

Nouveautés dans la prise en charge des fentes labio-maxillo-palatines au CHUV

Dr OUMAMA EL EZZI^a, CHRISTELLE JUNG^a, Dr GEORGES HERZOG^b, Dr LAURENT MEDINGER^{b,c}, JOSÉE DESPARS^d, CÉLINE LAUFFS^a, Dr SOPHIE FRIES^c, Pr PHILIPPE PASCHE^c, Pr MARTIN BROOME^c et Dr ANTHONY DE BUYS ROESSINGH^a

Rev Med Suisse 2020; 16: 237-40

La fente labio-maxillo-palatine (FLMP) pénalise l'enfant dès sa naissance par ses retentissements esthétiques, fonctionnels, psychologiques et sociaux. Le pronostic est conditionné par une prise en charge multidisciplinaire qui commence dès la période anténatale pour se poursuivre jusqu'à la fin de la croissance. Le traitement est long et complexe. Ceci explique la multiplicité des techniques et la variabilité des calendriers selon les équipes. Le but de cet article est de décrire le protocole de prise en charge des FLMP au sein de l'équipe pluridisciplinaire lausannoise et en mettant l'accent sur les nouveautés tant sur le plan chirurgical qu'organisationnel.

New features in the management of labio-maxillo-palatal clefts at the CHUV

The labio-maxillofacial cleft (LMFC) penalizes the child from birth by its aesthetic, functional, psychological and social repercussions. The prognosis is conditioned by a multidisciplinary care that starts from the antenatal period to continue until the end of growth. The treatment is long and complex. This explains the multiplicity of techniques and the variability of schedules according to the teams. The purpose of this article is to describe the protocol of management of the LMFC within the multi-disciplinary team in Lausanne and to emphasize the novelties in both surgical and organizational plan.

INTRODUCTION

Les fentes labio-maxillo-palatines (FLMP) sont les malformations craniofaciales les plus fréquentes. Elles concernent environ 1/700 naissances en Europe.¹ Elles ont pour origine un défaut de fusion des bourgeons faciaux au cours de l'embryogenèse, plus particulièrement lors de la formation du palais primaire (4-7 semaines) et/ou du palais secondaire (6-12 semaines).

On distingue principalement trois formes cliniques: les fentes labiales, les fentes palatines (FP) et les FLMP uni ou bilatérales. Ces malformations, souvent isolées, peuvent être d'origines familiale, syndromique ou chromosomique. Les fentes entrent dans la description de plus de 650 syndromes. Elles entraînent un préjudice esthétique et psychologique pour l'enfant et ses parents; sont responsables de troubles alimentaires, phonatoires et auditifs, en addition aux troubles de croissance maxillofaciale et orthodontique, selon le type de fente et l'âge de l'enfant.

La prise en charge de cette malformation débute au moment du diagnostic, pré ou postnatal, et se termine à la fin de la croissance. Elle ne peut pas être conçue en dehors d'une équipe pluridisciplinaire. Les calendriers thérapeutiques et les techniques chirurgicales utilisées varient d'un centre à l'autre, mais obéissent en général à une certaine logique, visant à respecter l'enfant en croissance. Notre équipe multidisciplinaire prend en charge entre 24 et 30 nouveaux cas de fentes par année et suit en équipe entre 120 et 130 patients par année.

Le but de cet article est de rappeler la nécessité de cette prise en charge pluridisciplinaire et d'actualiser le calendrier thérapeutique adopté par notre équipe du CHUV à Lausanne en concordance aux autres équipes, notamment francophones.

DIAGNOSTIC ANTÉNATAL

Les fentes labiales, avec ou sans fente palatine, sont des malformations accessibles au diagnostic prénatal, avec un taux de détection compris entre 45 et 88%.² Ce taux est lié à l'existence d'un examen échographique de référence, aux progrès technologiques et à une systématisation de l'examen échographique de la face.

Dès l'annonce du diagnostic, les futurs parents sont vus par les chirurgiens pédiatres et l'infirmière de coordination pour leur fournir une information ciblée, les préparer à la naissance de leur enfant et exposer le plan de traitement dans ses grandes lignes. Il est préférable que cette consultation ait lieu dans la semaine qui suit le diagnostic pour diminuer le stress parental lié à l'annonce. Des consultations ultérieures peuvent être proposées jusqu'à l'accouchement selon les besoins des parents.

La psychologue de l'équipe est à la disposition des parents dès l'annonce de la malformation. En effet, il s'agit d'une

^a Service de chirurgie de l'enfant et de l'adolescent, Département Femme Mère Enfant, CHUV, 1011 Lausanne, ^b Cabinet privé d'orthodontie, Orthopully SA, Chemin des Osches 75, 1009 Pully, ^c Service d'oto-rhino-laryngologie, CHUV, 1011 Lausanne, ^d Service universitaire de psychiatrie de l'enfant et de l'adolescent, CHUV, 1011 Lausanne
oumama.el-ezzi@chuv.ch | christelle.jung@chuv.ch | georges.herzog@me.com
info@orthopully.ch | josee.despars@chuv.ch | celine.beguin@chuv.ch
sophie.fries@chuv.ch | philippe.pasche@chuv.ch | martin.broome@chuv.ch
anthony.debuys-roessingh@chuv.ch

annonce parfois difficile à accepter, qui se surajoute au stress de la naissance et qui entraîne souvent des interrogations chez des parents affectés, au niveau de leurs représentations parentales.

L'accompagnement des parents par une équipe rodée est un facteur rassurant sur le plan affectif et permet d'établir une relation de confiance avec l'équipe soignante.

NAISSANCE

La présence d'une fente faciale isolée ne contre-indique pas la naissance dans un hôpital périphérique. Il est conseillé de ne pas changer le lieu de l'accouchement décidé par les parents et il est préférable que ce soit l'endroit le plus proche de chez eux. Seule une suspicion de la présence d'une Séquence de Pierre Robin (SPR)³ nécessite un milieu hospitalier avec une réanimation néonatale. Il n'existe pas dans la littérature de risque chiffré de prématurité en cas de fente faciale.

La question de l'alimentation est capitale, d'une part pour permettre au nouveau-né de prendre du poids et, d'autre part, parce qu'elle constitue le premier lien de l'enfant avec sa mère. Pour les fentes labiales, l'alimentation au sein est tout à fait possible. Pour les fentes palatines, isolées ou pas, l'alimentation efficace est apportée par l'utilisation de biberons moyennant des adaptations de tétines. En effet, l'enfant n'est anatomiquement pas habilité pour une succion normale; l'absence d'étanchéité buccale empêche de générer une pression intrabuccale négative suffisante pour provoquer l'expulsion lactée.⁴ Il faut connaître tous les moyens d'alimentation et s'adapter au cas par cas, sans risquer un épuisement maternel. Le recours au lait maternel (que ce soit au sein ou au biberon) est de toute façon encouragé.

La nécessité d'un traitement orthodontique préopératoire avec plaque de tétée est controversée. Dans notre centre, cette plaque est confectionnée sur mesure par l'orthodontiste dans les premiers jours de vie. Les bénéfices de cette plaque sont d'éviter l'interposition linguale dans la fente, de diminuer le jetage nasal et l'irritation de la muqueuse nasale par le lait et d'améliorer les conditions alimentaires du nourrisson. L'interaction entre chirurgiens, orthodontistes et parents autour de l'alimentation et de la plaque est une notion essentielle pour établir des liens sécurisants.

Une fois l'alimentation gérée, le poids de naissance repris et la gestion de la plaque maîtrisée, le retour à domicile est autorisé. Un suivi régulier est assuré par l'infirmière de coordination concernant l'alimentation, par téléphone ou par mail. Les parents et l'enfant sont revus en général après un mois pour organiser la chirurgie primaire.

CHIRURGIE PRIMAIRE

Il existe de multiples protocoles et calendriers pour la prise en charge des FLMP. Dans notre équipe, la chirurgie commence par une labioplastie et une véloplastie concomitante vers l'âge de 4 mois selon le poids de l'enfant. La labioplastie vise à rétablir l'aspect esthétique en remettant les muscles

labiaux ensemble, suivant une technique de plastie en Z selon Malek.⁵ La véloplastie est tout aussi primordiale pour l'acquisition du langage. Celle-ci est réalisée selon la technique de véloplastie intravélaire de Sommerlad.⁶ Contrairement à l'ancien protocole de René Malek en deux étapes qui implique la fermeture du palais mou à 3 mois, suivie de la fermeture simultanée de la lèvre et du palais dur à 6 mois en cas de FLMP unilatérale, nous optons actuellement pour une labioplastie et une véloplastie intravélaire simultanées. La fermeture du palais dur est tentée, sans grand décollement, avec une fermeture en un plan avec deux petits volets muqueux, ce qui minimise les séquelles sur la croissance maxillaire.⁷ En cas de persistance d'une fente palatine, celle-ci doit être fermée avant 18 mois si elle est large pour permettre le bon développement du langage. Si la fistule est petite, celle-ci sera fermée plus tardivement, ce qui permettra à la fente résiduelle de se rétrécir et de ce fait, la réparation du palais dur s'effectuera en deux plans sans zones dénudées.

En cas de fente bilatérale, la technique de plastie en Z adoptée à Lausanne ne permet pas de réparer les 2 côtés en même temps, au risque d'entraver la vascularisation du bourgeon médian. Le deuxième côté est opéré 2 mois après le premier, en général.

On pratique également une rhinoplastie primaire lors du premier temps opératoire. Celle-ci comprend un geste de dissection, de reposition des cartilages alaires et de la cloison nasale pour corriger les déformations liées à la fente. Une contention par conformateur narinaire est mise en place en postopératoire et doit être maintenue pendant quatre mois. Le maintien de ce conformateur conditionne le résultat final. L'objectif ultime étant de traiter les déformations de la lèvre et du nez comme étant une seule unité et d'éviter une rhinoplastie secondaire.

On profite du premier temps opératoire pour réaliser un examen sous microscope des oreilles vu la grande incidence d'otites moyennes sécrétaires (OMS) chez les enfants nés avec une fente à composante palatine. Si nécessaire, des drains transtympaniques (DTT) sont mis en place afin d'améliorer le pronostic auditif et par conséquence phonatoire.⁸

SUIVI

Les patients bénéficient de deux guidances logopédiques à l'âge de 12 et de 24 mois. Il s'agit d'ateliers animés par l'orthophoniste de l'équipe, rassemblant des enfants du même âge ayant le même type de fente et visant à leur apprendre à favoriser la mobilité du voile et à travailler la parole et le langage au moyen d'exercices ludiques.

Des contrôles ORL réguliers sont organisés afin de surveiller la position des DTT et évaluer l'audition. La première consultation pluridisciplinaire a lieu à l'âge de 3 ans, en présence de tous les spécialistes: chirurgiens pédiatres, ORL, orthophoniste, orthodontiste, chirurgien maxillo-facial, psychologue et infirmière de coordination. Le but de cette consultation est de faire le point sur la situation, de planifier de façon collégiale la suite de la prise en charge et de permettre aux parents d'avoir tous les spécialistes réunis pour répondre à toutes

leurs questions d'une même voix. Cette consultation aura lieu tous les 2 à 3 ans selon les besoins de l'enfant.

TRAITEMENT ORTHODONTIQUE ET CHIRURGIE ORTHOGNATHIQUE

Une fente maxillaire peut affecter la denture de diverses manières. Les dents de lait et les dents permanentes peuvent être altérées dans leur forme, leur dimension, leur nombre et leur position. Le plus souvent, ce sont les dents situées dans le voisinage direct de la fente qui sont affectées. La fente alvéolaire se situe en général à l'emplacement de la future canine et de l'incisive latérale. Cette dernière peut être absente, dédoublée ou malformée.⁹

La gingivo-périostoplastie associée à une greffe osseuse permet la migration dentaire à travers le greffon, la réalisation des mouvements orthodontiques, la stabilisation des fragments du maxillaire (notamment dans les fentes bilatérales), la fermeture d'une éventuelle fistule buconasale et d'apporter un soutien à la lèvre et au nez. Cette greffe peut se faire avant l'éruption de la canine, entre 9 et 12 ans (gold standard), ou avant l'éruption de l'incisive latérale, à environ 5 ans. La majorité des auteurs préconisent une greffe osseuse en denture mixte et le meilleur matériau pour combler un espace alvéolaire est l'os autologue. Les sites donneurs comprennent la crête iliaque, les côtes, la branche et la symphyse mandibulaire.¹⁰ Dans notre équipe, cette greffe se prélève au niveau de la mandibule limitant ainsi les sites opératoires et les complications liés à un prélèvement iliaque. Cette intervention se déroule en ambulatoire vers l'âge de 8-9 ans.

La malformation d'une part et les contraintes exercées par la chirurgie auront un effet délétère sur la croissance de la mâchoire supérieure, possible dans les trois dimensions de l'espace. Dans le sens de la largeur, le patient présentera un articulé croisé. D'arrière en avant, il aura une rétrognathie maxillaire. Enfin, dans le sens vertical, le patient aura une béance dentaire.⁹

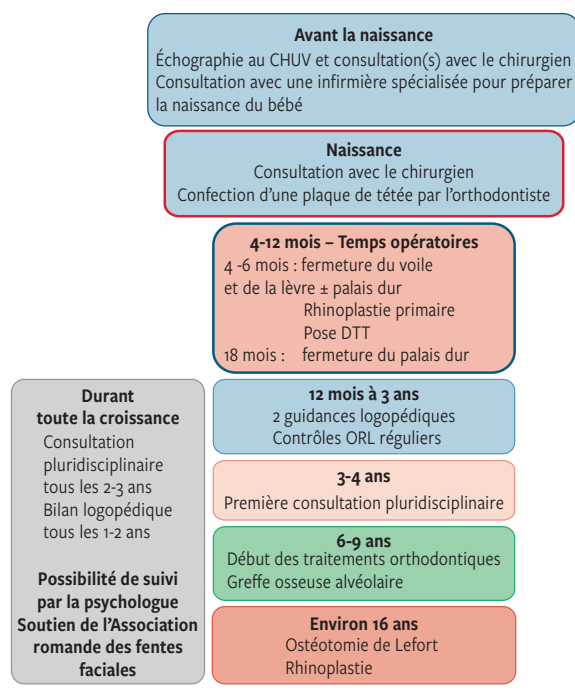
Avec les techniques chirurgicales actuelles laissant le moins possible de cicatrices palatines, on tend à respecter au maximum la croissance du maxillaire. En réalité, tous les enfants porteurs de fente faciale auront besoin d'une correction orthodontique, le plus tard possible pour limiter les contraintes subies par l'enfant.

Lorsque les limites de l'orthodontie sont atteintes, un traitement chirurgical doit être envisagé en fin de croissance pubertaire, c'est-à-dire après 16-17 ans pour les filles, 17-18 ans pour les garçons. Cette intervention vise à rétablir l'équilibre architectural, l'occlusion dentaire et la projection faciale. L'hypoplasie maxillaire est présente dans 6 à 48% selon les séries et les protocoles chirurgicaux du traitement primaire.¹¹

La prise en charge combinée orthodontique/orthognathique est nécessaire. Le plan de traitement se base sur les données cliniques (analyse du profil, des relations intermaxillaires), céphalométriques (téléradiographie de profil, simulation chirurgicale en laboratoire et numérique). Elle se déroule en 3 phases: orthodontie préchirurgicale pendant 12 à 18 mois,

FIG 1 Organigramme de la prise en charge des FLMP au CHUV

FLMP: fentes labio-maxillo-palatines; DTT: drain transtympanique.



ostéotomie(s) mono ou bimaxillaires et finitions orthodontiques durant 6 à 12 mois (figure 1).⁹

CHIRURGIE SECONDAIRE

L'insuffisance vélopharyngée (IVP) est une séquelle des fentes en relation avec une incompétence du palais. Elle peut apparaître malgré une chirurgie primaire de qualité. Le traitement chirurgical est envisagé dès que la rééducation orthophonique n'est plus efficace et avant l'installation de phénomènes compensatoires irréversibles. L'évaluation de l'IVP débute par un bilan phoniatryque et orthophonique détaillé et peut être complétée par des explorations instrumentales orthophonistes.¹²

La chirurgie par lambeau pharyngé à pédicule supérieur selon Sanvenero-Rosselli est l'intervention la plus courante dans la littérature pour le traitement de l'IVP.¹³ L'intervention de push-back a été décrite pour la première fois par Dorrance en 1925. Elle consiste en un allongement du palais mou par recul du palais.¹⁴ Il est suffisamment prouvé dans la littérature que la combinaison de push-back et d'un lambeau pharyngé donne de meilleurs résultats en matière de phonation pourvu que les patients aient une paroi pharyngée latérale adéquate.¹⁵ On pratique actuellement cette intervention chez la plupart des patients avec une IVP.

La chirurgie secondaire concerne également la fermeture de fistules buconasales résiduelles fermées au cours d'une intervention ambulatoire sous protection d'une plaque palatine. Les retouches esthétiques des cicatrices labiales se font à la demande du patient. Ces interventions visent à corriger la

longueur de la lèvre blanche par une plastie en Z, à effacer des irrégularités au niveau de l'arc de Cupidon et à donner du relief à la lèvre rouge notamment dans le cas de FLMP bilatérales, en utilisant un lambeau muqueux sur la lèvre inférieure, soit un lambeau buccinateur myomusculaire.

Enfin, la rhinoplastie a un double rôle, fonctionnel et esthétique: elle vise à redresser le septum nasal, à repositionner les cartilages alaires et projeter la pointe du nez au moyen de greffons cartilagineux prélevés sur le septum et sur la conque.

L'équipe veille à grouper les interventions pour minimiser le nombre d'anesthésies générales, baisser le taux d'absentéisme et perturber le moins possible la vie familiale et scolaire de l'enfant. D'ailleurs, une avancée majeure a été réalisée en matière de chirurgie ambulatoire pour la chirurgie secondaire des fentes (**figure 1**).

PRISE EN CHARGE PSYCHOLOGIQUE

L'arrivée d'un enfant porteur d'une fente affecte les représentations parentales et le développement du lien parent-enfant. L'annonce de la fente représente toujours un choc important pour les parents et entraîne des sentiments de détresse, de culpabilité et d'impuissance. Les préoccupations des parents concernent les résultats esthétiques, les difficultés alimentaires, le développement du langage et l'intégration sociale, en plus du stress des multiples interventions chirurgicales et anesthésies générales. Le suivi psychologique s'avère nécessaire dès l'annonce du diagnostic et à différents moments-clés de la croissance.¹⁶

RÔLE DE L'INFIRMIÈRE DE COORDINATION

En 2011, le poste d'infirmière de coordination de l'équipe FLMP a été créé. Son rôle est d'assurer l'accompagnement et le soutien des familles dès la période néonatale ainsi que d'organiser et coordonner les consultations pluridisciplinaires.

L'infirmière assiste à l'annonce du diagnostic faite par les gynécologues et les chirurgiens; elle rencontre les parents un mois avant la naissance afin d'enseigner les modalités d'alimentation et préparer la naissance du bébé d'un point de vue

pratique. Avant les temps opératoires, l'infirmière voit l'enfant et les parents en consultation afin de répondre à leurs questions, faire une visite de l'étage d'hospitalisation et donner des informations sur les soins postopératoires. Elle assure également une permanence téléphonique à l'attention des familles et des professionnels.

Son rôle de coordination comporte l'organisation des consultations pluridisciplinaires selon le programme individualisé prévu pour chaque enfant. Une collaboration étroite avec les différents professionnels de l'équipe est indispensable afin d'offrir des soins optimaux à l'enfant et sa famille.

CONCLUSION

Les fentes faciales restent des malformations complexes malgré leur fréquence. La prise en charge précoce doit être la plus conservatrice possible pour diminuer la iatrogénicité des différentes étapes chirurgicales. Le suivi doit être pluridisciplinaire et la prise de décision collégiale afin de choisir le bon timing des interventions et coordonner tous les aspects thérapeutiques, tout en ayant en vue la spécificité des enfants en croissance.

Conflit d'intérêts: Les auteurs n'ont déclaré aucun conflit d'intérêts en relation avec cet article.

IMPLICATIONS PRATIQUES

- La fente labio-maxillo-palatine (FLMP) constitue la malformation faciale la plus fréquente. Sa prise en charge nécessite une équipe pluridisciplinaire expérimentée, capable de prendre en charge le patient dans sa globalité et de prendre en compte le facteur de croissance
- Les changements de techniques et de calendrier doivent se baser sur les données de la littérature et l'expérience des autres équipes pour favoriser une meilleure adaptation aux paramètres de croissance et répondre aux attentes du patient
- Le diagnostic anténatal et la standardisation des entretiens prénatals améliorent considérablement la rencontre des parents avec leur enfant au moment de la naissance et établit un rapport de confiance avec l'équipe soignante

1 **Calzolari E, Pierini A, Astolfi G, et al. Associated anomalies in multi-malformed infants with cleft lip and palate: an epidemiologic study of nearly 6 million births in 23 EUROCAT registries. *Am J Med Genet A* 2007;143:528-37.

2 Maarse W, Pistorius LR, Van Eeten WK, et al. Prenatal ultrasound screening for orofacial clefts. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2011;38:434-9.

3 Sher AE. Mechanisms of airway obstruction in Robin sequence implications for treatment. *Cleft Palate Craniofac J* 1992;29:224-31.

4 Plaques palatines chez le nourrisson porteur de fente labiomaxillaire. *EMC-Stomatologie* 2005;1:60-79.

5 ** Hohlfeld J, de Buys Roessingh A,

Zbinden-Trichet C. Prise en charge des fentes labio-maxillo-palatines au CHUV. *Rev Med Suisse* 2009;5:402-8.

6 Sommerlad BC. A technique for cleft palate repair. *Plast Reconstr Surg* 2003;112:1542-8.

7 * Talmant JC, Talmant JC, Lumineau JP. Traitement primaire des fentes labio-palatines. Ses grands principes. *Annales de Chirurgie Plastique Esthétique* 2016;61:348-59.

8 El Ezzi O, Herzog G, Broome M, et al. Grommets and speech at three and six years in children born with total cleft or cleft palate. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2015;79:2243-7.

9 * <https://cleft-palate.com/>

10 Boland FX, Drikes S, Persac S, Peron

JM, Delcampe P. Gingivopériostoplasties associées à une greffe osseuse: évaluation radiologique. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 2009;110:193-7.

11 Bénateau H, Diner PA, Soubeyrand E, Vazquez MP, Picard A. Les séquelles maxillaires dans les fentes labioalvéolo-palatovélaires. Analyse des causes de la rétromaxillie et réflexions sur sa prévention. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 2007;108:297-300.

12 De Buys Roessingh A, El Ezzi O, Richard C, et al. Insuffisance vélo-pharyngée chez l'enfant. *Rev Med Suisse* 2017;13:400-5.

13 Sanvenero-Rosselli G. Cleft palate plastic surgery using a pharyngeal flap. *Langenbecks Arch Klin Chir Ver Dtsch Z*

Chir 1960;295:895-900.

14 Dorrance GM. The "push-back operation" in cleft-palate surgery. *Ann Surg* 1935;101:445-59.

15 Wermker K, Lünenbürger H, Joos U, et al. Results of speech improvement following simultaneous push-back together with velopharyngeal flap surgery in cleft palate patients. *J Craniomaxillofac Surg* 2014;42:525-30.

16 * Despars J, Muller-Nix C, Hohfeld J. Les fentes labio-palatines: suivi psychologique et investissement de l'enfant dans sa famille. *Arch Pediatr* 2010;17:794-5.

* à lire

** à lire absolument