaluation était réalisée en aveugle par deux chirurgiens différents de ceux ayant opéré les enfants de la série, et une moyenne des deux évaluations était réalisée. L'étude du taux de corrélation intra-classe montrait une **concordance très forte** entre les deux évaluateurs (92%). L'ensemble de ces précautions nous a permis de réaliser une évaluation fiable du critère de jugement principal.

Les photographies étaient prises par un photographe et un appareil unique, mais n'étaient pas standardisées. Malgré les efforts pour prendre des photographies comparables et reproductibles, on ne peut pas exclure de légères différences dans l'éclairage, la position de l'enfant ou la qualité des photographies. Une revue de littérature sur la standardisation des photographies chez les patients porteurs de fentes a montré qu'une vraie standardisation était utopique (75). En effet, les visages porteurs de fentes sont par définition asymétriques. De plus, la prise de photographies chez des enfants jeunes rend la tâche encore plus difficile.

Phonation

L'âge minimum de 5 ans dans notre série permettait d'obtenir une évaluation orthophonique fiable chez tous les enfants. Nous avons décidé de recueillir à partir des courriers médicaux le **score de Borel Maisonnay à 5 ans** pour tous les enfants.

En effet, une évaluation phonatoire prospective en consultation aurait été difficilement comparable entre des enfants d'âges différents.

L'avantage est aussi que cette évaluation a donc été réalisée dans les conditions habituelles de suivi, par une des orthophonistes du centre de compétence spécialisée dans la prise en charge des troubles phonatoires associés aux fentes labio-palatines, ce qui la rend plus fiable et reproductible.

II. Validité externe et perspectives

1. Esthétique naso-labiale

On retrouve dans notre série un **score d'Asher Mac Dade significativement inférieur** chez les enfants ayant bénéficié du nouveau protocole de chirurgie primaire. L'évaluation de l'esthétique naso-labiale montre donc un meilleur résultat avec le nouveau protocole de chirurgie primaire, évalué chez des enfants entre 5 et 8 ans. Cela peut s'expliquer par le timing opératoire et le fait d'attendre 3 mois pour opérer sur des tissus plus matures, ce qui permet notamment la réalisation de la rhinoplastie étendue. Cela est en accord avec les données de la littérature qui confirment l'intérêt de la rhinoplastie primaire étendue sur le plan esthétique (76).

A noter que le score d'Asher MacDade utilisé dans notre étude ne tient pas en compte de l'aspect de la **cicatrice labiale**. Nous aurions pu rajouter un score afin de l'évaluer, mais la qualité variable des photographies nous a semblé être un frein à une évaluation performante et reproductible. De plus, la littérature scientifique rapporte que le nez est une des principales préoccupations chez les enfants porteurs de fentes labio-

palatines, dans la population caucasienne (77–79). En effet, comme souligné par Meyer-Marcotty (2009), l'asymétrie nasale, en raison de sa position centrale au niveau du visage, détériore la perception de soi-même et la perception par les autres du visage (80).

Il aurait également été intéressant d'étudier la **satisfaction de l'enfant**, ainsi que les **bénéfices psychologiques et sociaux** de la rhinoplastie primaire étendue, mais l'âge d'évaluation dans notre travail (5 à 8 ans) nous semblait trop précoce pour évaluer ces aspects. Une étude ultérieure menée sur notre série dans quelques années, chez des pré-adolescents (10-14 ans), pourrait être intéressante. Dans cette optique, une étude multicentrique menée en 2021 chez des enfants de 8 à 14 ans porteurs d'une fente unilatérale complète a montré que ceux ayant bénéficié d'une rhinoplastie primaire étaient plus satisfaits de l'aspect de leur nez que ceux n'en ayant pas eu. Les enfants eux-mêmes ne rapportaient pas de différences dans leur relations sociales ; néanmoins les parents jugeaient la vie psycho-sociale de leur enfant significativement meilleure dans le groupe ayant bénéficié de la rhinoplastie primaire (81).

Il serait également intéressant d'étudier dans quelques années si la réalisation d'une rhinoplastie primaire étendue diminue la **fréquence des rhinoplasties secondaires**, comme cela est suggéré par Gudis et Patel en 2014 (26).

2. Phonation

Dans notre étude, nous retrouvons une mauvaise intelligibilité à 5 ans (score de Borel Maisonny 2M et 3) chez 62,5% des enfants opérés avec l'ancien protocole, contre 19% chez les enfants opérés avec le nouveau protocole chirurgical. Cette différence n'est pas significative à l'analyse statistique ($p= 0,067$), probablement en raison du faible

effectif, mais semble tout de même montrer une tendance vers une meilleure phonation depuis l'instauration de la véloplastie intra-vélaire.

De la même façon, nous retrouvons dans le groupe AP que 50% des enfants avaient déjà bénéficié d'une chirurgie secondaire d'incompétence vélo-pharyngée à l'âge de 5 ans contre 14% des enfants opérés avec le nouveau protocole ($p= 0,083$). Cette tendance pourrait traduire des troubles phonatoires plus importants dans ce groupe n'ayant pas bénéficié de la véloplastie intravélaire en chirurgie primaire. Cela est en accord avec les données de la littérature qui suggèrent que la véloplastie intravélaire améliorerait les capacités phonatoires, et le recours à une chirurgie secondaire d'incompétence vélo-pharyngée (59,60,82).

Le **questionnaire pVHI**, qui mesure l'impact psychologique du trouble de la parole, ne retrouve pas de différence entre les deux groupes. Néanmoins, ce questionnaire est rempli par les parents, et une étude ultérieure chez des enfants plus âgés pouvant répondre eux-mêmes aux questions serait intéressante.

3. Multiplicité des protocoles chirurgicaux

La prise en charge des fentes labio-palatines est marquée par la multiplicité des protocoles chirurgicaux, notamment dans les premières années de vie. Il existe néanmoins depuis quelques années une **tendance à l'unification autour d'un même protocole**, celui de l'école nantaise du Dr. Talmant (53–55). Ce protocole met l'accent sur la restauration d'une ventilation nasale efficace dès le premier temps opératoire.

La chronologie de ce protocole est identique dans les fentes uni ou bilatérales :

- **À 6 mois** : fermeture labionarinaire avec dissection nasale étendue et véloplastie intra-vélaire.
- Maintien d'un conformateur pendant trois à quatre mois.

- **À 18 mois** : fermeture anatomique du palais osseux en deux plans, sans aucune surface abandonnée à une cicatrisation secondaire.

Actuellement ce protocole est utilisé par 10 centres de compétences sur 21.

Dans l'objectif de le comparer aux protocoles chirurgicaux employés par les autres centres, l'étude **FRENCHLEFT**, étalée sur une période de 3 ans, va être réalisée à partir de 2023. Cette étude multicentrique, basée sur des critères fiables, prévoit d'inclure de façon prospective environ 35 enfants par centre, présentant le même type de fente (unilatérale totale) et évalués au même âge (5 ans), avant tout traitement secondaire orthodontique ou chirurgical. Cette étude fournirait un premier aperçu, jamais réalisé auparavant, des différents résultats des protocoles chirurgicaux utilisés dans les centres de compétence français, et guiderait le chirurgien vers la meilleure option pour le traitement de l'enfant.

4. Conformation nasale post-opératoire

La conformation nasale post-opératoire peut aussi contribuer à l'amélioration du score esthétique dans le groupe nouveau protocole, en permettant de maintenir les effets de la rhinoplastie étendue. Dans le protocole instauré en 2015, elle consistait en la pose d'un conformateur narinaire et de strips en post-opératoire immédiat. Plus récemment, nous avons amélioré la conformation narinaire post-opératoire avec la mise en place de **points transfixiants au niveau du sillon alogénien** (figure 22).

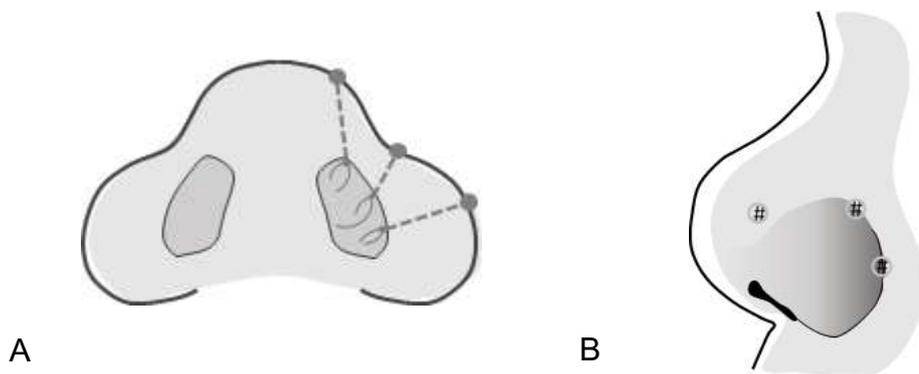


Figure 22 : A) Vue en contre-plongée. Visualisation des points transfixiants vers le sillon alogénien et fixés en intranasal. B) Vue de profil. Emplacement schématique des points au niveau du sillon alogénien pour conformation de la narine.

De plus, le conformateur est à présent souvent fixé au niveau du septum narinaire en post-opératoire, et ce jusqu'à la première consultation à J10. Cela permet de garantir un port du conformateur en permanence dans les premiers jours, et réduit la durée d'hospitalisation puisque l'apprentissage du maniement du conformateur par les parents se fait à la première consultation post-opératoire.

5. Moulage nasoalvéolaire pré-chirurgical (NAM)

Pour clôturer cette discussion, il faut savoir que d'autres techniques encore très peu utilisées en France se sont développées au cours de la dernière décennie, ce qui nous montre encore une fois que la chirurgie des fentes labio-palatines est imparfaite et reste en pleine évolution.

Parmi ces techniques, le **moulage nasoalvéolaire pré-chirurgical** (NAM, *nasoalveolar molding*) s'est beaucoup développé, notamment aux États-Unis (83–87). Son objectif est d'aligner et de rapprocher les segments de la fente alvéolaire tout en corrigeant le cartilage nasal et la déformation des tissus mous. Ces corrections sont

obtenues en ajoutant un stent nasal à une plaque de moulage intra-orale conventionnelle (figures 23A et B). Le stent nasal et la plaque de moulage alvéolaire sont ajustés progressivement sur une période de 3 mois pour obtenir une symétrie nasale et alvéolaire, une projection de la pointe nasale et une diminution de la fente alvéolaire juste avant la réparation chirurgicale primaire.

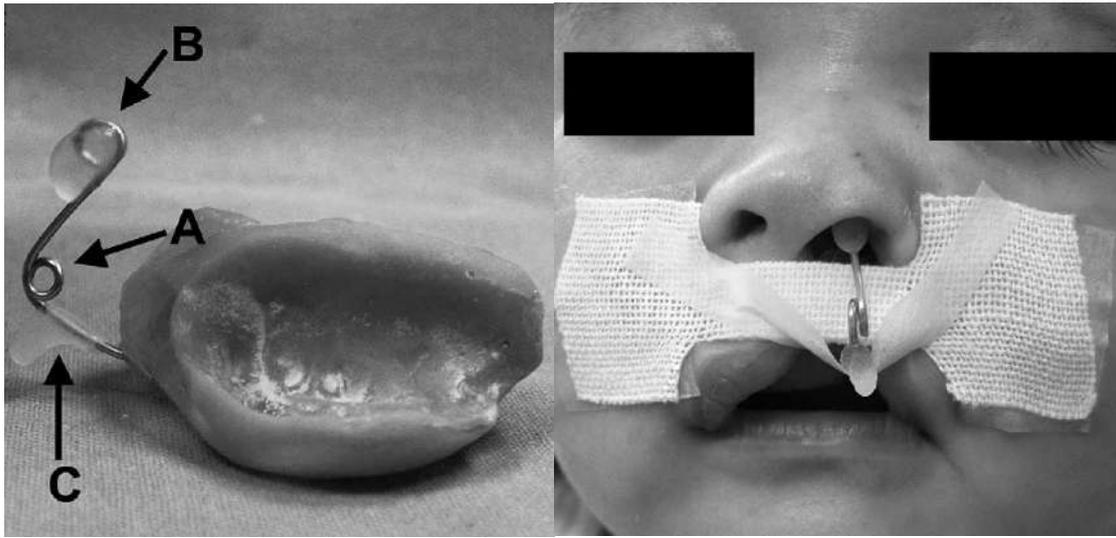


Figure 23 : dispositif de moulage nasoalvéolaire préopératoire (A), fixation du dispositif (B)(86).

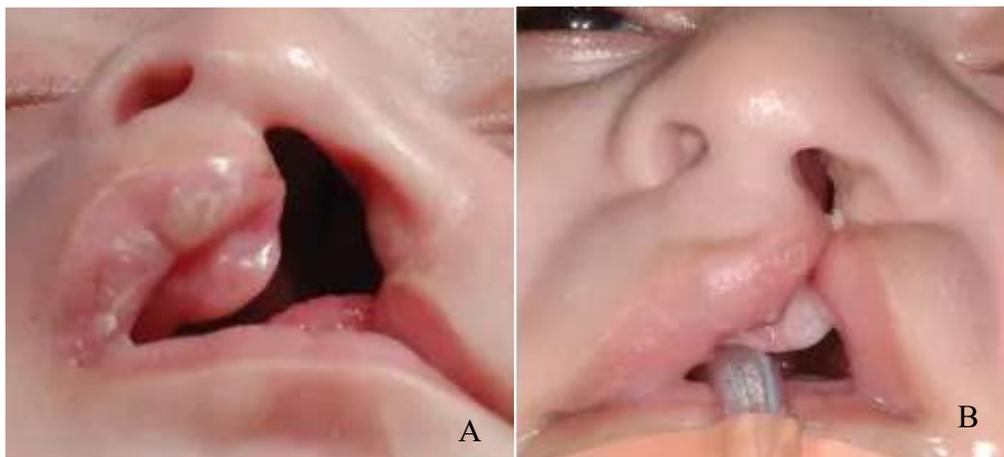


Figure 24 (88) : Enfant porteur d'une fente complète unilatérale gauche, A) Avant NAM. B) Après NAM : Notez l'augmentation de la projection de la pointe nasale et de la longueur de la columelle du côté de la fente, ainsi qu'une meilleure symétrie nasale et un rapprochement des segments labiaux au repos. De plus, l'espace de la fente alvéolaire a été fermé avec les segments alvéolaires en contact passif.

Le moulage et le repositionnement actifs des cartilages nasaux tirent parti de la plasticité du cartilage chez le nouveau-né. On pense que la plasticité temporaire du cartilage nasal pendant la période néonatale est causée par des niveaux élevés d'acide hyaluronique, un composant de la matrice intercellulaire des protéoglycanes, circulant chez le nourrisson pendant plusieurs semaines après la naissance.

Cette ***réduction pré-chirurgicale*** de la déformation des fentes osseuses et des tissus mous réduirait considérablement l'ampleur du défi chirurgical, ce qui se traduirait par de meilleurs résultats chirurgicaux. Néanmoins les résultats à long terme de cette technique restent à évaluer, notamment son impact sur la croissance maxillo-faciale.

CONCLUSION

Cette étude, menée chez des enfants porteurs de fentes labio-palatines unilatérales totales, permet de valider le nouveau protocole de chirurgie primaire mis en place progressivement dans le centre de compétence lillois à partir de 2015.

Les enfants ayant bénéficié de ce nouveau protocole chirurgical présentent un score d'esthétique naso-labiale significativement meilleur, ce qui nous conforte dans cette évolution de nos pratiques. L'instauration de la rhinoplastie étendue avec conformation nasale post-opératoire à l'âge de trois mois (dans le même temps opératoire que la chéiloplastie) semble donc être une technique intéressante.

Sur le plan fonctionnel, nous retrouvons une amélioration non significative de la phonation chez les enfants ayant bénéficié de la véloplastie intra-vélaire, avec diminution du recours aux chirurgies secondaires pour incompetence vélo-pharyngée. Ces résultats encourageants sont à confirmer sur une étude plus puissante permettant de réaliser une analyse statistique plus concluante.

Dans notre étude, le nouveau protocole chirurgical ne semble pas avoir d'impact négatif sur la croissance maxillo-faciale par rapport à notre ancien protocole, chez les enfants évalués entre 5 et 8 ans.

Ce travail n'est qu'un travail préliminaire, et notre étude manque encore un peu de maturité pour juger du résultat global du traitement primaire de la fente labio-narinaire, notamment de ses implications sur la croissance maxillo-faciale, sur les bénéfices psychologiques et sociaux, et sur la diminution des chirurgies secondaires (pour incompetence vélo-pharyngée ou rhinoplastie).

BIBLIOGRAPHIE

1. Shaw WC, Semb G, Nelson P, Brattström V, Mølsted K, Prah-Andersen B, et al. The Eurocleft project 1996-2000: overview. *J Craniomaxillofac Surg.* juin 2001;29(3):131-40; discussion 141-142.
2. Semb G, Brattström V, Mølsted K, Prah-Andersen B, Shaw WC. The Eurocleft study: intercenter study of treatment outcome in patients with complete cleft lip and palate. Part 1: introduction and treatment experience. *Cleft Palate Craniofac J.* janv 2005;42(1):64-8.
3. Brattström V, Mølsted K, Prah-Andersen B, Semb G, Shaw WC. The Eurocleft study: intercenter study of treatment outcome in patients with complete cleft lip and palate. Part 2: craniofacial form and nasolabial appearance. *Cleft Palate Craniofac J.* janv 2005;42(1):69-77.
4. Mølsted K, Brattström V, Prah-Andersen B, Shaw WC, Semb G. The Eurocleft study: intercenter study of treatment outcome in patients with complete cleft lip and palate. Part 3: dental arch relationships. *Cleft Palate Craniofac J.* janv 2005;42(1):78-82.
5. Semb G, Brattström V, Mølsted K, Prah-Andersen B, Zuurbier P, Rumsey N, et al. The Eurocleft study: intercenter study of treatment outcome in patients with complete cleft lip and palate. Part 4: relationship among treatment outcome, patient/parent satisfaction, and the burden of care. *Cleft Palate Craniofac J.* janv 2005;42(1):83-92.
6. Shaw WC, Brattström V, Mølsted K, Prah-Andersen B, Roberts CT, Semb G. The Eurocleft study: intercenter study of treatment outcome in patients with complete cleft lip and palate. Part 5: discussion and conclusions. *Cleft Palate Craniofac J.* janv 2005;42(1):93-8.
7. Captier G, Gallinier P, Picard A. *Chirurgie plastique de l'enfant et de l'adolescent.*
8. Malek R. *Cleft lip and palate : lesions, pathophysiology and primary treatment.* Martin Dunitz. 2001.
9. PND S Fentes labiales et/ou palatines [Internet]. [cité 29 nov 2022]. Disponible sur: https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2021-11/pnds_fentes_labiales_etou_palatines-texte-novembre_2021.pdf
10. Lorente C, Cordier S, Bergeret A, De Walle HE, Goujard J, Aymé S, et al. Maternal occupational risk factors for oral clefts. *Occupational Exposure and Congenital Malformation Working Group. Scand J Work Environ Health.* avr 2000;26(2):137-45.
11. Hinrichsen K. The early development of morphology and patterns of the face in the human embryo. *Adv Anat Embryol Cell Biol.* 1985;98:1-79.
12. Smarius B, Loozen C, Manten W, Bekker M, Pistorius L, Breugem C. Accurate diagnosis of prenatal cleft lip/palate by understanding the embryology. *World J Methodol.* 26 sept 2017;7(3):93-100.
13. Talmant JC, Rival JM, Le Roux JC, Talmant J, Tulasne JF. [New data on the embryology of congenital labiopalatine defects]. *Rev Stomatol Chir Maxillofac.* juin 1972;73(4):257-68.
14. Lagman J. *Embryologie médicale.* Pradel. 1995.
15. Ferguson MW. Palate development. *Development.* 1988;103 Suppl:41-60.
16. Jiang R, Bush JO, Lidral AC. Development of the upper lip: morphogenetic and molecular mechanisms. *Dev Dyn.* mai 2006;235(5):1152-66.
17. Mossey PA, Little J, Munger RG, Dixon MJ, Shaw WC. Cleft lip and palate. *Lancet.* 21 nov 2009;374(9703):1773-85.
18. Shaw WC. « Orthodontics & occlusal management ». *Br Dent J.* 20 août 1994;177(4):120-1.
19. Chaput B, Grolleau JL, Meresse T. *Chirurgie réparatrice des lèvres.* EMC. 2018;31.
20. Petit P, Psaume J. *Le traitement du bec de lièvre.* Ed. complétée du XVIIe congrès de

stomatologie. 1961.

21. Degardin N. Les fentes labio-narinaires bilatérales. Évolution technique et résultats du traitement primaire sur dix ans. 1999.
22. Drake L, Vogl A, Mitchell A. Gray's anatomie. 2ème édition. (ELSEVIER).
23. Conessa C, Herve S, Goasdoue P, Martigny E. Insuffisance vélopharyngée. EMC. 2005;
24. Jaloux C. Etude rétrospective d'une série de patients opérés d'une véloplastie de Furlow, résultats fonctionnels. 2017.
25. Gola R. Traitement chirurgical des séquelles du bec de lièvre. 1970.
26. Gudis DA, Patel KG. Update on primary cleft lip rhinoplasty. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* août 2014;22(4):260-6.
27. Dickson DR, Grant JC, Sicher H, Dubrul EL, Paltan J. Status of research in cleft palate anatomy and physiology July, 1973-Part 1. *Cleft Palate J.* oct 1974;11:471-92.
28. Dickson DR, Grant JC, Sicher H, Dubrul EL, Paltan J. Status of research in cleft lip and palate: anatomy and physiology, part 2. *Cleft Palate J.* janv 1975;12(00):131-56.
29. Koch KH, Grzonka MA, Koch J. Pathology of the palatal aponeurosis in cleft palate. *Cleft Palate Craniofac J.* nov 1998;35(6):530-4.
30. Kummer AW. Cleft palate and craniofacial anomalies - Effects on speech and Resonance. Delmar Health Care. Vol. Third edition.
31. Desai SN. Cleft lip repair in newborn babies. *Ann R Coll Surg Engl.* mars 1990;72(2):101-3.
32. McHeik JN, Sfalli P, Bondonny JM, Levard G. Early repair for infants with cleft lip and nose. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* oct 2006;70(10):1785-90.
33. Borský J, Tvrdek M, Kozák J, Cerný M, Zach J. Our first experience with primary lip repair in newborns with cleft lip and palate. *Acta Chir Plast.* 2007;49(4):83-7.
34. Sandberg DJ, Magee WP, Denk MJ. Neonatal cleft lip and cleft palate repair. *AORN J.* mars 2002;75(3):490-8; quiz 501-4, 506-8.
35. Calteux N, Schmid N, Hellers J, Kumpan S, Schmitz B. [Neonatal cleft lip repair: perioperative safety and surgical outcomes]. *Ann Chir Plast Esthet.* déc 2013;58(6):638-43.
36. Galinier P, Salazard B, Deberail A, Vitkovitch F, Caovan C, Chausseray G, et al. Neonatal repair of cleft lip: a decision-making protocol. *Journal of Pediatric Surgery.* 1 avr 2008;43(4):662-7.
37. Pellerin P, Martinot-Duquennoy V, Le Pendeven R, Besson R. CL151 - La chirurgie néonatale des fentes labio-palatines est-elle légitime ? *Archives de Pédiatrie.* 1 juin 2010;17(6, Supplement 1):42.
38. Pellerin P, Martinot V, Capon-Degardin N, Mahamed S, Arnoldi M, Lejeune S, et al. Prise en charge des fentes labio-maxillo-palatines au sein du service de chirurgie plastique du centre hospitalier universitaire de Lille. *Annales de Chirurgie Plastique Esthétique.* 1 avr 2002;47(2):106-15.
39. Slade P, Emerson DJ, Freedlander E. A longitudinal comparison of the psychological impact on mothers of neonatal and 3 month repair of cleft lip. *Br J Plast Surg.* janv 1999;52(1):1-5.
40. Goodacre TEE, Hentges F, Moss TLH, Short V, Murray L. Does repairing a cleft lip neonatally have any effect on the longer-term attractiveness of the repair? *Cleft Palate Craniofac J.* nov 2004;41(6):603-8.
41. Harris PA, Oliver NK, Slater P, Murdoch L, Moss ALH. Safety of neonatal cleft lip repair. *J Plast Surg Hand Surg.* nov 2010;44(4-5):231-6.
42. Hammoudeh JA, Imahiyerobo TA, Liang F, Fahradyan A, Urbinelli L, Lau J, et al. Early Cleft Lip Repair Revisited: A Safe and Effective Approach Utilizing a Multidisciplinary Protocol. *Plast Reconstr Surg Glob Open.* juin 2017;5(6):e1340.

43. Laub DR, Williams RK. Neonatal Anesthesia Neurotoxicity: A Review for Cleft and Craniofacial Surgeons. *Cleft Palate Craniofac J.* juill 2015;52(4):494-8.
44. Ross RB. Treatment variables affecting facial growth in complete unilateral cleft lip and palate. *Cleft Palate J.* janv 1987;24(1):5-77.
45. Sykes JM. The importance of primary rhinoplasty at the time of initial unilateral cleft lip repair. *Arch Facial Plast Surg.* févr 2010;12(1):53-5.
46. McComb H. Primary repair of unilateral cleft lip nasal deformity. *Operative Techniques in Plastic and Reconstructive Surgery.* 1 août 1995;2(3):200-5.
47. McComb HK, Coghlan BA. Primary repair of the unilateral cleft lip nose: completion of a longitudinal study. *Cleft Palate Craniofac J.* janv 1996;33(1):23-30; discussion 30-31.
48. McComb HK. Primary repair of the bilateral cleft lip nose: a long-term follow-up. *Plast Reconstr Surg.* nov 2009;124(5):1610-5.
49. Kane AA, Pilgram TK, Moshiri M, Marsh JL. Long-term outcome of cleft lip nasal reconstruction in childhood. *Plast Reconstr Surg.* avr 2000;105(5):1600-8.
50. Haddock NT, McRae MH, Cutting CB. Long-term effect of primary cleft rhinoplasty on secondary cleft rhinoplasty in patients with unilateral cleft lip-cleft palate. *Plast Reconstr Surg.* mars 2012;129(3):740-8.
51. Sykes JM, Jang YJ. Cleft lip rhinoplasty. *Facial Plast Surg Clin North Am.* févr 2009;17(1):133-44, vii.
52. DELAIRE J. La chéilo-rhinoplastie primaire pour fente labio-maxillaire congénitale unilatérale. Essai de schématisation d'une technique. 1975;
53. Talmant JC, Talmant JCh, Lumineau JP. Une approche fonctionnelle lors du traitement primaire des fentes labioalvéolopalatovélares pour le minimum de séquelles. *Revue de Stomatologie et de Chirurgie Maxillo-faciale.* 1 sept 2007;108(4):255-63.
54. Talmant JC, Lumineau JP, Rousteau G. Prise en charge des fentes labio-maxillo-palatines par l'équipe du docteur Talmant à Nantes. *Annales de Chirurgie Plastique Esthétique.* 1 avr 2002;47(2):116-25.
55. Talmant JC, Talmant JCh, Lumineau JP. Traitement primaire des fentes labio-palatines. Ses grands principes. *Annales de Chirurgie Plastique Esthétique.* 1 oct 2016;61(5):348-59.
56. Warren DW, Drake AF, Davis JU. Nasal airway in breathing and speech. *Cleft Palate Craniofac J.* nov 1992;29(6):511-9.
57. Sommerlad BC. A technique for cleft palate repair. *Plast Reconstr Surg.* nov 2003;112(6):1542-8.
58. Sommerlad BC, Henley M, Birch M, Harland K, Moiemmen N, Boorman JG. Cleft palate re-repair--a clinical and radiographic study of 32 consecutive cases. *Br J Plast Surg.* sept 1994;47(6):406-10.
59. Andrades P, Espinosa-de-Los-Monteros A, Shell DH, Thurston TE, Fowler JS, Xavier ST, et al. The importance of radical intravelar veloplasty during two-flap palatoplasty. *Plast Reconstr Surg.* oct 2008;122(4):1121-30.
60. Dissaux C, Grollemund B, Bodin F, Picard A, Vazquez MP, Morand B, et al. Evaluation of 5-year-old children with complete cleft lip and palate: Multicenter study. Part 2: Functional results. *J Craniomaxillofac Surg.* févr 2016;44(2):94-103.
61. Talmant JC. Nasal malformations associated with unilateral cleft lip. Accurate diagnosis and management. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg.* sept 1993;27(3):183-91.
62. Asher-McDade C, Roberts C, Shaw WC, Gallager C. Development of a method for rating nasolabial appearance in patients with clefts of the lip and palate. *Cleft Palate Craniofac J.* oct 1991;28(4):385-90; discussion 390-391.
63. Mosmuller DGM, Bijnen CL, Kramer GJC, Disse MA, Prah C, Kuik DJ, et al. The Asher-McDade Aesthetic Index in Comparison With Two Scoring Systems in Nonsyndromic

- Complete Unilateral Cleft Lip and Palate Patients. *J Craniofac Surg.* juin 2015;26(4):1242-5.
64. Thomson RM, Azzopardi E, Drake D. Validating the Asher-McDade score to assess facial aesthetic outcomes in 22 consecutive complete bilateral cleft lip repairs. *British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery.* 1 avr 2021;59(3):375-9.
 65. Dogan E, Tiftikcioglu Y, Dogan S. Evaluation of nasolabial aesthetics by different groups in operated unilateral cleft lip and palate. *Journal of Stomatology, Oral and Maxillofacial Surgery.* 1 déc 2020;121(6):672-9.
 66. Nguyen VT, Nguyen T, Jagomägi T. Nasolabial aesthetics of patients with repaired unilateral cleft lip and palate: A comparison of three rating methods in two countries. *J Craniomaxillofac Surg.* août 2018;46(8):1385-9.
 67. Kuijpers-Jagtman AM, Nollet PJP, Semb G, Bronkhorst EM, Shaw WC, Katsaros C. Reference photographs for nasolabial appearance rating in unilateral cleft lip and palate. *J Craniofac Surg.* sept 2009;20 Suppl 2:1683-6.
 68. Stewart MG, Witsell DL, Smith TL, Weaver EM, Yueh B, Hannley MT. Development and validation of the Nasal Obstruction Symptom Evaluation (NOSE) scale. *Otolaryngol Head Neck Surg.* févr 2004;130(2):157-63.
 69. Kawai K, Dombrowski N, AuYeung T, Adil EA. Validation of the Nasal Obstruction Symptom Evaluation Scale in Pediatric Patients. *Laryngoscope.* sept 2021;131(9):E2594-8.
 70. Marro M, Mondina M, Stoll D, de Gabory L. French validation of the NOSE and RhinoQOL questionnaires in the management of nasal obstruction. *Otolaryngol Head Neck Surg.* juin 2011;144(6):988-93.
 71. Oddon PA, Boucekine M, Boyer L, Triglia JM, Nicollas R. Health-related quality of life in children with dysphonia and validation of the French Pediatric Voice Handicap Index. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* janv 2018;104:205-9.
 72. Fleiss J. *The Design and Analysis of Clinical Experiments.* In 2011. p. 149-85.
 73. Tobiasen JM. Scaling facial impairment. *Cleft Palate J.* juill 1989;26(3):249-54; discussion 254.
 74. Schwirtz RMF, Mulder FJ, Mosmuller DGM, Tan RA, Maal TJ, Prah C, et al. Rating Nasolabial Aesthetics in Unilateral Cleft Lip and Palate Patients: Cropped Versus Full-Face Images. *Cleft Palate Craniofac J.* mai 2018;55(5):747-52.
 75. Vegter F, Hage JJ. Standardized facial photography of cleft patients: just fit the grid? *Cleft Palate Craniofac J.* sept 2000;37(5):435-40.
 76. Smahel Z, Müllerová Z, Nejedlý A. Effect of primary repositioning of the nasal septum on facial growth in unilateral cleft lip and palate. *Cleft Palate Craniofac J.* juill 1999;36(4):310-3.
 77. Hunt O, Burden D, Hepper P, Johnston C. The psychosocial effects of cleft lip and palate: a systematic review. *Eur J Orthod.* juin 2005;27(3):274-85.
 78. Roosenboom J, Hellings PW, Picavet VA, Prokopakis EP, Antonis Y, Schoenaers J, et al. Secondary cleft rhinoplasty: impact on self-esteem and quality of life. *Plast Reconstr Surg.* déc 2014;134(6):1285-92.
 79. Albers AE, Reichelt AC, Nolst-Trenité GJ, Menger DJ. Feeling Normal? Long-Term Follow-up of Patients with a Cleft Lip-Palate after Rhinoplasty with the Derriford Appearance Scale (DAS-59). *Facial Plast Surg.* avr 2016;32(2):219-24.
 80. Meyer-Marcotty P, Stellzig-Eisenhauer A. Dentofacial self-perception and social perception of adults with unilateral cleft lip and palate. *J Orofac Orthop.* mai 2009;70(3):224-36.
 81. Dissaux C, Diop V, Wagner D, Talmant JC, Morand B, Bruant-Rodier C, et al. Aesthetic and psychosocial impact of dentofacial appearance after primary rhinoplasty for cleft lip and palate. *J Craniomaxillofac Surg.* oct 2021;49(10):914-22.
 82. Doucet JC, Herlin C, Captier G, Baylon H, Verdeil M, Bigorre M. Speech outcomes of

- early palatal repair with or without intravelar veloplasty in children with complete unilateral cleft lip and palate. *Br J Oral Maxillofac Surg.* déc 2013;51(8):845-50.
83. Grayson BH, Santiago PE, Brecht LE, Cutting CB. Presurgical nasoalveolar molding in infants with cleft lip and palate. *Cleft Palate Craniofac J.* nov 1999;36(6):486-98.
84. Grayson BH, Cutting CB. Presurgical nasoalveolar orthopedic molding in primary correction of the nose, lip, and alveolus of infants born with unilateral and bilateral clefts. *Cleft Palate Craniofac J.* mai 2001;38(3):193-8.
85. Kirbschus A, Gesch D, Heinrich A, Gedrange T. Presurgical nasoalveolar molding in patients with unilateral clefts of lip, alveolus and palate. Case study and review of the literature. *J Craniomaxillofac Surg.* sept 2006;34 Suppl 2:45-8.
86. Mitsuyoshi I, Masahiko W, Masayuki F. Simple modified preoperative nasoalveolar moulding in infants with unilateral cleft lip and palate. *Br J Oral Maxillofac Surg.* déc 2004;42(6):578-80.
87. Isik Aslan B, Gülşen A, Findikçioğlu K, Uzuner D, Üçüncü N. Effects of Nasoalveolar Molding Therapy on Alveolar and Palatal Cleft Deformities in Unilateral and Bilateral Cleft Lip and Palate. *J Craniofac Surg.* mars 2018;29(2):e179-84.
88. Grayson B, Garfinkle JS. Nasoalveolar molding and columella elongation in preparation for the primary repair of unilateral and bilateral cleft lip and palate. *Comprehensive Cleft Care.* 1 janv 2009;701-20.

ANNEXES

NOSE QUESTIONNAIRE

Durant le dernier mois, dans quelle mesure les circonstances suivantes ont-elles été un **problème pour votre enfant** ?

1. Problème occasionné par la sensation d'avoir le **nez plein** :

Pas de problème	problème très modéré	Problème modéré	Problème peu sévère	Problème sévère
-----------------	----------------------	-----------------	---------------------	-----------------

2. Problème occasionné par la sensation d'avoir le **nez bouché ou bloqué** :

Pas de problème	problème très modéré	Problème modéré	Problème peu sévère	Problème sévère
-----------------	----------------------	-----------------	---------------------	-----------------

3. Problème occasionné par la sensation d'avoir des **difficultés à respirer par le nez** :

Pas de problème	problème très modéré	Problème modéré	Problème peu sévère	Problème sévère
-----------------	----------------------	-----------------	---------------------	-----------------

4. Problème occasionné par la sensation d'avoir des **difficultés à dormir** :

Pas de problème	problème très modéré	Problème modéré	Problème peu sévère	Problème sévère
-----------------	----------------------	-----------------	---------------------	-----------------

5. Problème occasionné par la sensation que son nez ne lui permet pas de respirer suffisamment durant **le sport** :

Pas de problème	problème très modéré	Problème modéré	Problème peu sévère	Problème sévère
-----------------	----------------------	-----------------	---------------------	-----------------

EHELLE NOSE QUESTIONNAIRE

- Pour chaque item, les parents doivent entourer la réponse correspondant à leur enfant.
- Chaque réponse est cotée de 0 (pas de problème) à 4 (problème sévère), puis le score est multiplié par 5 pour ramener l'échelle sur 100 pour l'analyse.
- Le retentissement est considéré comme léger en dessous de 25, modéré de 30 à 50, sévère de 55 à 75, et extrême de 80 à 100.

Pediatric-Voice Handicap Index

Version française

Nom de l'enfant:
 Date :

Prénom de l'enfant :

Veillez évaluer l'expression verbale de votre enfant de la façon suivante (entourer la réponse) :

1	2	3	4	5	6	7
Ne parle pas		Parle modérément			Parle beaucoup	

Parmi les propositions suivantes, veuillez entourer la réponse qui correspond le plus à votre expérience.

0= jamais 1= presque jamais 2= parfois 3= presque toujours 4= toujours

Partie 1 : Fonctionnelle

1. Il est difficile pour les gens d'entendre la voix de mon enfant	0	1	2	3	4
2. Les gens ne comprennent pas mon enfant dans un environnement bruyant	0	1	2	3	4
3. Nous avons du mal à entendre notre enfant lorsqu'il appelle à l'autre bout de la maison	0	1	2	3	4
4. Mon enfant a tendance à éviter de communiquer à cause de sa voix	0	1	2	3	4
5. Mon enfant parle moins souvent avec ses amis, ses voisins et sa famille à cause de sa voix	0	1	2	3	4
6. Les gens demandent à mon enfant de répéter lorsqu'ils parlent face à face	0	1	2	3	4
7. Les activités personnelles, scolaires et sociales de mon enfant sont restreintes à cause de ses problèmes de voix	0	1	2	3	4

Partie 2 : Physique

1. Mon enfant semble essoufflé quand il parle	0	1	2	3	4
2. Le son de la voix de mon enfant change durant la journée	0	1	2	3	4
3. Les gens me demandent : « Que se passe-t-il avec la voix de ton enfant ? »	0	1	2	3	4
4. La voix de mon enfant semble sèche, éraillée et rauque	0	1	2	3	4
5. La qualité de la voix de mon enfant est imprévisible	0	1	2	3	4
6. Mon enfant force beaucoup sur sa voix pour parler	0	1	2	3	4
7. La voix de mon enfant est moins bonne le soir	0	1	2	3	4
8. La voix de mon enfant s'épuise lorsqu'il parle	0	1	2	3	4
9. Mon enfant doit hurler pour se faire entendre	0	1	2	3	4

Partie 3 : Emotionnelle

1. Mon enfant paraît tendu lorsqu'il parle aux autres à cause de sa voix	0	1	2	3	4
2. Les gens semblent être irrités par la voix de mon enfant	0	1	2	3	4
3. Je constate que les autres personnes ne comprennent pas le problème de voix de mon enfant	0	1	2	3	4

4. Mon enfant est frustré par ses problèmes de voix	0	1	2	3	4
5. Mon enfant est moins sociable en raison de ses problèmes de voix	0	1	2	3	4
6. Mon enfant est agacé quand les gens lui demandent de répéter	0	1	2	3	4
7. Mon enfant est embarrassé quand les gens lui demandent de répéter	0	1	2	3	4

AUTEUR(E) : Nom : TRIGANO

Prénom : Camille

Date de soutenance : 17 Mai 2023

Titre de la thèse : LES FENTES LABIO-PALATINES UNILATÉRALES. Évolution et résultats du traitement primaire au sein du CHU de Lille depuis 2015.

Thèse - Médecine - Lille - 2023

Cadre de classement : *Chirurgie plastique esthétique et reconstructrice pédiatrique*

DES + FST/option : *Chirurgie plastique esthétique et reconstructrice*

Mots-clés : fentes labio-palatines, rhinoplastie primaire, véloplastie intra-vélaire, Asher Mac Dade, phonation

Résumé :

Contexte : Au sein du Centre de Compétence lillois, un nouveau protocole de chirurgie primaire des fentes labio-palatines a été instauré à partir de 2015, avec l'introduction d'une rhinoplastie étendue lors de la chéiloplastie primaire, et d'une véloplastie intra-vélaire lors de la fermeture palatine. Le calendrier opératoire a également été modifié avec une chéiloplastie réalisée à 3 mois, et non plus en période néonatale.

L'objectif principal de ce travail était d'étudier l'impact de ce nouveau protocole chirurgical sur l'esthétique naso-labiale chez des enfants porteurs de fentes labio-palatines unilatérales totales. Les objectifs secondaires concernaient la respiration nasale, la phonation et l'impact sur la croissance maxillo-faciale.

Méthode : Les enfants porteurs d'une fente unilatérale totale non syndromique opérés entre le 1^{er} janvier 2015 et le 31 décembre 2017 ont été inclus, et répartis en deux groupes selon le protocole chirurgical utilisé. Ils étaient revus lors d'une consultation afin de les photographier et de faire remplir deux questionnaires aux parents sur la phonation et la respiration nasale. Le score d'esthétique naso-labiale (Asher McDade) était coté par deux évaluateurs à partir de photographies découpées ne laissant apparaître que le nez et la lèvre supérieure.

Résultats : Au total, 29 enfants ont été inclus : 21 dans le groupe nouveau protocole, et 8 pour l'ancien protocole. Le taux de corrélation intra-classe montre une concordance entre les deux évaluateurs dans 92% des cas. Nous retrouvons un score esthétique significativement meilleur chez les enfants ayant bénéficié du nouveau protocole chirurgical ($p=0,031$). Nous ne retrouvons pas de différences significatives en termes de phonation ou de respiration. L'impact sur la croissance maxillo-faciale semble être comparable entre les deux protocoles.

Conclusion : L'instauration de ce nouveau protocole chirurgical a permis une amélioration de l'esthétique naso-labiale de nos patients, sans impact négatif sur la croissance maxillo-faciale.

Composition du Jury :

Président : Monsieur le Professeur Pierre GUERRESCHI

Assesseurs : Madame le Professeur Véronique DUQUENNOY-MARTINOT, Madame le Docteur Nathalie DEGARDIN, Madame le Docteur Michèle BIGORRE

Directeur de thèse : Madame le Docteur Anissa BELKHOUCHE

