

MINISTÈRE DE L'ÉDUCATION
NATIONALE

REPUBLIQUE DU MALI

Un Peuple - Un But - Une Foi

UNIVERSITÉ DE BAMAKO

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PHARMACIE
ET D'ODONTOSTOMATOLOGIE

ANNÉE ACADÉMIQUE 2005 2006

Thèse N°.....

THÈME

LES FENTES LABIO-PALATINES
A L'HÔPITAL GABRIEL TOURÉ ET
A L'HÔPITAL MÈRE ENFANT LE
<< Luxembourg >>

Thèse présentée et soutenue publiquement, le 14 / 01 / 2006

Devant la Faculté de Médecine de Pharmacie et D'odontostomatologie par :

Monsieur Cheick Oumar Diakité

*Pour l'obtention du grade de docteur en Médecine
(Diplôme d'État)*

JURY

Président : Professeur Alhousseini AG MOHAMED
Membres : Docteur Herve BENATEAU
Co-directeur de thèse : Docteur Bassirou DRABO
Directeur de thèse : Professeur Gangaly DIALLO

SOMMAIRE

	PAGE
I. INTRODUCTION ET OBJECTIFS.....	2- 5
II. GÉNÉRALITÉS	
1. Rappels embryologiques.....	7-10
2. Rappels anatomiques de la face.....	11-16
3. Physiopathologie des fentes labio-palatines.....	17
4. Facteurs de risques.....	18-19
5. Clinique.....	20-28
6. Traitement.....	29-38
III. MÉTHODOLOGIE.....	37-43
IV. RÉSULTATS.....	44-62
V. COMMENTAIRES ET DISCUSSIONS.....	63-78
VI. CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS.....	79
VII. RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES.....	80-89
VIII. RÉSUMÉ.....	90
IX. ANNEXES.....	91-104

I. INTRODUCTION

1. Définition

Les fentes labiales et labio-palatines sont des embryopathies apparaissant dès la période foetale à partir du deuxième mois de la grossesse. Elles sont souvent associées à des malformations sévères ou à des anomalies chromosomiques qui posent le douloureux problème de l'interruption volontaire de grossesse. [46]

Les fentes labio-palatines sont la conséquence d'un défaut de soudure complète ou incomplète, unilatérale ou bilatérale des bourgeons constitutifs du massif supérieur. [51]

La fente labiale est due à un défaut de fusion des bourgeons maxillaires et médian entre la 5^{eme} et 7^{eme} semaine embryonnaire. Pour la fente palatine, elle est consécutive à un défaut de fusion des processus palatins, c'est à dire du palais secondaire entre la 7^{eme} et la 12^{eme} semaine du développement embryonnaire. [21]

La découverte brutale de la malformation à la naissance est toujours vécue par l'entourage comme un véritable drame familial. L'apport de l'échographie prénatale a permis un diagnostic précoce de plus en plus précis permettant par la consultation prénatale de dédramatiser la situation et d'informer les parents sur la nature exacte de la malformation et ses possibilités thérapeutiques ; elle permet également de détecter les malformations associées sévères pouvant menacer le devenir du foetus.

Quand une fente intéresse le palais, elle rend impossible la dépression buccale nécessaire au nourrisson pour s'alimenter. Les fentes palatines sont également responsables du déplacement des aliments de la cavité buccale vers les fosses nasales lors de la prise alimentaire. Tous ces éléments peuvent entraîner un état de dénutrition chez le nourrisson et parfois une surinfection des fosses nasales s'ils ne sont pas prises en charge précocement. [47]

L'étiologie des fentes labio-palatines est polyfactorielle fait d'une combinaison ou non de facteurs environnementaux et génétiques.

Le traitement des fentes labiales et palatines est une prise en charge longue et difficile allant de la consultation prénatale au traitement des séquelles éventuelles après la fin de la croissance. [46]

Les fentes labio-palatines sont les malformations faciales les plus fréquentes, leur prévalence varie selon les races et les ethnies. [11 ;16]

En France, les fentes labiales avec ou sans fentes palatines avaient une prévalence de 0.8 /1000 naissances en 1999 ; au Canada 1.08/1000 naissances. [63]

En Israël le taux de prévalence des fentes labio-palatines a été estimé à 1.60/1000 naissances, aux U.S.A ce taux est de l'ordre de 1.30/1000. [41 ;70]

Sipek A. [68] a trouvé un taux de prévalence de 1.10/1000 en République Tchèque. Ce taux a été de 0.67 /1000 au Malawi. [45]

Au Mali une étude antérieure concernant toutes les malformations congénitales dans l'unité de réanimation néonatale du service de pédiatrie de l'hôpital Gabriel Touré effectuée en 1999 a trouvé une fréquence hospitalière de 13.8 % de fente labio-palatine. [10]

Les fentes labio-palatines existent au Mali, mais source de beaucoup de polémiques mythiques, traditionnelles et même religieuses. Au Mali, comme dans beaucoup d'autres pays africains, la fente labiale est surtout perçue par la population comme un châtiment divin, une fatalité ou plutôt comme un envoûtement de la part des ennemis. Toutes ces visions néfastes de la maladie engendrent chez les parents des enfants malades un état de résignation.

La majorité des enfants présentant une fente labiale ou labio-palatine est issue de familles pauvres, ce qui pose un problème de traitement par défaut de moyen financier, amenant les parents à garder les enfants à la maison.

Au Mali il y a eu peu d'étude sur les fentes labio-palatines; ce qui nous a motivé à mener cette étude.

LES OBJECTIFS DE L'ÉTUDE

A. L'objectif général

Étudier les fentes labio-palatines dans les services de chirurgie pédiatrique de l'Hôpital Gabriel Touré et le service de chirurgie du centre hospitalier mère - enfant le « « LUXEMBOURG » ».

B. Les objectifs spécifiques

- Déterminer la fréquence hospitalière des fentes labio-palatines dans les services de chirurgie pédiatrique de l'hôpital Gabriel Touré et le service de chirurgie du centre hospitalier mère enfant le « « LUXEMBOURG » » de 1999 à 2004.
- Évaluer la fréquence des autres malformations congénitales associées à la fente labio-palatine.
- Décrire les aspects cliniques et thérapeutiques des enfants présentant une fente labio-palatine reçus dans la période de l'étude.
- Évaluer le coût de la prise en charge des fentes labio-palatines.

GÉNÉRALITÉS

1. Rappel du Développement embryologique de la face

[23]

Le développement embryologique du pôle céphalique des vertébrés et des hommes est un scénario complexe dont nombre de situations sont actuellement bien documentées. C'est au cours de la neurulation, c'est à dire à partir de l'ectoblaste lors de la 3^{ème} semaine que se mettent en place les tissus qui vont contribuer à former le pôle céphalique du fœtus :

- Le système nerveux central et ses enveloppes protectrices
- Les récepteurs neuro sensoriels entourés de mésenchyme, squeletogène, issus de la crête neurale
- Les structures cervico- thoraciques antérieures entourant l'extrémité de l'endoderme ou intestin pharyngien.

C'est au cours de cette étape de neurulation que diverses défaillances développementales peuvent se manifester et être responsable de malformation céphalique reconnaissable pour certaines par échographie ante natale et pour d'autres chez le nouveau-né.

a) **La plaque neurale** (Figure 1a et 1b)

Vers le 21^{ème} jour, le chordomesoblaste induit l'ectoblaste sus jacent à devenir le tissu neuroblastique ou neurectoblastique déterminé à devenir la plaque neurale.

Elle s'étend du **nœud de Hensen** (une fine structure linéaire ectoblastique qui se dessine à la partie caudale et médiane du disque embryonnaire) à la membrane oro-pharyngée.

Macroscopiquement, elle a la forme d'une raquette à grosse extrémité antérieure et dont l'extrémité postérieure se rétrécit. Microscopiquement, la plaque neurale est constituée de cellules jointives, cylindriques, haute dans sa partie centrale et cubique dans sa partie périphérique.

La plaque neurale subit de profonde modification structurelle qui ont pour conséquence la genèse de déformation déterminante pour le développement de la tête, la mise en place des organes céphaliques et la compréhension de leurs malformations précoces.

Secondairement cette plaque neurale se creuse d'une gouttière (**gouttière neurale**) dont les berges constituent **la crête neurale**.

b) **La formation des bourgeons faciaux et de l'arc brachial**

Au cours de la 5^{ème} et 6^{ème} semaine embryonnaire, l'importance quantitative des mitoses des cellules de la crête neurale en migration à la face inférieure du cerveau primitif est

responsable du développement des bourgeons faciaux et arc branchiaux. Ceux-ci finissent par rentrer en contact les uns avec les autres (Certains sur la ligne médiane et d'autres latéralement) puis fusionnent.

Ce phénomène de fusion nécessite au moins 3 conditions :

- Des bourgeons de volume suffisant pour se rencontrer (le développement volumétrique est assuré quantitativement par les cellules de la crête neurale)
- La compétence de l'ectoderme de recouvrement des bourgeons pour la mort cellulaire.
- Des propriétés physico-chimiques du liquide amniotique (tensioactive, température, teneur en protéine et en acide aminé...) apte à assurer le contact ectodermique.

Le bourgeon frontal initialement déterminé par l'éminence du proencephale est le siège, sur sa face inférieure et ventrale, du développement **des bourgeons nasaux interne et externe**. Ce sont des massifs cellulaires, entourant les 2 placodes olfactives se développant grâce aux mitoses des cellules des crêtes neurales céphaliques. Latéralement **les bourgeons maxillaires** ont plus l'apparence de digitation et se développent sous l'ébauche optique. (Figure 2)

Au cours de la sixième semaine embryonnaire, les bourgeons maxillaires viennent en contact du bourgeon nasal interne et le bourgeon nasal externe. Ces contacts fusionnels ectodermique constituent le mur épithélial de **HOCKSTETTER**. Sa disparition en quelques jours vers la fin de la sixième semaine par mort cellulaire, permet la constitution d'un massif cellulaire mésenchymateux continu entre le bourgeon maxillaire droit et gauche et le bourgeon nasal externe et interne.

L'absence de mort cellulaire quel qu'en soit la cause est responsable de la persistance de l'ectoderme sur ces bourgeons. Ce dernier se différencie en épiderme et derme ce qui est responsable d'une fente labiale ou labio-maxillaire.

La constitution de cette fente au cours de la sixième semaine embryonnaire va gêner ultérieurement la migration des odontoblastes et myocytes avec conséquence des anomalies de l'organisation musculaire naso-labiale et un trouble important de l'odontogenèse dans le secteur de l'incisive latérale du maxillaire. [23]

c) **La formation du palais primaire** (Figure 3)

Le Palais primaire se forme entre la 5^{ème} et la 7^{ème} semaine par fusion du bourgeon maxillaire et du bourgeon nasal interne verticalement. En avant, cette fusion correspond au futur emplacement des incisives latérales, et en arrière à celui du trou palatin antérieur.

d) **La formation du palais secondaire** (7^{ème} et 12^{ème} semaine)

Le palais secondaire dérive de la croissance de la partie interne des bourgeons maxillaires : **les processus palatins latéraux**. Le développement puis la fusion de ces structures entre elles sur la ligne médiane et avec le palais primaire en avant permet la séparation complète des fosses nasales et de la cavité buccale. (Figure 4)

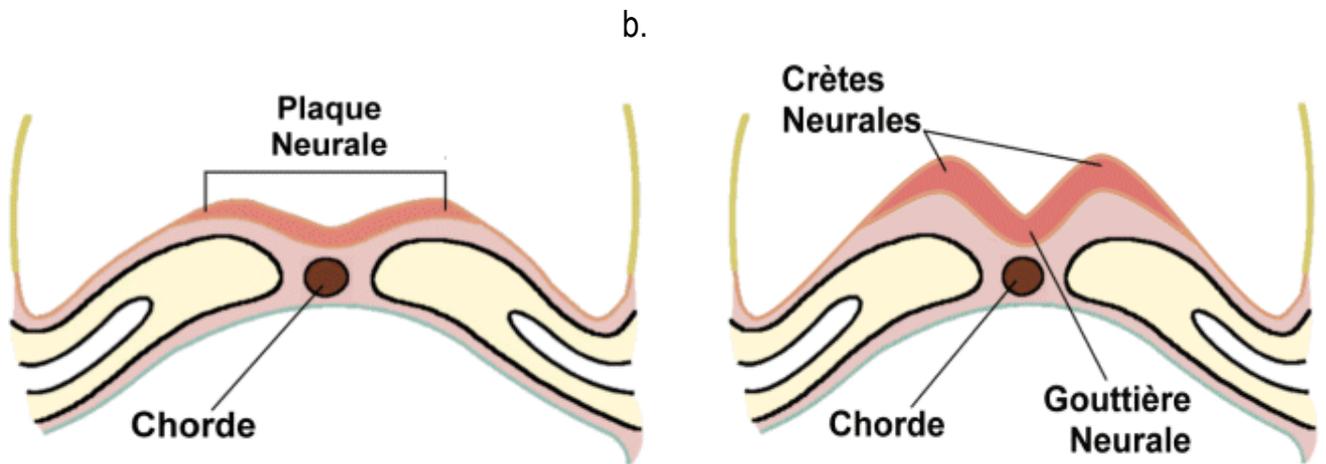


Figure 1a : La plaque neurale

Figure 1b : La gouttière neurale

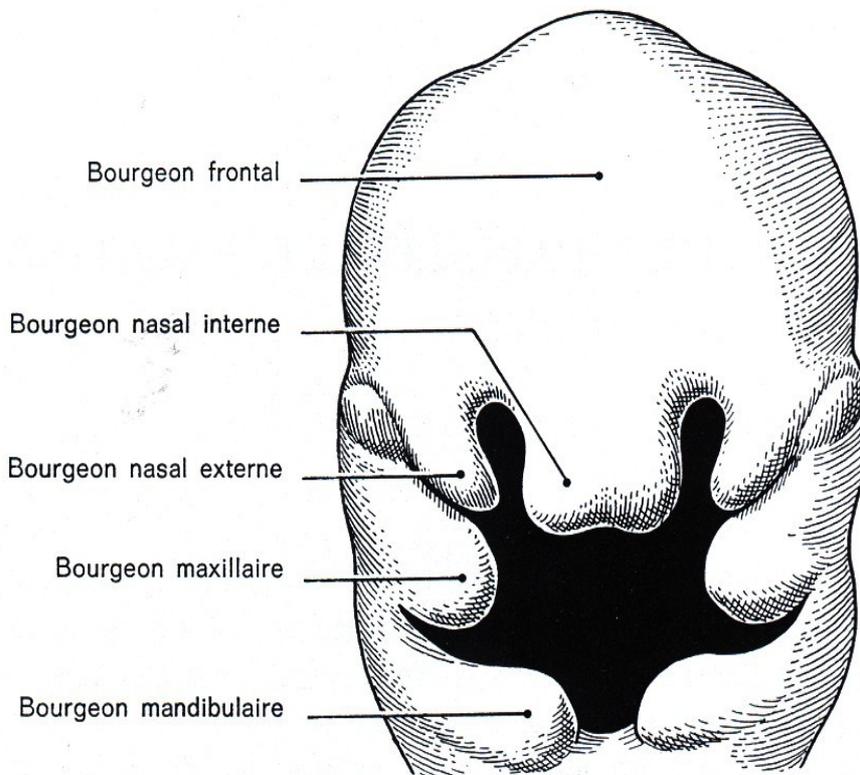


Figure 2 : Les cinq bourgeons principaux de la face (c'est le bourgeon frontal qui donne le bourgeon nasal externe et nasal interne). [59]

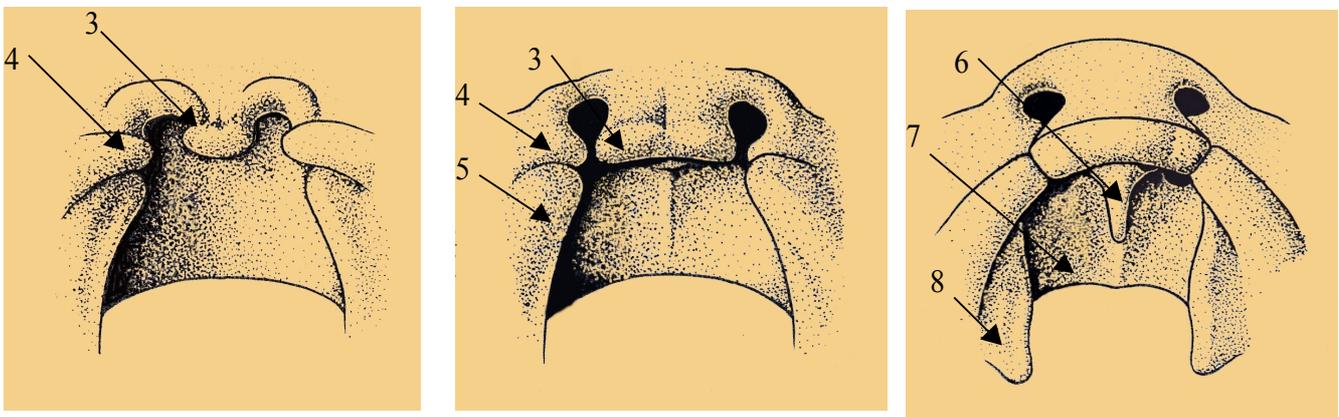


Figure 3 : La fermeture du palais primaire [42]

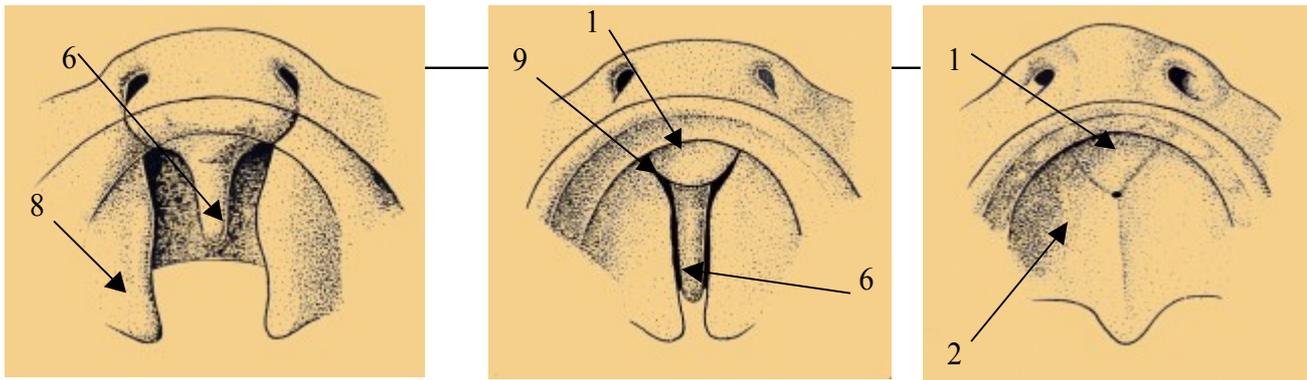


Figure 4: la fermeture du palais secondaire [42]

- | | |
|---------------------------|-----------------------|
| 1. Palais primaire | 6. Septum nasal |
| 2. Palais secondaire | 7. Fosse nasale |
| 3. Bourgeon nasal interne | 8. Processus palatins |
| 4. Bourgeon nasal externe | 9. Canal noso-palatin |
| 5. Bourgeon maxillaire | |

2. RAPPEL ANATOMIQUE DE LA FACE

Cette étude anatomique va concerner principalement les organes atteints par la fente à savoir la lèvre supérieure, le nez, le maxillaire supérieur, le palais et le voile.

2.1 ANATOMIE DE LA LÈVRE SUPÉRIEURE NORMALE: [59]

La lèvre normale est caractérisée par sa morphologie, sa mobilité, et sa fonction. La lèvre et la bouche représentent un organe de relation essentiel à l'individu. IL s'agit d'un organe de relation avec autrui par les sons et la communication orale, un organe de séduction, d'attirance par le sourire, un organe sensuel et de premier contact avec l'autre. La lèvre représente aussi l'un des éléments essentiels de la relation avec soi-même. Elle est la porte de l'orifice buccal, la voie normale d'alimentation de tout individu, et elle participe à toutes les fonctions de l'oralité.

Elle présente trois (3) plans :

- un plan superficiel de recouvrement
- un plan musculaire
- un plan postérieur ou interne représentant la face muqueuse de la lèvre.

2.1.1 PLAN SUPERFICIEL

Ses dimensions peuvent varier d'un sujet à l'autre, il comporte :

- **la lèvre rouge ou vermillon**, plus ou moins épaisse dont la longueur d'une commissure à l'autre est égale à celle de la lèvre inférieure ;
- **la jonction cutané-muqueuse** donne à la lèvre un aspect qui marque en partie la personnalité de chaque individu. Elle est surmontée d'une crête cutanée accrochant la lumière (**le limbe cutané**), lieu de projection antérieur maximal de la lèvre supérieure. Cette crête, dans l'ensemble concave vers le bas, présente à sa partie moyenne un arc médian à concavité supérieure limité latéralement par les **crêtes philtrales** (l'**arc de Cupidon**) ;
- **la lèvre blanche**, symétrique par rapport à un axe tendu de la base de la cloison nasale ou **columelle** au sommet de l'arc de Cupidon, présente une dépression centrale, **le philtrum**, limité latéralement par les deux (2) crêtes philtrales légèrement obliques en bas et en dehors et dont le relief s'amenuise de la base de la columelle aux extrémités latérales de l'**arc de Cupidon**.

2.1.2 LE PLAN MUSCULAIRE : (Figure 6 et 7)

Il est formé essentiellement du muscle orbiculaire de la bouche (**orbicularis oris**) qui présente trois (3) faisceaux :

- a). **Le demi-orbiculaire supérieur ou faisceau principal** tendu d'une commissure à l'autre, constitué de fibres musculaires parallèles réalisant le bord libre de la lèvre. Il constitue toute l'épaisseur de la lèvre rouge. Son bord supérieur déborde légèrement au-dessus du **limbus** ; il est surmonté de l'artère coronaire.
- b). **Le faisceau incisif moyen**, situé au-dessus du précédent, dont les fibres les plus superficielles se terminent sur les crêtes philtrales.
- c). **Le faisceau incisif supérieur ou naso-labial** :tendu des commissures à la base de la columelle.

Le muscle orbiculaire intrinsèque reçoit les terminaisons des muscles dits extrinsèques : de dehors en dedans, le muscle grand zygomatique, petit zygomatique, releveur de la lèvre supérieure et de l'aile du nez, et le muscle nasal en dedans.

Ces muscles viennent se terminer sur l'orbiculaire et la peau de la lèvre supérieure pour les plus externes. Le muscle nasal dans son faisceau inférieur ou partie alaire s'enroule en dedans, et va rejoindre le faisceau supérieur de l'orbiculaire pour former le seuil narinaire.

Ces muscles participent de manière importante à la souplesse et à la mobilité de la lèvre. Ces qualités prennent toute leur valeur, non seulement dans la mimique, mais aussi dans la parole, en particulier dans l'énoncé des phonèmes labiaux. [62]

2.1.3 LA FACE MUQUEUSE OU FACE POSTÉRIEURE :

Elle forme, avec la fibromuqueuse gingivale, le profond sillon gingivo-labial ou le vestibule de la lèvre marqué sur la ligne médiane par un repli muqueux : **le frein.**

2.2 LE MAXILLAIRE SUPÉRIEUR :

La lèvre supérieure repose sur un squelette osseux. Il est essentiel dans la chirurgie des fentes labiales de reconstituer un arc maxillaire valable, de relief normal. La qualité du relief osseux réalisée par le maxillaire est à l'origine de la qualité du résultat plastique ; ainsi que du résultat fonctionnel. En effet, l'articulé dentaire est l'élément essentiel du bon résultat, tant sur la mastication, que sur la statique finale de la lèvre.

Le squelette de l'étage moyen de la face, dans la partie antérieure, est constitué par les deux (2) os maxillaires droit et gauche.

Ils se rejoignent à la partie médiane de leur portion inférieure, pour former la crête nasale ou l'épine nasale antérieure, sur laquelle va venir s'insérer la cloison cartilagineuse des fosses nasales. Le processus frontal de l'os maxillaire forme avec l'os nasal, la partie latérale et haute de l'ouverture piriforme.

La muqueuse endo-nasale est fortement adhérente au squelette nasal, au contraire des téguments superficiels qui sont séparés de celui-ci par une couche de tissus cellulaires mince mais très lâche qui permet une mobilisation des téguments sur le squelette.

2.3. LE SQUELETTE NASAL : [62] (Figure 8)

Il comporte deux (2) portions: l'une supérieure osseuse, l'autre inférieure cartilagineuse

2.3.1 LE SQUELETTE OSSEUX :

Il est formé :

- du processus frontal de l'os maxillaire, de l'os nasal et de l'épine nasale du frontal pour la portion latérale de la pyramide
- de la lame verticale du vomer qui constitue la partie postérieure de la cloison sagittale des fosses nasales. Elle est située en arrière de la pyramide nasale
- de la lame perpendiculaire de l'ethmoïde mince, lame osseuse sagittale, qui participe à la constitution de la cloison des fosses nasales. Par son bord antérieur, elle s'unit en haut à l'épine nasale du frontal, en bas par son bord

antéro-inférieur au cartilage de la cloison. Par son bord postérieur, elle s'unit à la lame du vomer.

2.3.2 LE SQUELETTE CARTILAGINEUX OU INFÉRIEUR

Il est formé par :

- **Le septum cartilagineux ou cartilage du cloison** (au milieu),
- **Les cartilages triangulaires** (latéralement ou latéro-supérieurs),
- **Les cartilages alaires** (latéro-inférieurs).

a). Le septum cartilagineux :

De forme quadrangulaire, participe au soutien de la pointe nasale par son extrémité caudale : Son bord antéro-supérieur ou céphalique continu celui de la lame perpendiculaire de l'ethmoïde. Il forme la partie moyenne de l'arête nasale.

b). Le cartilage latéral supérieur :

Forme la partie moyenne du squelette latéral de la pyramide nasale. Son bord antérieur s'unit au cartilage de la cloison et à celui du côté opposé. Le bord supérieur s'unit au bord inférieur de l'os nasal et du processus frontal du maxillaire. Le bord inférieur est libre, il s'unit à la partie latérale du cartilage alaire par une membrane fibreuse.

c). Les cartilages alaires ou latéro-inférieurs :

Forment le squelette et la sous-cloison (dans la plus grande partie de son étendue) de la pointe du nez et latéralement des ailes du nez. Il est formé de la crus mésiale et de la crus latérale.

Il recouvre la pyramide ostéo-cartilagineuse, il est rattaché en haut et au milieu au muscle prosérus. Plus bas, il adhère à la cloison nasale au milieu et se continue avec l'homologue du côté opposé.

Son bord postéro-supérieur s'articule avec le muscle releveur de l'aile du nez et de la lèvre supérieure. Sa partie inférieure forme la partie alaire du muscle nasal. Sa reconstitution est aujourd'hui un temps important dans la réparation des fentes labio-palatines.

2.4 ANATOMIE DU PALAIS NORMAL : [62]

Le palais est constitué en avant d'un segment osseux formé par les lames horizontales du palatin, en arrière par le voile du palais. Le voile est une cloison musculo-membraneuse, mobile, de forme quadrilatère séparant la cavité buccale du cavum. Il présente :

- **Une face antéro-inférieure qui est concave et lisse.** Elle offre une saillie médiane antéro-postérieure qui prolonge, sur le voile, le repli de la voûte palatine.
 - **Une face postéro-supérieure convexe,** est en continuité avec la muqueuse nasale.
 - Le bord postérieur dans sa partie médiane présente un prolongement cylindro-conique appendu plutôt à la face inférieure : **la lnette.**
 - De chaque côté, deux (2) replis curvilignes, l'un antérieur, l'autre postérieur : **les piliers du voile du palais.**
- Le voile du palais est constitué par une lame fibreuse, des muscles et une muqueuse.

2.4.1 L'APONÉVROSE PALATINE :

L'aponévrose palatine est une entité anatomique distincte, elle est constituée en grande partie par les fibres tendineuses du muscle péristaphylin externe et occupe la moitié antérieure du voile du palais dont elle constitue la charpente.

2.4.2 LA MUSCULATURE DU VOILE : (Figure 5)

Elle comprend de chaque côté cinq (5) muscles :

- a) **Le péristaphylin externe** qui se réfléchit au niveau du crochet de l'aile interne de la ptérygoïde pour former l'aponévrose palatine ;
- b) **Le péristaphylin interne** ou élévateur du voile ;
- c) **Le pharyngo-staphylin** formé de trois (3) faisceaux attire le voile en arrière et rétrécit l'isthme pharyngo-nasal. Il contribue à former le relief du pilier postérieur du voile ;
- d) **Le palato-staphylin** ou azygos de la lnette ;
- e) **Le glosso-staphylin** ou palato-glosse.

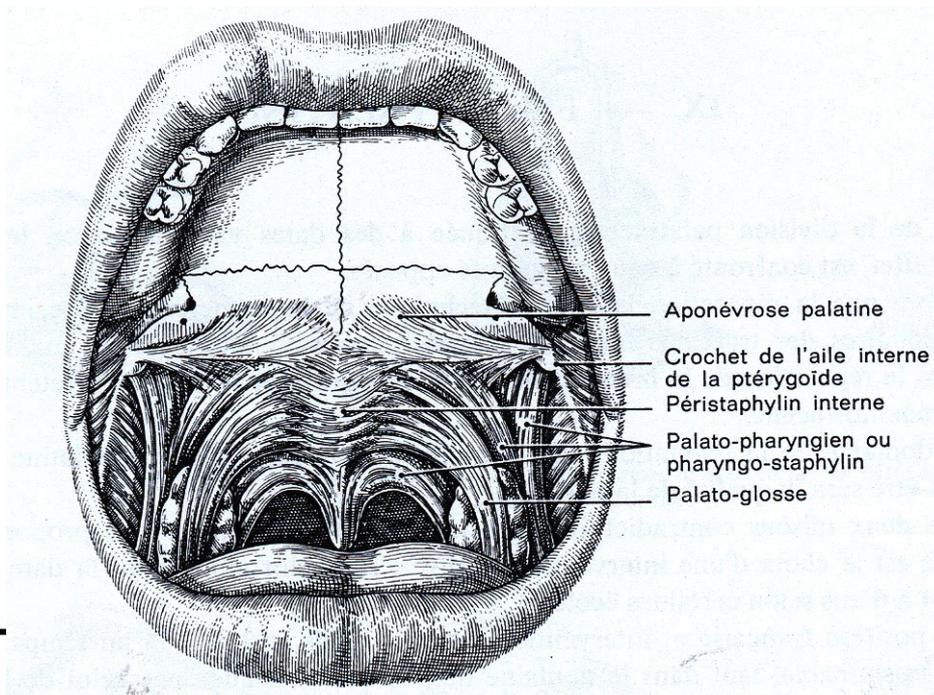


Figure 5 :

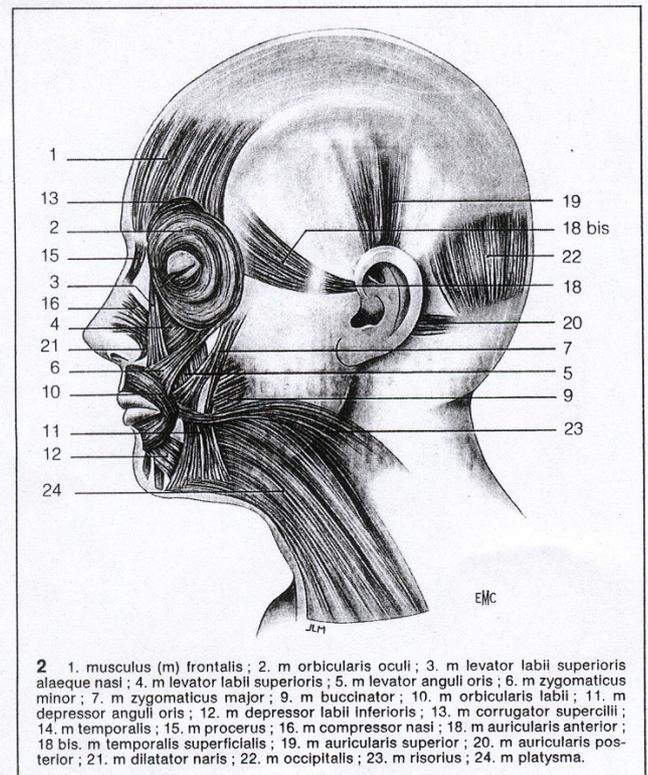
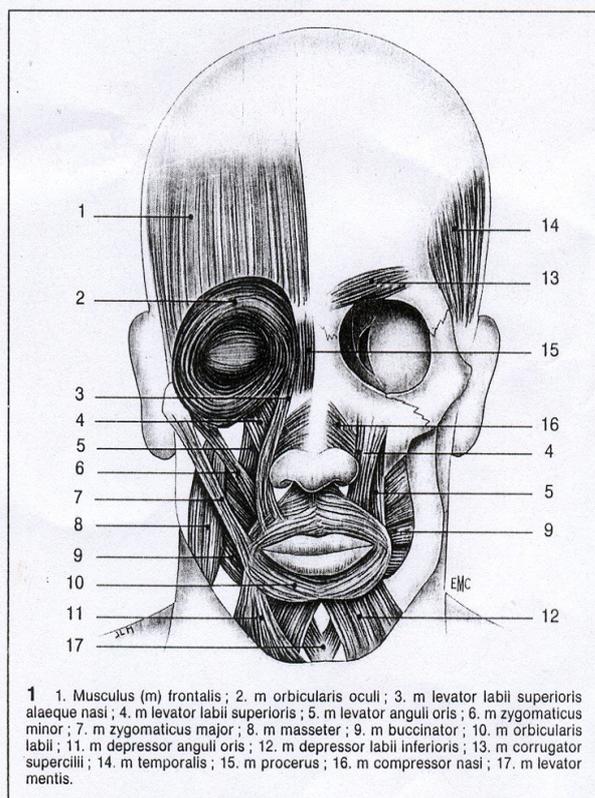
Anatomie
du voile
normal

[59]

Figure 6 et 7 :

Les muscles de
la face vue de
face et de profil

[61]



1. Muscle frontal
2. Muscle orbiculaire des paupières
3. Muscle releveur de la lèvre et de l'aile du nez
4. Muscle releveur de la lèvre supérieure
5. Muscle canin
6. Muscle petit zygomatique
7. Muscle grand zygomatique
8. Muscle masséter
9. Muscle buccinateur
10. Muscle orbiculaire des lèvres
11. Muscle triangulaire des lèvres

12. Muscle carré du menton
13. Muscle sourcilier
14. Muscle temporal
15. Muscle pyramidal
16. Muscle transversal du nez
17. Muscle élévateur du menton
18. Muscle auriculaire antérieur
19. Muscle auriculaire supérieur
20. Muscle auriculaire postérieur
21. Muscle dilatateur des narines
22. Muscle occipital
23. Muscle risorius de Santorini
24. Muscle peaucier du cou

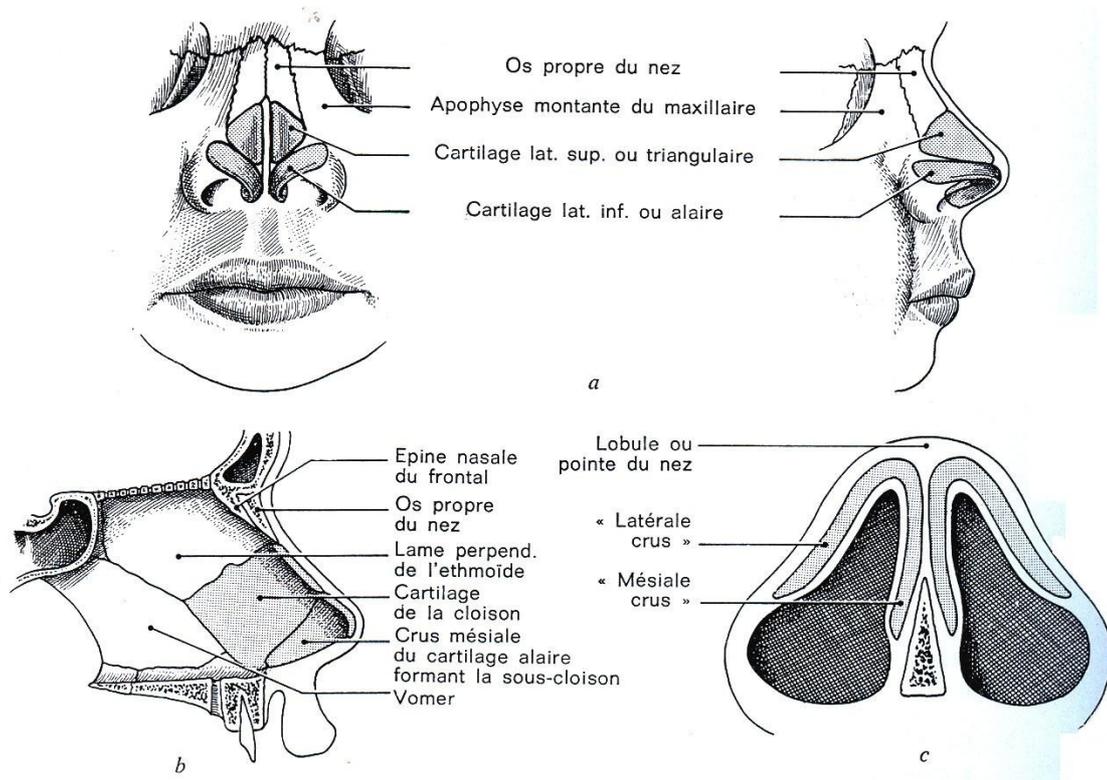


Figure 8 : l'anatomie du nez : [59]

- a. Squelette osteocartilagineux de la pyramide nasale.
- b. Squelette de la cloison des fosses nasales.
- c.. Squelette cartilagineux de la pointe du nez et de la sous-cloison formé des cartilages alaires.

3. PHYSIOPATHOLOGIE DES FENTES LABIALES ET PALATINES [23]

La fente labio-maxillaire et dysmigration cellulaire musculaire

Le défaut de fusion ectodermique des bourgeons maxillaires et des bourgeons nasaux internes lors de la sixième semaine post conceptionnelle quel qu'en soit le ou les causes (absence de mort cellulaire ectodermique, perturbation biochimique du liquide amniotique, insuffisance volumétrique du développement des bourgeons eux-mêmes) a pour conséquence la réalisation de fente labiale variable dans son importance mais toujours de grande stabilité topographique.

La non-réalisation de ce stade a une première conséquence sur l'embryogenèse des structures mésenchymateuses : La dysmigration globale des cellules de la crête neurale, ce qui perturbe l'organogenèse des muscles, du squelette osteo-cartilagineux et des dents.

Les myocytes et les cellules ecto-mesenchymateuses de la crête neurale de la musculature peaucière migrent ventralement à partir de la région rhombencephalique en passant par les bourgeons maxillaires et ce de façon contemporaine de la fusion des bourgeons faciaux.

Cette migration ne peut se faire alors de façon correcte lorsque la fente est constituée. Les myocytes et les cellules de la crête neurale vont se masser quantitativement dans les bourgeons maxillaires supérieurs, c'est à dire dans la berge externe de la fente et alors qu'ils y sont « séquestres », ils s'y différencient normalement en myotube, derme et en conjonctif .

Quatre conséquences sont observables :

- Absence d'anatomie peaucière normale de la berge externe.
- Vide musculaire de la berge interne.
- Valve nasale antérieure inexistante.
- Absence de muscle dans l'apophyse médiane lors des fentes labio-maxillaires bilatérales.

4. FACTEURS DE RISQUES :

La lèvre et le palais primaire se développent cinq à sept semaines après la conception et le palais secondaire achève sa formation huit à douze semaines après la conception. Les facteurs environnementaux et génétiques qui perturbent ces processus embryologiques complexes pendant cette phase critique du développement, causent des fentes labiales et palatines. [8]

Lorsque la fente entre dans le cadre d'un syndrome familial connu, il convient de rechercher les signes mineurs témoins d'une affection héréditaire [7 ;16 ;8] ; c'est le rôle du conseil génétique.

En fait tout ce qui a pu perturber l'embryogenèse à ce moment précis de la formation de la face de l'embryon, peut aboutir à la survenue de l'anomalie. Ces étiologies se regroupent en causes externes et anomalies chromosomiques.

-
- **S'il s'agit d'un facteur externe on dit que la malformation est accidentelle.** Il peut s'agir d'une infection, de l'absorption d'un élément toxique (alimentaire ou médicamenteux), de l'exposition à un rayonnement X, par exemple.
 - **A l'opposé, il existe des formes héréditaires, d'origines génétiques,** dont on retrouve des cas dans les antécédents ou bien secondaire à la réunion fortuite de gènes prédisposant chez les deux parents. Ces formes familiales et héréditaires sont rares (10%).
 - **Il y a aussi et surtout l'environnement amniotique embryonnaire : [25]** Le liquide amniotique baignant l'embryon est considéré comme un secteur liquidien lui appartenant, expansion extracorporelle de son propre milieu. Les paramètres physico-chimiques qualitatifs et quantitatifs du liquide amniotique ont une importance considérable. Ces paramètres sont : **la température, la tension-activité, la teneur en oxygène, en glucose, en électrolytes et en protéines...**

Malgré cette relative protection utérine, l'embryon peut être agressé :

- **Soit par les agents infectieux (bactéries, virus, parasites)** qui provoquent des tableaux d'infections amniotiques pouvant entraîner des malformations telles que faciales.
- **Soit par des agents chimiques diffusibles,** comme des molécules étrangères, telles que **l'alcool** ou certaines molécules hautement tératogéniques tel que **l'acide 13-cis-retinoïque** (dérivé de la vitamine A).

L'un des facteurs qui déterminent l'aptitude d'une substance à provoquer des malformations lors d'exposition prénatale est le moment de son administration au cours de la gestation..

Les anomalies de la fermeture du palais ont été particulièrement étudiées. Différents tératogènes, comme la cortisone, sont susceptibles d'entraîner des divisions palatines [69]. La liste des facteurs tératogènes est très longue.

En conclusion, la plupart des auteurs s'accordent sur le fait que les fentes oro-faciales ont une origine multifactorielle, avec une interaction complexe entre des facteurs génétiques à pénétrance et seuils d'expression variable, modulés par des facteurs environnementaux. Ce caractère multifactoriel rend par ailleurs le conseil génétique aux parents difficile et empirique.

5. CLINIQUE :

5.1 LES SIGNES FONCTIONNELS : [47]

La clinique est surtout marquée par les conséquences liées à la fente, qui sont multiples :

- des problèmes morphologiques (esthétique)
- des difficultés d'alimentation dès les premiers jours de la vie (tétée impossible en cas de fente labio-palatine totale)
- Des troubles fonctionnels liés à la fente vélo-palatine par reflux bucco-nasal, rhinolalie complète à l'origine de trouble de la phonation majeur, dysfonctionnement des **trompes d'Eustaches** à l'origine de complications otologiques fréquentes (otites).
- Troubles de la croissance dento-alvéolaires à l'origine d'une endomaxillie et d'important désordre de l'éruption dentaire dans les secteurs incisivo-canins du

fait de la fente osseuse alvéolaire, anomalies fréquentes des bourgeons dentaires des dents de voisinage.

5.1.1 Les troubles de l'alimentation :

La présence d'une fente, notamment du palais, rend généralement impossible la dépression buccale nécessaire au nourrisson pour s'alimenter au sein. Le lait est donc le plus souvent donné au **biberon avec des tétines adaptées** (après prélèvement au sein ou reconstitution) du côté non fendu. De plus, la position demi-assise du bébé améliore la prise alimentaire.

Par ailleurs, la présence d'une communication entre la bouche et les fosses nasales induit la présence de lait dans ces dernières lors de la prise alimentaire. Un simple nettoyage au sérum physiologique après chaque repas évitera toute surinfection.

De manière générale, et en dehors d'un contexte malformatif, l'alimentation permet **une prise de poids régulière et identique à celle d'un enfant non porteur d'une fente.**

5.2 Les troubles de la phonation :

Il ne s'agit pas, proprement parlé de troubles du langage (qui est normal) mais de la phonation c'est-à-dire de la façon de *produire les sons*.

La présence d'une fente occasionne le passage de l'air directement dans les fosses nasales rendant l'émission intelligible des sons plus difficile. On parle alors de " **rhinolalie** ".

La fermeture chirurgicale de la fente vise à rétablir cette barrière anatomique mais la mobilité du voile, et donc sa *fonction*, demeure parfois insuffisante.

Un spécialiste en rééducation de la parole (orthophoniste) évaluera alors le parler de l'enfant, vers l'âge de quatre/cinq ans, et établira, si besoin, un calendrier de prise en charge qui s'étale de façon générale sur une année entière.

A terme, une très grande majorité d'enfant (4 sur 5) ne nécessiteront pas d'autres traitements pour acquérir un langage audible. Les autres pourront bénéficier, entre autre, d'une intervention chirurgicale sur le voile pour le raccourcir, le rallonger ou pour améliorer sa fonction.

5.3 Les troubles de la croissance maxillaire et les anomalies de la dentition :

Dans le cas de fente avec atteinte de l'os, une répercussion sur la croissance du maxillaire supérieur peut se produire. Celle-ci se manifestera, le plus fréquemment, par un défaut de croissance dans la largeur, mais peut s'observer aussi vers l'avant.

Ce défaut de croissance osseux sera pris en charge conjointement par l'orthodontiste (de façon précoce) et par le chirurgien maxillo-facial à la période de l'adolescence

Dans le cadre des fentes avec atteinte du maxillaire il n'est pas rare d'observer des anomalies de *forme*, de *nombre* ou de *position* des dents du coté de la fente avec parfois même l'absence d'une incisive (le plus souvent l'incisive latérale).

La restauration de ces troubles de la dentition ne s'effectuera alors qu'à partir de l'éruption des dents définitives (les malpositions des dents de lait n'étant presque jamais traitées).

Les Anomalies dento-alvéolaires dans les fentes labio-maxillo-palatines :

Quelque soit le type de fente, on peut reconnaître plusieurs types d'anomalies dento-alvéolaires :

a. Les agénésies :

Elles concernent essentiellement l'incisive latérale du côté de la fente, parfois du côté sain. Les incisives centrales et les prémolaires sont rarement agénésiques.

b. Les malformations dentaires :

Les incisives centrales et latérales sont fréquemment hypoplasiques, avec une morphologie anormale. L'incisive latérale du côté de la fente est le plus souvent hypoplasique lorsqu'elle n'est pas agénésique. Les prémolaires sont plus rarement concernées.

c. Les dents surnuméraires :

Le plus souvent les canines ou les incisives latérales.

d. Les malpositions dentaires :

Les incisives centrales sont souvent palato et distoversées, avec une rotation mésio-palatine. L'éruption de l'incisive latérale se produit fréquemment dans la fente et du côté palatin. La canine montre souvent une angulation mésio-palatine, avec un retard d'éruption.

e. Inclusion :

Concerne essentiellement les canines. Un geste iatrogène sur le germe dentaire lors de l'alvéoloplastie peut être responsable de la rétention canine.

f. Pertes dentaires prématurées :

Dans la région de la fente, le support osseux alvéolaire est pauvre : cette situation sera progressivement péjorée chez l'adulte, avec un parodonte compromis pour les dents adjacentes à la fente. Les pertes dentaires peuvent être également consécutives à une chirurgie iatrogène ou au traitement orthodontique (rhizalyses).

a. Les troubles occlusaux :

Comme cité plus haut, les troubles occlusaux dépendent du type de fente. De façon générale, on note :

- Une tendance à la classe III dentaire

- Un articulé croisé en région incisive, canine et prémolaire
- Une palatoversion incisive.

5.3.1 Les troubles de l'audition et de la sphère ORL :

La présence d'une fente palatine peut induire, par déformation de la **trompe d'Eustache**, un mauvais drainage de l'oreille moyenne.

Cette insuffisance de drainage aboutie donc à l'accumulation de liquide provoquant au mieux une inflammation locale (otite séreuse) et au pire une véritable infection locale avec des conséquences potentiellement graves sur la fonction auditive.

C'est pourquoi une **surveillance régulière des tympans** doit être effectuée par le pédiatre ou le médecin de famille, et un examen **ORL** approfondi, effectué par un spécialiste, entrepris dès l'âge de trois ans. Il recherchera, éventuellement aidé par un audiogramme, une diminution de la fonction auditive et la présence d'amygdales et végétations volumineuses.

De façon générale, il n'existe de troubles de l'audition que chez un enfant sur cinq.

5.4 Les troubles de la respiration :

Ils peuvent être associés à une fente palatine et entrer :

- soit dans le cadre d'un syndrome de Pierre Robin (qui associe une fente palatine, une mâchoire trop petite et une chute de la langue en arrière)
- Soit dans le cadre de malformations d'organes.

Quoiqu'il en soit, l'environnement médical présent lors de la venue au monde d'un nourrisson que l'on sait porteur d'une fente sera à même de pallier, dans l'urgence, cette difficulté.

Leur traitement, à plus long terme, dépendra des raisons anatomiques de leur survenue.

5.3 LES FORMES CLINIQUES : [25]

Quelle que soit l'importance du défaut de fusion des bourgeons constitutifs du massif facial supérieur, la fente emprunte le trajet des reliefs de la lèvre supérieure que possède tout être humain. Ces reliefs sont des marqueurs individuels de l'embryologie normale et du développement accompli nasolabial après migration de la musculature. Les reliefs normaux sont les crêtes filtrales, la base du philtrum, le vermillon et ourlet cutaneo-muqueux entre le vermillon et la lèvre blanche ou arc de Cupidon.

5.3.1 Fente labiale

Dans sa forme unilatérale elle emprunte la crête philtrale et s'arrête au seuil narinaire. La lèvre supérieure est alors séparée en deux parties, une externe comportant la musculature et une interne comportant le philtrum et la lèvre controlatérale.

Dans la forme bilatérale la lèvre est constituée de trois massifs séparés et autonomes, une partie médiane philtrale et deux parties latérales extraphiltrales.

5.3.2 Fente labio-maxillaire :

Elle est la conséquence **d'un défaut de fusion des bourgeons nasal interne et maxillaire supérieur**. La fente emprunte le trajet de la crête philtrale, la migration musculaire a été perturbée. La totalité de cette dernière est restée séquestré en dehors dans le bourgeon maxillaire. Le pré- et le post maxillaire sont séparés par un espace dont la topographie correspond à l'incisive latérale. La fente osseuse s'arrête au niveau du canal palatin antérieur.

Dans sa forme bilatérale cette fente autonomise le pré-maxillaire **ou tubercule médian** qui est accroché au massif facial par le septum cartilagineux nasal.

5.3.3 Fente labio-maxillaire avec division vélo-palatine

- **Dans sa forme unilatérale** cette fente a pour conséquence la bipartition asymétrique du massif facial.

Elle a pour origine **un défaut de fusion entre le bourgeon maxillaire supérieur, le bourgeon nasal interne et le bourgeon maxillaire controlatéral**. Comme précédemment, la fente de la lèvre emprunte la crête philtrale, la région du pré maxillaire passant par l'incisive latérale, puis passe entre les deux maxillaires, d'où résultent la division palatine et les deux parties, droite et gauche, constitutives du voile. Cette bipartition du massif facial est caractérisée par l'existence d'un petit fragment maxillaire externe et un grand fragment maxillaire interne.

- **Dans sa forme bilatérale**, on observe une tripartition du massif faciale.

Ce-ci est formé par un massif squelettique denté médian **ou tubercule médian**, comportant le philtrum labiale, le pré maxillaire porté par le septum nasal cartilagineux, et deux massifs ostéo-dentaires maxillaires latéraux.

5.3.4 Les fentes labio-palatines et syndromes polymalformatifs

Les fentes oro-faciales accompagnent fréquemment des syndromes génétiques vrais: parmi ceux-ci (plus de 340 ont été décrits), citons syndrome de ROBIN, le syndrome de Treacher Collins (ou dysostose mandibulo-faciale ou syndrome de Franceschetti-Zwahlen-Klein), le syndrome de Van der Woude, le syndrome del (22q11.2) (ou syndrome de DiGeorge).

Le syndrome de Robin

L'auteur l'a décrit en 1923 dans le Bulletin de l'Académie de Médecine, sous l'intitulé << la chute de la base de la langue considérée comme une nouvelle cause de gêne dans la respiration naso-pharyngienne >>.

Elle est définie par la tétrade : La **fente palatine**, La **glossoptose**, La **rétrorandibulie**, Les **troubles de la respiration et de déglutition**. Le syndrome de ROBIN est une urgence chirurgicale.

Ce syndrome résulte de l'atteinte précoce fœtale du rhombencéphale qui est responsable d'une division vélo palatine et d'un microretrognatisme, secondaire à un défaut de motricité de la langue qui reste incluse dans la fosse nasale ; le retrognatisme fœtal et néonatal est un signe de dysmaturité bulbaire. le **glaucome et myopie grave** sont fréquemment associées

Jusqu'à ces dernières années, la mortalité était importante. Grâce aux techniques de <<nursing>>, elle a été considérablement réduite. Les troubles respiratoires sont plus ou moins importants.

Ils peuvent apparaître dès la naissance ou les jours suivants lors des tentatives d'alimentations. Il existe un risque de détresse respiratoire soudaine avec possibilité d'apnée à n'importe quel moment des premières semaines de la vie. La mort subite peut survenir.

Les difficultés alimentaires apparaissent dès les premières tentatives d'alimentation. La succion est peu intense et l'enfant se fatigue très vite. La déglutition est perturbée, elle s'accompagne d'un reflux nasal ou d'une fausse route pharyngée, entraînant des phénomènes asphyxiques aigus ou une pneumopathie chronique avec hypersécrétion, ce qui induit une mauvaise ventilation alvéolaire et des troubles de l'hémodynamique.

Il existe souvent un reflux gastro-oesophagien qui entraîne lui-même une hyper sialorrhée et des vomissements avec risque de régurgitations et fausses routes.

De nombreux cas de syndrome de Robin s'accompagne d'autres malformations très diverses. La gravité du tableau clinique va conduire à des gestes thérapeutiques urgents et variés.

L'attitude thérapeutique est variable selon les écoles. Le traitement postural n'est envisageable que dans les formes mineures où les accès de cyanose sont rares, sans signes de desaturation en oxygène, et parfaitement contrôlés par le nursing.

La Labioglossopexie

Elle est pratiquée dès la naissance si nécessaire permet de lutter efficacement contre la glossoptose, il s'agit d'une technique simple rapide et fiable, permettant d'éviter

l'enclavement lingual dans la fente palatine, de libérer le carrefour oro-pharyngé et de reprendre l'alimentation orale. Elle est réalisée systématiquement au moindre doute de l'évolution. La libération de la langue a eu lieu vers le sixième mois lors de la fermeture du voile et en raison de l'apparition des incisives inférieures, temporaires.

La Transposition des muscles masséters (Escher)

sur le bord postérieur de la branche montante de la mandibule, réalisée par voie cutanée externe, elle est utilisée pour lutter contre la retromandibulie. Une technique plus récente proposée par **Delorme** consiste à libérer les muscle genioglosses et geniohyoïdiens de la face postérieure de la symphyse mandibulaire. D'apparence paradoxale, cette technique apporte, d'après son auteur, des résultats intéressant.

La Trachéotomie

C'est le geste ultime destinée à sauver l'enfant d'une mort certaine. Elle doit de ce fait être réservée aux formes majeures où les gestes précédents n'ont pu résoudre les troubles asphyxiques. C'est un geste délicat, nécessitant un opérateur entraîné, pour que la décanulation, toujours tardive (18 mois, 2 ans voire plus), ne se solde pas par une sténose trachéale ou laryngotrachéale.

5.4 L' APPORT DE L' ÉCHOGRAPHIE DANS LE DIAGNOSTIC ANTÉNATAL

Grâce au progrès de l'échographie, il arrive que le diagnostic soit posé pendant la grossesse. Ce diagnostic nécessite une certaine expérience de la part de l'échographiste.

L'échographie obstétricale peut diagnostiquer une fente labio-palatine à partir de la seizième (**16^{ème}**), plus souvent dix-huitième (**18^{ème}**) semaine d'aménorrhée. Elle peut être orientée et motivée par un antécédent familial ou par le bilan d'une autre malformation fœtale. Parfois c'est la prise d'un agent supposé tératogène qui motive l'examen (anti-épileptiques, vitamine A et ses dérivés, intoxication éthylique chronique). Le plus souvent, l'anomalie faciale est découverte lors de l'échographie systématique à ce terme de gestation [7].

Une question essentielle se pose alors : la fente est-elle isolée et de bon pronostic ou s'inscrit-elle dans une poly-malformation pouvant même être héréditaire ? Dans ce dernier cas, le pronostic ne dépend plus de la fente mais des autres anomalies. L'échographie se doit d'éliminer les malformations associées. [7 ;16]

Quarante pour cent (40%) des fentes labio-palatines diagnostiquées en anténatal sont associées à d'autres anomalies (encéphaliques, chromosomiques, orthopédiques,

cardiaques, viscérales), qu'elles entrent ou non dans le cadre d'un syndrome identifié, avec ou sans anomalie chromosomique) [7 ;16]. Parmi les enfants nés vivants et porteurs de fentes labio-palatines, seulement quinze pour cent (15%) d'anomalies associées sont retrouvées.

Lorsqu'un diagnostic échographique anténatal de fente labio-palatine est porté, le caryotype est systématique. Il est retrouvé huit pour cent (8%) d'anomalies chromosomiques dont les plus fréquentes sont la trisomie 13,18, la délétion du bras court du 4.

A partir du diagnostic anténatal, la discussion se doit d'être multidisciplinaire [15].

La plupart des équipes concernées organisent des réunions régulières entre obstétriciens, échographistes, pédiatres et chirurgiens pédiatres (ici maxillo-faciaux). La concertation permet de définir le pronostic, en particulier neurologique et la conduite à tenir. [30;49]

Dans certains cas très graves, dans lesquels la fente n'est qu'un épiphénomène, l'interruption de grossesse peut être décidée. Lorsque la fente est isolée, la grossesse est menée à terme avec une prise en charge nouvelle et spécifique.

5.5 LE DIAGNOSTIC POSITIF:

Le diagnostic des fentes labiales et palatines qui peut être anténatal par l'échographie (Recherche soigneuse en cas d'antécédent familiaux ou non) est porté le plus souvent à la naissance et doit déterminer s'il s'agit d'une fente labio-alvéolaire uni ou bilatérale associée ou non à une fente vélo-palatine.

5.6 CLASSIFICATION DES FENTES LABIO-PALATINES:

Sur le plan embryologique, **Kernahan et Stark [42]** ont proposé une classification simple des fentes: fentes du palais primaire en avant du canal naso-palatin et fentes du palais secondaire en arrière du canal naso-palatin.

5.6.1 Fente du palais primaire ou labio-alvéolaire :

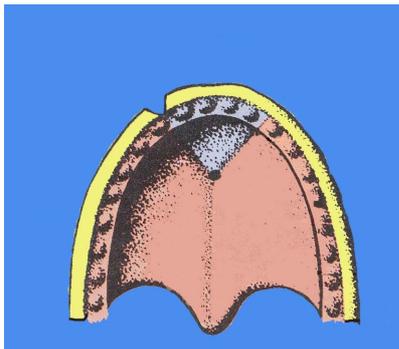
Elle résulte d'une anomalie de fusion entre bourgeon maxillaire supérieur et bourgeon nasal interne. Elle est dite primaire car constituée **entre 5^{ème} et 7^{ème} semaine in utero**. L'absence de fusion est latérale, au niveau du germe de l'incisive latérale.

Elle peut être uni ou bilatérale. La forme unilatérale complète (ancien bec de lièvre) associe une ouverture du seuil narinaire, de la lèvre supérieure et de l'arcade alvéolaire (dans la région de l'incisive latérale) jusqu'au canal palatin antérieur (région du pré maxillaire).

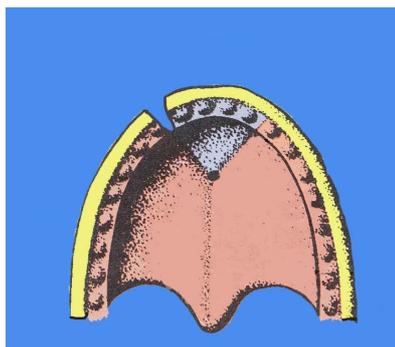
Dans la forme bilatérale (ancienne gueule de loup) il existe un tubercule médian comprenant la région nasale columellaire, la crête philtrale de la lèvre supérieure, la portion alvéolaire des incisives centrales et le vomer. Ce bourgeon médian est souvent décalé en avant par rapport aux 2 berges externes de la fente.

La mésodermisation se fait de l'arrière vers l'avant sur le palais primaire. Ainsi les formes les plus partielles ne concernent que la lèvre (fente labiale isolée). La forme la plus incomplète est la forme pseudo-cicatricielle décrite par **Veau** (1938) correspondant à une encoche muqueuse avec une dépression verticale cutanée. Il existe des formes sans encoche sur le bord libre muqueux.

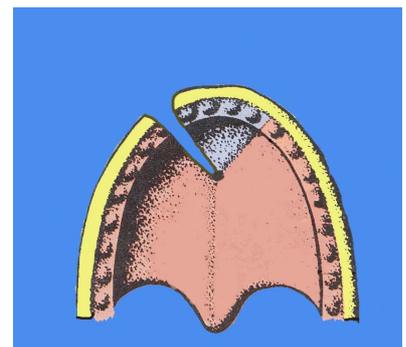
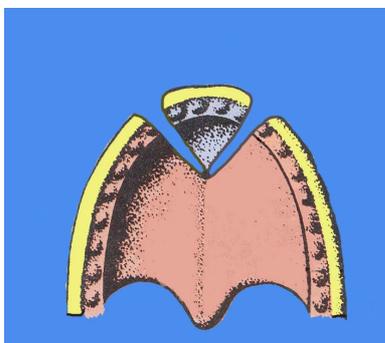
Rappelons enfin que l'état du palais primaire n'est pas toujours en corrélation avec l'aspect de la lèvre. Il existe en effet des formes associant une fente partielle sur la lèvre et une fente complète sur le palais primaire.



Fente labiale



Fente labiale et alvéolaire

Fente unilatérale du palais
primaire

Fente bilatérale du palais primaire

5.6.2 Fente du palais secondaire ou fente palatovélaire :

La malformation étant stable dans le temps, le traitement primaire (en dehors du syndrome de Robin) ne présente pas de caractère d'urgence. Le bon repositionnement des muscles de la lèvre et du palais représente l'élément déterminant du traitement qui, associé à la rééducation orthophonique et au traitement orthodontique, devait permettre de limiter la chirurgie secondaire.

Il en est de même pour la rhinoplastie primaire et de la position du cartilage alaire.

La fermeture en deux temps des fentes palatines osseux larges et le rétablissement de la continuité osseuse alvéolaire par la gingivoperiostoplastie avec ou sans greffe osseuse permettent d'obtenir une bonne croissance du maxillaire et un bon équilibre architectural et occlusal. [46]

6.1 PRINCIPES GÉNÉRAUX DU TRAITEMENT :

Comporte :

1. Une intervention néonatale corrigeant la forme de la lèvre et du nez, ce que voient les autres, et reconstruisant le plancher nasal antérieur avec une mobilisation large de la peau, des muqueuses, des cartilages par voie sous périostée et sous perichondrale pour éviter toute tension des sutures mais sans aucune dissection gingivopériosté dans et près de la fente alvéolaire.
- Une intervention palatine sur la voûte et du palais, à 18 mois si la fente n'intéresse que le palais secondaire. [77]
3. Guidance orthophonique évolutive pré langage, associée à des techniques eutonnie posturale. Elles sont enseignées à la mère qui les pratiquerait chaque jour, dès les premiers jours ;
4. La coopération multidisciplinaire de la surveillance loco-régionale et générale
5. Coopération parents - soignant - instituteur dès la première entrée scolaire

7 CALENDRIER THÉRAPEUTIQUE ET JUSTIFICATION

Le calendrier thérapeutique est l'exposé chronologique des interventions sur la lèvre, le nez, le palais et le traitement complémentaire sur le maxillaire, les dents, l'oreille, la parole et le psychisme.

6.3.. LE TRAITEMENT CHIRURGICAL.

La fermeture précoce de la fente labiale est néonatale pour certains, pour des motifs psychoaffectifs familiaux, pour éviter les mauvaises cicatrisations de type chéloïde et pour faciliter l'alimentation.

Diverses techniques dérivées de la plastie en << Z >> permettent de compenser l'hypoplasie de la lèvre ce qui donne de bons résultats en ce qui concerne la hauteur de la lèvre et son contour.

La fermeture des fentes palatines doit être faite assez tard pour ne pas provoquer un rétrécissement grave de l'arcade dentaire supérieure, mais très tardivement, elle peut être cause de troubles définitifs du langage.

De nombreux tracés d'incision se font la concurrence et il s'en crée régulièrement de nouveaux. Les plus connus sont ceux de **VEAU**, **LE MESURIER**, **MILLARD**, et **TENNISON**.

Les techniques de chéiloplasties qu'on utilise sont celles de **Le MESURIER** et de **TENNISON**. La fermeture du palais est réalisée par la technique de **VEAU**.

6.3.1 Les techniques opératoires

6.3.1.1 La technique de Victor Veau : (Figure 9)

C'est la technique la plus ancienne. Elle consiste à suturer les points homologues avec une incision cutanée et musculaire joignant les berges interne et externe de la fente. Ce procédé ne tient pas compte de l'aplasie en hauteurs de la lèvre supérieure. Il n'est donc valable uniquement que dans les cas de fentes labiales simples, sans aplasie.

Dans les autres cas, le procédé donne une ascension de la ligne cutaneo-muqueuse en " **chapeau de gendarme**" due à la brièveté de la lèvre, encore accentuée par la cicatrice linéaire inextensible. [59]

Des procédés modernes visent à restaurer, par des artifices plastiques, une hauteur suffisante de la lèvre hypoplasique. Ils sont plus ou moins dérivés des principes généraux de la plastie en "Z".

6.3.1.2 Le procédé de Millard.(1928): (Figure 10)

Ce procédé est simple et la construction géométrique n'est pas complexe. Les avantages du procédé de Millard révèlent essentiellement de sa simplicité. L'arc du cupidon est respecté en totalité. La lèvre est conservée au maximum, puisque que la résection est pratiquement nulle.

La cicatrice transversale est dissimulée sous l'aile du nez. La cicatrice oblique correspond approximativement à l'emplacement de la crête philtrale. Le résultat est souvent discutable sur la qualité du seuil narinaire, enroulé souvent en anneau de clef avec ascension de l'aile du nez.

Dans les formes avec grande aplasie, l'allongement est en général nettement insuffisant. [59;32]

6.3.1.3 Le procédé de Tennison (1951) : (Figure 10)

Il fait appel à un lambeau triangulaire prélevé à la partie basse de la lèvre blanche, de la berge externe et intégré dans une incision portée au bord inférieur de la berge interne. Les modifications présentées par Borde, **Bedouelle** et **Malek** (1961) permettent à l'aide d'une épure géométrique simple une précision beaucoup plus grande que celle donnée par les autres procédés.

Les avantages résident dans sa simplicité, une excellente symétrie de la lèvre, une cicatrice brise la bonne qualité.

6.3.2 L'anesthésie dans les fentes labio-palatines

L'anesthésie des enfants pour la cure des fentes labio-palatines est une anesthésie soigneuse qui nécessite de bien connaître les particularités physiologiques des enfants et les différents impératifs de cette chirurgie (d'où un examen clinique correct et un suivi médical rigoureux (pré-opérationnels). Ainsi la chronologie des interventions est basée sur les observations cliniques.

Elle nécessite une prémédication, l'utilisation de la Dicynone® sous forme injectable ainsi que d'un produit anesthésique (Kétamine 50 mg/mml) qui doit être adapter au poids de l'enfant.

6.3.4. LE PROTOCOLE OPÉRATOIRE.

L'intervention est réalisable sur un fauteuil dentaire autorisant la position horizontale. Le malade est allongé en décubitus dorsal, la tête en hyper-extension, l'opérateur est assis sur un Tabouret, un aide à sa droite.

Les règles générales d'asepsie sont respectées ; un champ recouvrant l'abdomen de l'enfant laissant la possibilité d'une surveillance respiratoire tout au long de l'intervention.

6.3.4.1. DANS LE CAS DE SIMPLE FENTE LABIALE.

Les incisions des berges interne et externe selon le tracé de **TENNISSON** sont de pleine épaisseur, section simultanée des trois (3) plans : cutané, musculaire, et muqueux. Le tracé de l'incision de la chéiloplastie fonctionnelle est directement en rapport avec les anomalies cutané-muqueuses. Dissection sur 1 ou 2 mm des muscles orbiculaires interne, chef naso-labial de l'orbiculaire externe et transverse du nez. [16]

Après l'incision il y a trois (3) plans de sutures :

- **la suture du plan buccal** (muqueuse vestibulaire) :

La mobilisation de la muqueuse externe est une suture très minutieuse. Elle permet un avancement qui croise la fente et une réinsertion au niveau du frein de la lèvre supérieure dont on doit conserver les attaches périostiques.

- **Plan musculaire**
- **La suture du plan cutané et de la lèvre muqueuse** : Elle se fait au monofil non résorbable.

Pendant cette chéiloplastie, quatre points essentiels doivent être constamment à l'esprit du Chirurgien [30;75] :

1. **La suspension musculaire**
2. **La position de l'aile nasinaire.**

Cette position est en effet déterminée, de façon quasi définitive, dès le premier temps opératoire (chéilorhinoplastie primaire) et sa correction ultérieure est toujours plus délicate à obtenir. Il faut donc veiller à ne pas trop fermer la narine, mais réaliser cependant un enroulement suffisant pour obtenir un sillon naso-génien symétrique.

3. **Le redressement septocolumélaire**
4. **La suspension vestibulaire**

Enfin un point en U pour souci de prévenir un éventuel relâchement de la suture.

LES SUITES OPÉRATOIRES

Les suites opératoires sont simples et peu douloureuses. Après compression humide nous badigeonnons la suture de Bétadine[®], et posons un pansement.

Le patient suit une antibiothérapie associée à un anti-inflammatoire. La reprise de l'alimentation se fera 24h après. Pendant la première semaine une attention particulière sera portée aux soins d'hygiène locales et à la désinfection des fosses nasales. Les fils seront retirés vers le septième jour.

LE SUIVI POST- OPÉRATOIRE

Après la cicatrisation, les parents de l'enfant sont tenus de respecter un calendrier de suivi post-opératoire de deux (2) – six (6) – douze (12) mois.

Ce calendrier permettra une surveillance tout au long de la croissance avec parfois des interventions secondaires.

6.3.4.2 DANS LE CAS DE FENTE PALATINE ASSOCIÉE.

Dans les formes partielles ou étroites, la fermeture est généralement réalisée en un seul temps opératoire entre dix-huit mois jusqu'à l'âge pré scolaire selon les auteurs. Elle est effectuée en un seul temps par la seule mobilisation de la fibromuqueuse des lames palatines, à condition que celle-ci existe en quantité suffisante.

Dans les formes de fente labio-palatine surtout larges, les avis sont partagés entre les partisans de la fermeture précoce en deux temps ; cela pour éviter les séquelles fonctionnelles phonatoires [30;49;50] ; et ceux qui proposent un calendrier dont l'intervention précoce se limitera seulement à la fermeture labiale ; ensuite sera programmée ultérieurement la fermeture palatine (vers l'âge pré scolaire jusqu'à douze ans (12) ans.

Schwekendiek, Celesnik, et Peri ont été parmi les plus grands promoteurs de cette technique puisqu'ils fermaient le palais dur à l'âge de douze ans (12 ans).

Bien entendu, à partir de 10 – 12 ans et à fortiori chez l'adulte, les fentes les plus larges peuvent être fermées en un seul temps par la mobilisation de l'ensemble de la fibromuqueuse sans crainte pour la croissance du maxillaire. La technique utilisée pour cette plastie est celle de **VEAU**.

D'autres par contre préfèrent fermer le palais dur à douze (12) ans sous couvert d'une plaque palatine afin de faciliter l'alimentation et la phonation.

Le traitement chirurgical de la fente palatine doit distinguer : [46]

- **La chirurgie de la fente vélaire** dont le but essentiel est d'assurer une bonne fonction vélo-pharyngée. La chirurgie vélaire a pour but, comme la chirurgie labiale, de reconstituer la structure musculaire du voile en tant que boucle musculaire constitutive du sphincter vélo-pharyngé. Il fait partie du système musculaire facial profond.
- **La chirurgie de la fente palatine osseuse** dont le but est d'assurer l'étanchéité entre cavité buccale et fosses nasales en respectant les fonctions physiologiques des différents éléments en présence.

Certains Chirugiens préfèrent la fermeture simultanée de la fente labiale et de la fente vélaire ; ce qui concourt à l'harmonisation de la courbe de l'arcade maxillaire et au rapprochement progressif des lames palatines osseuses. Cela permet, d'une de réaliser la gingivo-plastie, d'autre part d'effectuer la fermeture résiduelle du palais osseux sans avoir à utiliser la muqueuse vomérienne ni à mobiliser, à l'aide de grands lambeaux, la fibromuqueuse palatine, autant de gestes néfastes à la croissance du maxillaire.

- **Une surveillance tout au long de la croissance** avec parfois des interventions secondaires qui ne sont pas très rares en période post-opératoire
- **La croissance terminée, l'évaluation des séquelles** qui peuvent également nécessiter des opérations définitives : les corrections secondaires.

En dehors des rhinoplasties déjà évoquées, il peut être indiqué de procéder à une correction de déviation de la cloison nasale vers l'âge de 15 – 16 ans. En cas de nécessité, une correction secondaire des cartilages du nez ou du contour de la lèvre peut y être associée.

Le résultat définitif de toute intervention de chirurgie plastique de l'enfant ne peut être jugé qu'à la fin de la croissance. Les anomalies peuvent s'atténuer ou s'aggraver au cours de la croissance des tissus cicatriciels.

Pour cette raison, il est préférable de limiter le nombre d'interventions chirurgicales aux cas où elles sont nécessaires pour assurer un développement fonctionnel et psychologique harmonieux de l'enfant.

Conclusion

Apparemment univoque, le traitement des fentes labiales, maxillaires et palatines doit faire face à des variétés cliniques multiples, nécessitent une adaptation permanente du thérapeute.

L'évolution de la malformation sur de nombreuses années, la sentence incontournable de la poussée pubertaire justifient une surveillance étroite, une parfaite coordination entre les spécialistes concernés et une certaine humilité face à cette dysraphie encore mal connue.

Souhaitons que les progrès dans la recherche, l'évolution et les techniques permettant de limiter le temps chirurgical au seul temps primaire qui de loin est la plus importante.

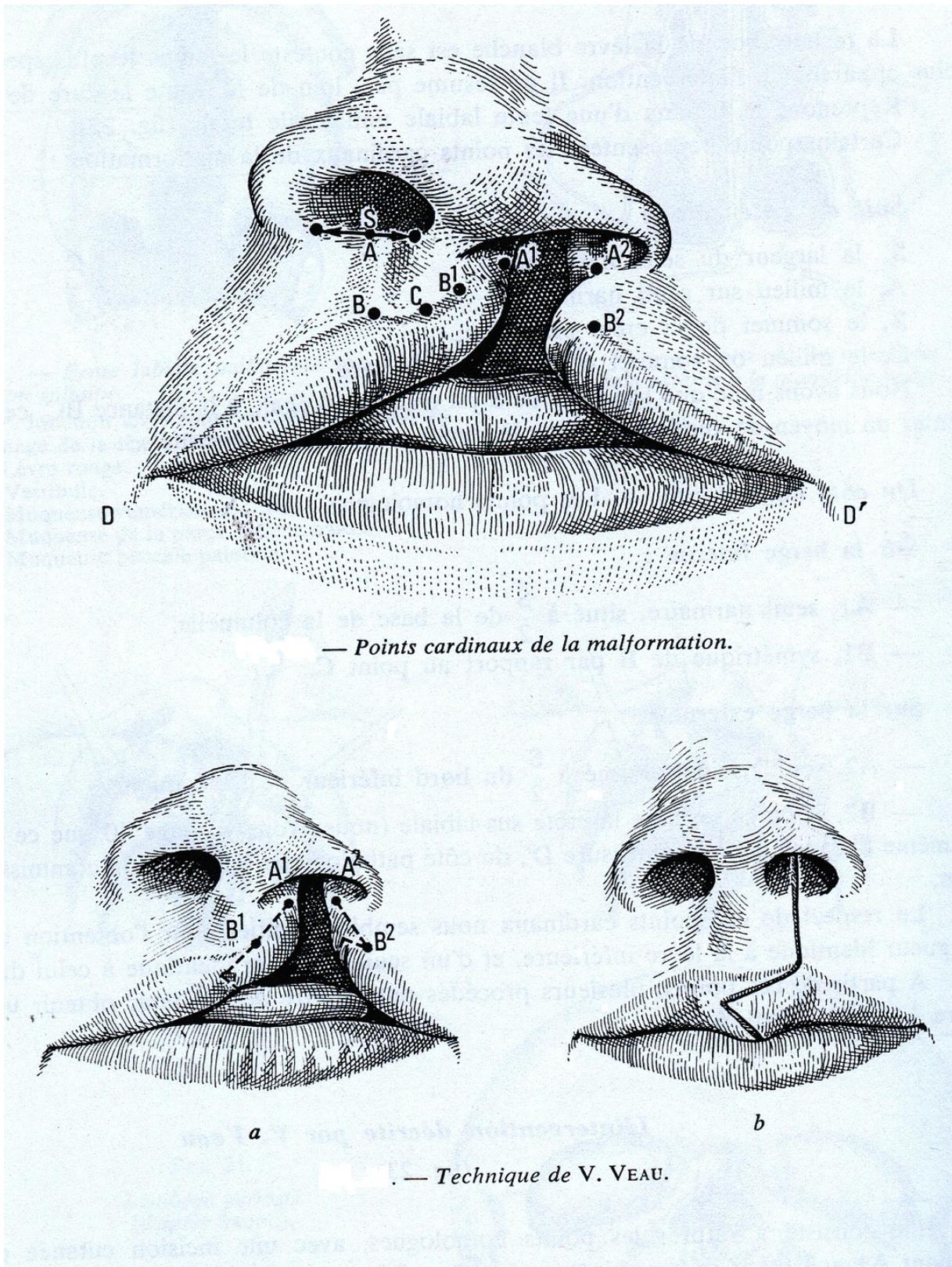
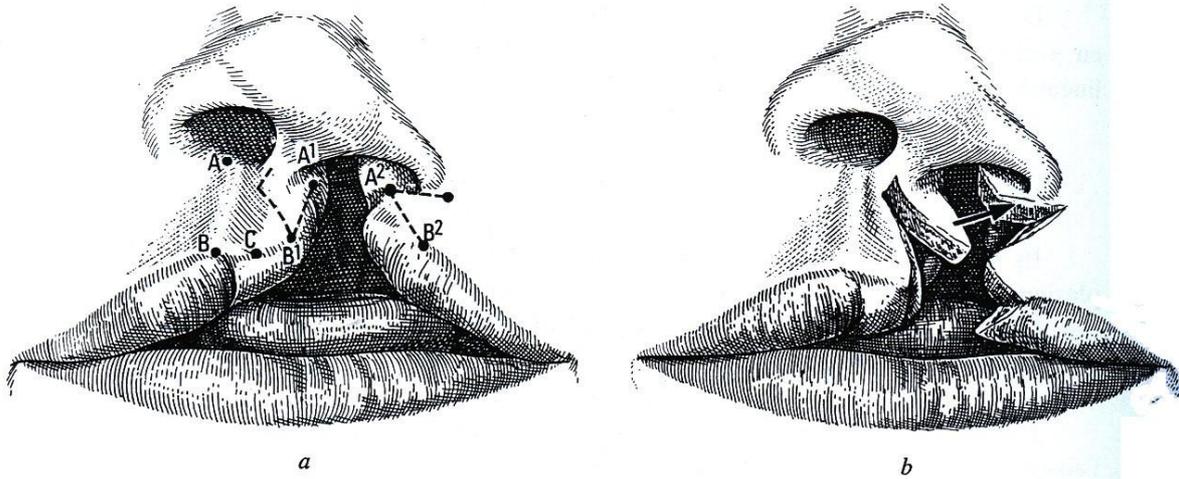
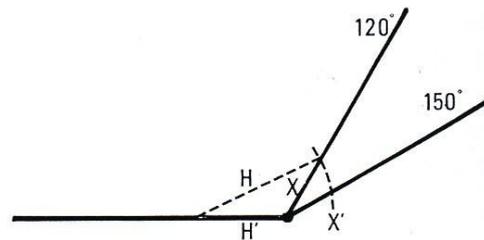
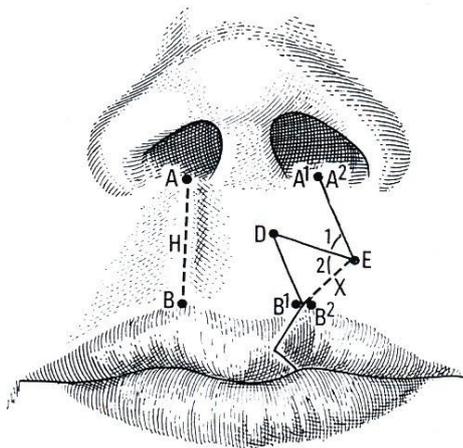
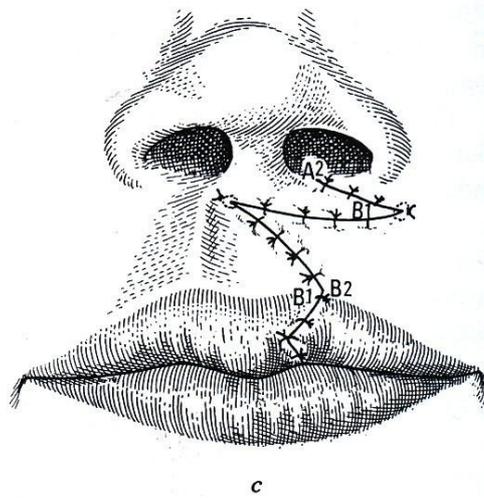


Figure 9 : La chéiloplastie selon Victor Veau [59]



Procédé de MILLARD.



— Procédé de TENNISON, modifié par BORDE, BEDUELLE et MALEK.

Figure 10 : la chéiloplastie selon Millard et Tennison [59]

MÉTHODOLOGIE

III. MÉTHODOLOGIE

A. CADRE DE L'ÉTUDE

Ce travail a été réalisé dans les services de chirurgie générale et pédiatrique de l'hôpital Gabriel Touré et le service de chirurgie du centre hospitalier mère-enfant " Luxembourg".

1. L' HÔPITAL GABRIEL TOURÉ

1.2 Situation géographique

L'hôpital Gabriel Touré est situé au centre administratif de la ville de Bamako. On trouve à l'Est le quartier Médina Coura, à l'Ouest l'école nationale d'ingénieurs (ENI), au Nord le service de garnison de l'état major de l'armée de terre et au Sud le TRANIMEX (société de dédouanement et de transit).

Les services de chirurgie générale et pédiatrique sont situés à l'étage et au Nord du pavillon "BENITIENI FOFANA".

1.3. Les locaux

1.3.1. Service de chirurgie générale

Situé à l'étage et au centre du pavillon "BENITIENI FOFANA", il comprend :

- 30 lits d'hospitalisations pour 9 salles
- un bureau pour le major
- une salle de garde infirmier
- une salle de soins,
- 4 bureaux pour les chirurgiens
- une salle d'archives
- le bureau du professeur
- un secrétariat,
- une salle des internes
- Des toilettes externes pour les malades hospitalisés

1.3.2. Service de chirurgie pédiatrique

- 24 lits d'hospitalisations pour 6 salles
- une salle de pansement
- une salle de garde infirmier
- le bureau du chef de service
- 2 bureaux pour les médecins en formation au CES (certificat d'étude spécialisée)
- un bureau pour le major

Il y a un bloc opératoire avec trois salles d'opérations, une salle de réveil, une salle de lavage chirurgical des mains, une salle de stérilisation, une salle de déshabillage, un bureau du major, tous au Rez-de-chaussée et à l'Ouest du même pavillon. La chirurgie pédiatrique et générale partagent ce bloc opératoire avec d'autres services (service d'orthopédie - traumatologie et le service d'urologie).

1.4. Les personnels

Les chirurgiens sont au nombre de 8 dont un expatrié cubain chirurgien pédiatre, ils gèrent les deux unités ensemble. Il y a un chef de service qui est professeur agrégé en chirurgie viscérale.

Les infirmiers sont repartis entre les deux services :

- **Service de chirurgie générale**
 - Un technicien de santé qui est le major du service
 - Quatre agents techniques de santé
 - Six aides soignantes

- **Service de chirurgie pédiatrique**
 - Deux infirmières d'état dont le major
 - Trois infirmiers de premier cycle
 - Trois aides soignants.

Les techniciens de surface au nombre de 4 pour les deux unités.

Les personnels non permanents :

Le service reçoit également les médecins en formation au C.E.S en chirurgie générale (certificat d'étude spécialisée), les médecins stagiaires, les étudiants stagiaires et thésards

(Internes et externes) de la Faculté de médecine, de pharmacie et d'odontostomatologie, les étudiants de l'E.S.S (École Secondaire de la Santé), de l'EIPC (École des infirmiers du premier cycle) et de la Croix rouge.

1.5 Les activités

1.5.1. Chirurgie générale

- Les consultations externes se font du lundi au jeudi ;
- Les interventions chirurgicales programmées se font du lundi au jeudi ;
- Les interventions chirurgicales d'urgence se font tous les jours par une équipe qui est en place 24h/24h et 7 /7 jours exceptés les urgences gynéco-obstétriques et ORL qui sont prises en charge par leurs services respectifs.
- Les hospitalisations se font tous les jours ;
- La visite des malades hospitalisés se fait chaque matin du lundi au vendredi ;

- Il y a une garde du service tous les jours, assurée par deux internes hormis les jours de garde du SUC où elle est assurée par un chirurgien titulaire, un médecin en formation au CES et deux internes.
- Staff du service chaque matin du lundi au vendredi à 7h30 ;
- La visite générale a lieu chaque vendredi avec le professeur, après le staff de chirurgie (toutes spécialités chirurgicales confondues).

1.5.2. Chirurgie pédiatrique

- La visite des malades hospitalisés chaque matin du lundi au vendredi
- Deux jours d'opération, le lundi et le mercredi où on opère les malades programmés.
- Les urgences chirurgicales pédiatriques sont opérées tous les jours au S.U.C (Service des Urgences Chirurgicales)
- Les consultations se font tous les jours du lundi au vendredi.

NB : En fait l'activité des deux services (chirurgie générale et pédiatrique) est entremêlée du fait qu'ils partagent les mêmes médecins en formation au CES, les mêmes internes et le même professeur.

2. HÔPITAL MÈRE ENFANT LE " LUXEMBOURG "

2.1. Présentation et situation géographique

Édifié à l'extrême Nord du quartier HAMDALLAYE de la commune IV du district de Bamako, l'hôpital mère enfant le "Luxembourg" est une structure sanitaire **de la Fondation pour l'enfance**.

Établissement hospitalier privé à but non lucratif rendant du service public, l'hôpital mère enfant le "Luxembourg" a une vocation fortement humanitaire. Il est financé essentiellement par la fondation pour l'enfance à travers l'appui principal de la fondation Follereau luxembourgeoise.

2.2. Les services médico-chirurgicaux proposés

2.2.1. Service de médecine / pédiatrie

- Médecine générale
- Pédiatrie et néonatalogie
- Cardiologie
- Psychiatrie

2.2.2. Service de chirurgie

- Chirurgie pédiatrique
- Chirurgie générale
- O.R.L
- Stomatologie

2.2.3. Service de gyneco-obstetrique

- Gynécologie
- Santé de la reproduction
- Consultations prénatales
- Accouchements et césariennes
- Vaccinations
- Planning familial

2.3. Organisation du service de chirurgie

2.3.1. Personnel

- Un chirurgien viscéral et urologue qui est le chef de service de la chirurgie
- 2 infirmiers d'état, anesthésistes
- 1 infirmier d'état, aide chirurgien et major du bloc
- 1 infirmier d'état, instrumentiste
- 2 agents d'hygiènes du bloc
- Autres : les chirurgiens vacataires, les étudiants en médecine et les bénévoles
- Il y a également des équipes de chirurgiens luxembourgeoises et françaises qui viennent opérer dans le cadre du partenariat, dans les spécialités suivantes : la chirurgie maxillo-faciale, la chirurgie plastique, la traumatologie, la neurochirurgie et la gyneco-obstetrique. Ces équipes passent en moyenne une à deux fois par an

2.3.2. Les locaux

- deux blocs opératoires
- deux salles d'opérations
- deux salles de réveil
- une salle de stérilisation
- deux salles de lavage chirurgical des mains
- un bureau pour le major du bloc opératoire
- un bureau pour le chirurgien
- 2 bureaux pour les anesthésistes
- 7 salles d'hospitalisation pour 13 lits.

B. MATÉRIEL ET MÉTHODE

1. ÉCHANTILLONNAGE

Il s'agit d'une étude rétrospective (de janvier 1999 à décembre 2003) et prospective (de janvier 2004 à décembre 2004) sur une période globale de 6 ans.

Elle a porté sur les fentes labio-palatines traités dans les services de chirurgie pédiatrique de l'hôpital **Gabriel Touré** et le service de chirurgie de l'hôpital **mère enfant "Le Luxembourg"**.

1.1.Critères d'inclusion

Enfants de 0 à 14 ans, qui ont consulté pour fentes labio-palatines dans les services de chirurgie pédiatrique de l'hôpital Gabriel Touré et le service de chirurgie du centre hospitalier mère enfant le "Luxembourg" pendant la période de l'étude.

1.2.Critères de non-inclusion

Les sujets vus en consultation pour fentes labio-palatine dont l'âge est supérieur ou égal à 15 ans.

2.MATERIEL UTILISE POUR L'ÉTUDE

Nous avons consulté :

- Le registre d'hospitalisation des entrées et sorties
- Le registre de compte rendu opératoire
- Le registre d'anesthésie réanimation
- Le registre de garde des infirmiers
- Des photographies ont été réalisées pour des raisons didactiques avec l'accord des parents.
- Nous avons utilisé le score de sévérité initiale (ISS) et le score d'évaluation des résultats post opératoires chez tous nos malades, élaboré par **Anastassov [4]** (cf. annexe : page 100)

3.METHODE

Notre méthode comportait plusieurs phases :

3.1.La phase de conception et de confection de la fiche d'enquête :

Cette phase a duré un mois. La fiche d'enquête a été réalisée par nous, corrigée par les chirurgiens du service et en dernier ressort par le professeur.

Elle comporte des variables en 3 chapitres :

- Une partie administrative précisant l'état civil et l'adresse du malade ;
- Une partie dénommée l'épreuve du malade comportant les données cliniques de la fente labio-palatine.

- Une partie appelée enquête familiale, recherchant les facteurs de risques chez les parents.

Ces différents paramètres de la fiche d'enquête ont été évalués à partir de :

- l'interrogatoire :
- L'examen physique : local, loco-régional et général. Il a consisté à décrire macroscopiquement la fente et d'autres tares associées, et évalué le devenir de l'enfant porteur de la malformation.

3.2. La phase de la collecte des données :

Elle a duré une année, et ces données ont été collectées à partir des dossiers médicaux des malades, des registres de consultation et ceux des comptes opératoires de la chirurgie générale et pédiatrique. Chaque malade a un dossier médical dans lequel il est mentionné toutes les données administratives, cliniques et para cliniques, le diagnostic et les traitements reçus.

3.3. La phase d'analyse des données :

Cette phase a duré 3 mois. La saisie et l'analyse des données ont été effectuées sur le logiciel informatique " Epi info 6.04 fr ". Les calculs statistiques ont été élaborés avec Khi 2 de Pearson avec un $P \leq 0.05$.Le traitement de texte a été fait sur logiciel win Word 2000.

LES RÉSULTATS

IV. LES RÉSULTATS

1. La fréquence :

Les fentes labio-palatines ont représenté 0.15 % des consultations, 11.40 % des malformations congénitales en chirurgie pédiatrique de l'Hôpital Gabriel Touré, 1.02 % de ses hospitalisations et 1.23 % de ses interventions chirurgicales. A l'hôpital mère enfant, elles ont représenté 0.08 % des consultations.

2. Les lieux de recensement :

Hôpital	Effectif	Pourcentage (%)
Hôpital Gabriel Touré	77	57.89
C H M E " le Luxembourg"	56	42.11
TOTAL	133	100

Tableau I : La répartition des malades selon les lieux de recensement

H.G.T : Hôpital Gabriel Touré

C.H.M.E : Centre hospitalier mère enfant le << Luxembourg >>

3. L'hôpital et l'année :

Tableau II : La répartition des malades selon l'hôpital et l'année

Année	1999	2000	2001	2002	2003	2004
H.G.T	10	15	12	13	12	15
C.H.M.E	-	-	6	6	14	30
Total	10	15	18	19	26	45

NB : La prise en charge des fentes labio-palatines au **C.H.M.E** a commencé en 2001 par la venue d'une équipe française de chirurgien maxillo-facial (du CHU de Caen en France) dans le cadre du partenariat entre les deux hôpitaux.

4. **Le sexe :****Tableau III** : La répartition des malades selon le sexe

Sexe	Effectif	Pourcentage (%)
Masculin	78	58.65
Féminin	55	41.35
TOTAL	133	100

Le Sex-ratio est de **1,41** en faveur des garçons.

5. **L'âge****Tableau IV** : la répartition des malades selon l'âge

Age	Effectif	Pourcentage (%)
0 – 28 jours Nouveau-né	7	5.26
29 jours – 2 ans Nourrisson	65	48.87
3- 8 ans Petit enfant	50	37.59
9 – 14 ans Grand enfant	11	8.28
TOTAL	133	100

Moyenne d'âge : 30,11 mois (soit 2 ans et 7 mois)

Ecart type : 36.347

Minimum : 1 semaine

Maximum : 168 mois (14 ans)

6. **L'ethnie :****Tableau V :** La répartition des malades selon l'ethnie

Ethnie	Nombre	Fréquence (%)
Bambanan	68	51.13
Peuhl	14	10.53
Sarakolé	10	7.52
Malinké	9	6.77
Sénoufo	7	5.26
Soninké	6	4.51
Sorhaï	6	4.51
Autres	13	9.77
TOTAL	133	100

Les 13 autres ethnies sont :

|

- Les Dogons : 1 soit 0.75 %
- Les Miniankas : 3 soit 2.26 %
- Les Touareg : 1 soit 0.75 %
- Les Bozo : 1 soit 0.75%
- Les Bobos : 1 soit 0.75%
- Les Mossi : 1 soit 0.75 %
- Les Kassonkés : 1 soit 0.75 %
- Les wolofs : 4 soit 3.01 %

7. **La provenance des malades :****Tableau VI :** la répartition des malades selon la provenance

Provenance	Effectif	Fréquence (%)
Bamako	69	51.88
Ségou	16	12.03
Sikasso	14	10.53
Kayes	13	9.77
Koulikoro	10	7.52
Gao	5	3.76
Mopti	2	1.50
Autres	4	3.01
TOTAL	133	100

La région de Kidal n'a pas été représentée dans notre étude.

Il y avait 4 patients (autres) qui sont originaires du Sénégal, mais résident au Mali.

8. La nationalité :

Tableau VII : La répartition des malades selon la nationalité

Nationalité	Effectif	Pourcentage %
Maliennne	129	96.99
Sénégalaise	4	3.01
Total	133	100

Les quatre sénégalais (les parents) sont tous résidant au Mali.

9. Le mode de référence :

Tableau VIII : La répartition selon le mode de référence des malades

Mode de référence	Effectif	Pourcentage %
Venu (e) de lui-même (parents)	59	44.36
Médecin	41	30.83
Sage femme	23	17.29
Infirmier (e)	4	3.01
Autres	6	4.51
Total	133	100

Autres : 3 sont Agents des services sociaux (soit 2.26 %),
3 sont des ami(e)s de la famille (soit 2.26 %).

10. Les motifs de consultations :

Tableau IX : La répartition des malades selon les motifs de consultations

Motifs de consultations	Effectif	Pourcentage %
Fente labiale	103	77.44
Fente labio-palatine	18	13.53
Troubles de la succion	12	9.02
Troubles de la phonation	7	5.26
Fente palatine	5	3.76
Troubles de la déglutition	2	1.50

11. Les signes fonctionnels :

Tableau X : La répartition des malades selon les signes fonctionnels

Signes fonctionnels	Effectif	Pourcentage %
Troubles de la succion	48	36.09
Troubles de la phonation	25	18.80
Troubles de la déglutition	23	17.93
Rhinorrhées	21	15.79
Gêne respiratoire	8	6.02

Ces signes fonctionnels sont liés à la forme anatomique et à l'âge du malade.

12. **Les anomalies dento-alvéolaires** :

Tableau XI : La répartition des malades selon les anomalies dento-alvéolaires rencontrées.

Les anomalies dento-alvéolaires	Effectif	Pourcentage %
Les malformations dentaires	110	82.71
Les malpositions dentaires	80	60.15
Les agénésies	30	22.56
Les dents surnuméraires	15	11.28
Les troubles occlusaux	11	8.27
Inclusion	6	4.51
Pertes dentaires prématurées	2	1.50
Absence	10	7.52

13. **La communication bucco-nasale** :

Tableau XII : La répartition des malades selon la présence d'une communication bucco-nasale.

Communication bucco-nasale	Effectif	Pourcentage %
Présente	23	17.29
Absente	110	82.71
Total	133	100

Il s'agit d'une communication entre la cavité buccale et les fosses nasales ; elle est due à la fente palatine et responsable du reflux bucco-nasale des aliments pendant la déglutition.

14. **Les malformations associées** :

Tableau XIII : La répartition des malades selon les malformations associées.

Malformations associées	Effectif	Pourcentage %
Hydrocéphalie	5	3.76
Pieds bot equin	4	3.01
Polydactylie	3	2.26
Spina bifida	2	1.50
Bride amniotique de la main	1	0.75
Epicanthus	1	0.75
Agénésie oculaire	1	0.75
Absente	116	87.22
Total	133	100

Dans notre série les fentes labio-palatines sont associées à d'autres malformations congénitales chez **17 patients soit 12,78 %**

15. **Les antécédents médico-chirurgicaux des malades :**

Tableau XIV: La répartition des malades selon les antécédents médico- chirurgicaux.

Antécédents médico-chirurgicaux	Effectif	Pourcentage %
Paludisme à répétition	3	2.26
Rhino-pharyngites	2	1.50
Otites	2	1.50
Bilharziose	1	0.75
Sans antécédent	125	93.99
Total	133	100

16. **Antécédent familial de fentes labio-palatines :**

Tableau XV : La répartition des malades selon la présence de fente labio-palatine dans la famille.

Antécédent de fente labio-palatine dans la famille	Effectif	Pourcentage %
Premier degré de parenté	3	2.26
Deuxième degré de parenté	2	1.50
Collatéraux (parents)	1	0.75
Absent ou indéterminé	127	95.49
Total	133	100

Une parenté de premier degré se définit par : le père, la mère, les frères et les sœurs.

Une parenté de deuxième degré se définit par : un oncle, une tante, un neveu ou une nièce, le grand père, la grande mère, les cousins et cousine aussi bien maternel(les) que paternel(les) .

Les collatéraux sont les parents avec lesquels on partage le même arbre généalogique en dehors des parents cités ci dessus.

17. **Les facteurs de risques :**

Tableau XVI : La répartition des malades selon les facteurs de risques.

Facteurs de risques	Effectif	Pourcentage %
Notion d'hérédité	6	4.51
Rubéole	1	0.75
Aucun	126	94.74
Total	133	100

La notion d'hérédité se définit par la présence de la fente labio-palatine chez un membre de la famille, de près ou de loin.

18. **L'âge des mères :**

Tableau XVII : La répartition des malades selon l'âge des mères

Ages	Effectif	Pourcentage %
15 – 19 ans	7	5.26
20 – 25 ans	46	34.59
26 – 30 ans	41	30.83
31 – 35 ans	32	24.06
36 – 40 ans	7	5.26
Total	133	100

70.68 % des mères de notre série (soit 94 cas) avaient moins de 30 ans.

Moyenne : 27.53 ans

Minimum 16 ans

Ecart type : 5.716

Maximum 40 ans

19. **Antécédents médicaux des mères :**

Tableau XVIII : Répartition selon les antécédents médicaux des mères.

Antécédents médicaux	Effectif	Pourcentage %
Paludisme	5	3.76
Hypertension artérielle	2	1.50
Mycoses cutanées	1	0.75
Sans antécédent	125	93.99
Total	133	100

20. **Antécédent gynéco-obstétricaux des mères :**

Tableau XIX: Répartition selon les antécédents gynéco-obstétricaux des mères.

Antécédent Gynéco-obstétricaux	Effectif	Pourcentage %
Infections génito- urinaires	25	18.80
Avortements	4	3.01
Accouchements prématurés	3	2.26
Césarienne	3	2.26
Métrorragies	5	3.76

21. **La parité :**

Tableau XX: Répartition des malades selon la parité des mères.

Parité	Effectif	Pourcentage %
Multipares	115	80.47
Nullipares	18	19.53
Total	133	100

22. La consultation prénatale :

Tableau XXI : La répartition des malades selon le nombre de consultation prénatale effectuée par les mamans.

Nombre de Consultation prénatale	Effectif	Pourcentage %
≥ 4	100	75.19
3	2	1.50
2	6	4.51
1	5	3.76
Non effectué	20	15.04
Total	133	100

Au Mali, la consultation prénatale normale se fait au moins 4 fois pendant la grossesse : Une au premier trimestre, une au deuxième trimestre et deux fois au troisième trimestre de la grossesse.

23. Les pathologies rencontrées pendant la grossesse :

Tableau XXII : répartition des malades selon les pathologies rencontrées pendant la grossesse chez les mères.

Pathologies	Effectif	Pourcentage %
Paludisme	40	30.08
Infections urinaires	15	11.28
Leucorrhées mycosiques	20	15.04
Accouchement dystocique	1	0.75
Rupture prématurée de la poche des eaux	1	0.75
Rubéole (confirmée par la sérologie)	1	0.75

24. Les bilans prénataux :

Tableau XXIII : Répartition des malades selon les bilans prénataux (B.P.N) effectués par les mamans.

Bilan prénatal	Effectif	Pourcentage %
Échographie	48	36.09
Albuminurie + glycosurie	40	30.08
BW	8	6.02
Toxoplasmose	2	1.50
Sérologie rubéole	1	0.75
Aucun bilan prénatal	66	49.62

Le BPN normal comporte une échographie, un groupage sanguin ABO et rhésus, un test d'Emmèl, une albuminurie, une glycosurie, une sérologie de la syphilis, des selles POK et une goutte épaisse.

25. **Principale activité des mères :**

Tableau XXIV : Répartition selon la principale activité des mères.

Principale activité	Effectif	Pourcentage %
Ménagère	108	81.20
Commerçante	18	13.54
Aide ménagère	4	3.01
Cadre moyen	2	1.50
Cadre supérieur	1	0.75
Total	133	100

26. **L'âge des pères :**

Tableau XXV : Répartition des malades selon l'âge des pères.

Age du père	Effectif	Pourcentage %
20 – 29 ans	3	2.26
30 – 39 ans	53	39.85
40 – 49 ans	53	39.85
50 – 59 ans	23	17.29
60 – 69 ans	0	0.00
70 – 80 ans	1	0.75
Total	133	100

Moyenne : 40.72 ans

Ecart type : 8.319

Minimum : 20 ans

Maximum : 80 ans

Dans notre série 57.89 % des pères (soit 77 cas) ont plus de 40 ans.

27. **Antécédent médico-chirurgicaux des pères :**

Tableau XXVI: Répartition des malades selon les antécédents médico-chirurgicaux des pères.

Antécédents médico-chirurgicaux	Effectif	Pourcentage (%)
Ulçère gastro-duodéal	2	1.51
Diabète	1	0.75
Hypertension artérielle	1	0.75
Sans antécédent	129	96.99
Total	133	100

28. **Principale activité des pères :**

Tableau XXVII : Répartition des malades selon la principale activité des pères.

Principale activité	Effectif	Pourcentage (%)
Cultivateur	60	45.11
Cadre moyen	26	19.55
Chauffeur	17	12.78
Commerçant	15	11.29
Cadre supérieur	7	5.26
Ouvrier	5	3.76
Maçon	2	1.50
Cuisinier	1	0.75
Total	133	100

29. **Les facteurs toxiques rencontrés chez les pères :**

Tableau XXVIII : Répartition des malades selon les facteurs toxiques rencontrés chez le père.

Facteurs toxiques	Effectif	Pourcentage %
--------------------------	-----------------	----------------------

Tabac	49	36.8
Café	33	24.8
Thé	40	30.1
Cola	20	15.0
Aucun	33	24.8

30. **Les formes anatomiques des fentes :**

Tableau XXIX : La répartition des malades selon les formes anatomiques des fentes.

Formes anatomiques	Effectif	Pourcentage %
Fentes labiales et labio-palatines unilatérales gauches	62	46.62
Fentes labiales et labio-palatine unilatérales droites	43	32.33
Fentes labiales et labio-palatines bilatérales	23	17.29
Fentes palatines isolées	5	3.76
Total	133	100

La fente labiale médiane n'a pas été observée dans notre série.

Dans notre série nous avons reçu une forme particulière de fente qui est la fente trois de **TESSIER**. Elle est caractérisée par une fente labiale bilatérale, symétrique se prolongeant jusqu'aux deux globes oculaires plus une microphthalmie (défaut congénital de développement du globe oculaire). C'est une forme anatomique assez rare. (Photos cf. annexe : page 98)

31. **La localisation de la fente :**

Tableau XXX : La répartition des malades selon la localisation de la fente.

Formes anatomiques	Effectif	Pourcentage %
Fentes labiales	20	15.04

Fentes labio-palatines	108	81.20
Fentes palatines isolées	5	3.76
Total	133	100

32. **Le rapport entre les formes anatomiques des fentes et le sexe :**

Tableau XXXI : La répartition des malades selon le sexe et les formes anatomiques des fentes.

Formes Anatomiques	Fente labiale ou labiopalatine unilatérale gauche	Fente labiale ou labiopalatine unilatérales droites	Fente bilatérale	Fente Palatine isolée
Sexe				
Masculin	47 (35.34 %)	21 (15.79 %)	8 (6.02 %)	2 (1.50 %)
Féminin	15 (11.28 %)	22 (16.54 %)	15 (11.28 %)	3 (2.26 %)
Total	62 (46.62 %)	43 (32.33 %)	23 (17.29 %)	5 (3.76 %)

$$p = 0.03083560 \quad \text{Khi2} = 16.93$$

Toutes ces correspondances ne sont pas statiquement valables, parce que **P** est inférieur à 0.05

33. **La période du diagnostic :**

Tableau XXXII : La répartition des malades selon la période du diagnostic.

Diagnostic	Effectif	Pourcentage %
Post natal	132	99.25
Pré natal	1	0.75
Total	133	100

Dans notre étude, il n'y a eu qu'un seul cas ou le diagnostic anténatal de fente labio-palatine à été posé par une échographie effectuée sur une grossesse de 4 mois d'évolution. La présence de la même malformation chez la mère a incité l'échographiste à une recherche minutieuse aboutissant à ce diagnostic.

34. **Le score de sévérité initiale de la fente :**

Tableau XXXIII : La répartition des malades selon la sévérité initiale de la fente (I.S.S selon Anastassov cf. annexe page :103)

Le degré de sévérité de la fente à partir du score de sévérité initiale de la fente (I.S.S)	Effectif	Pourcentage %
Moyenne	62	56.36
Modéré	47	42.74
Sévère	1	0.91
Très sévère	0	0.00
Total	110	100

35. Les malades opérés :

Tableau XXXIV : La répartition selon les malades opérés.

Malades opérés	Effectif	Pourcentage %
Oui	110	82.71
Non	23	17.29
Total	133	100

Les 23 enfants n'ont pas été opérés pour des raisons financières.

36. Les types d'interventions :

Tableau XXXV : La répartition les malades selon les types d'interventions subis.

Types d'interventions	Effectif	Pourcentage %
Chéiloplastie seule	70	63.63
Staphylorrhaphie seule	4	3.64
Chéiloplastie + staphylorrhaphie	21	19.09
Chéiloplastie + rhinoplastie	5	4.55
Chéiloplastie + rhinoplastie + staphylorrhaphie	10	9,09
Total	110	100

Chéiloplastie : réparation de la lèvre fendue

Rhinoplastie : réparation du nez fendu et ou déformé

Staphylorrhaphie : réparation du palais fendu

37. La durée d'hospitalisation post opératoire :

Tableau XXXVI : La répartition des malades selon la durée d'hospitalisation post opératoire.

Durée d'hospitalisation	Effectif	Pourcentage %
3 jours	47	42,73
2 jours	43	39,09
4 jours	15	13,63
1 jour	3	2,73
5 jours	2	1,82
Total	110	100

Moyenne : 2.25 jours
Écart type 1.265

Maximum : 5 jours
Minimum : 1 jour

38. **Les techniques chirurgicales :**

Tableau XXXVII : répartition des malades opérés selon la technique chirurgicale utilisée

Techniques chirurgicales	Effectif	Pourcentage %
Veau. V	52	47.27
Tennison	52	47.27
Millard	6	5.46
Total	110	100

39. **Les suites opératoires :**

Tableau XXXVIII : La répartition des malades opérés selon les suites opératoires.

Suites opératoires	Effectif	Pourcentage
Simple	104	94.55
Complicés	6	5.45
Total	110	100

39 a) Suites opératoires immédiates :

Tableau XXXIX : La répartition des malades opérés selon les suites post opératoires immédiates.

Suites opératoires immédiates	Effectif	Pourcentage
-------------------------------	----------	-------------

Infections	2	1.82
Lâchage de fil	1	0.91
Simple	107	97.27
Total	110	100

Notre taux de morbidité est de 2.73 %

39. b) Suites opératoires tardives :

Tableau XXXX : La répartition des malades opérés selon les suites post opératoires tardives.

Suites opératoires tardives	Effectif	Pourcentage
Chéloïde	2	1.82
Rétrécissement de l'orifice buccal	1	0.91
Simple	107	97.27
Total	110	100

40. Le suivi post opératoire :

Tableau XXXXI : La répartition des malades selon les suivis post-opératoires.

Suivi post-opératoire	Effectif	Fréquence (%)
5 ans	6	5.45
4 ans	9	8.18
3 ans	10	9.09
2 ans	14	12.73
1 an	20	18.18
6 mois	40	36.36
Perdus de vue	11	10.00
Total	110	100

99 malades opérés (soit 90 %) ont bénéficié d'un suivi post opératoire tandis que 11 malades (soit 10 %) ont été perdus de vue après l'intervention.

41. Le rapport entre les résultats post opératoires et l'année :

Tableau XXXXIII : La répartition des malades opérés selon les résultats post opératoires et les années.

Années	1999	2000	2001	2002	2003	2004

Résultats						
Excellent	6	10	8	11	9	13
Très bon	2	0	2	4	0	9
Bon	0	0	0	0	7	8
Satisfaisant	0	3	2	0	0	3
Mauvais	0	0	1	0	0	1
Perdus de vue	0	1	2	2	2	4
Total	8	14	15	17	18	38

42. **Les résultats post opératoires :**

Tableau XXXXII : La répartition des malades opérés selon les résultats post opératoires.

Résultats	Effectif	Pourcentage %
Excellent	57	51.82
Très bon	17	15.45
Bon	15	13.64
Satisfaisant	8	7.27
Mauvais	2	1.82
Perdus de vue	11	10
Total	110	100

Nos résultats post opératoires ont été évalués selon le score de **Anastassov** (cf. Annexe page 100)

43. **Le coût de la prise en charge des fentes labio-palatines :**

Tableau XXXXIV : La répartition des malades opérés selon le coût global de la prise en charge.

Coût global de la prise en charge	Effectif	Pourcentage %
35000 – 50000 Fcfa	72	65.45

COMMENTAIRES ET DISCUSSIONS

V. COMMENTAIRES ET DISCUSSIONS

1. Méthodologie

Il s'agit d'une étude rétrospective et prospective sur une période globale de 6 ans.
Malgré les difficultés suivantes :

- La collecte des informations sur les parents (absence d'un des parents ou des deux).
- Le manque de documents accompagnant la grossesse et la naissance de l'enfant malformé
- Certains enfants référés par ailleurs que notre service,

Nous avons retenu 133 dossiers sur 148 (15 dossiers de moins) dont 77 à l' Hôpital Gabriel Touré et 56 à l'hôpital mère enfant.

2. L'incidence :

Tableaux XXXXV : L'incidence des fentes labio-palatines selon les auteurs

Auteurs	Période d'étude	Nombre de naissance vivante	N	Incidence des fentes labio-palatines pour 1000 naissances vivantes
Magdalenic _ Mestrovic Croatie 2005 [52]	1988 – 1998	525.298	903	1.72
Camilla Bille Danemark 2005 [22]	1936 – 1998	175.863	8.093	1.44
Sipek A. 2002 République Tchèque [68]	1961 – 2000	5.589.888	10188	0.71
Forrester MB. Hawaii 2004 [33]	1986 – 2000	-	352	0.96
T.H. Bellis Ecosse 1999 [12]	1971 – 1990	-	502	1.40
Addor MC Lausanne (Suisse) 2003 [6]	1990 – 1999	77.259	144	1.86
Harville EW. Californie du Nord 2005 [38]	1967 – 1998	1.800.000	1572	1.49
A. M. Suleiman Soudan 2005 [66]	1997 – 2000	15.890	13	0.90

Msamati BC [45] Malawi 2000	1998 – 1999	25562	17	0.67
Sukwha Kim Corée 2002 [64]	1993 - 1995	715.817	1.293	1.81

L'incidence des fentes labio-palatines varie selon les auteurs et les localités avec une plus grande incidence observée en **Lausanne [6]** (Suisse) soit 1.86/1000 naissances et la plus faible en **Malawi [45]** : 0.67/1000 naissances.

Aucune étude n'a été effectuée sur l'incidence des fentes labio-palatines au Mali.

Nos fréquences hospitalières de 0.15 % des consultations, 1.02 % des hospitalisations à l'Hôpital Gabriel Touré et de 0.08 % des consultations à l'hôpital mère-enfant ne peuvent pas être généralisées à tout le pays.

Notre étude a été réalisée dans le seul service de chirurgie pédiatrique du Mali, mais les fentes labio-palatines sont prises en charge dans d'autres services et hôpitaux.

3. Age :

La fente labio-palatine étant une malformation congénitale, son diagnostic est posé à la naissance. Sa découverte peut se faire également en anténatal à l'aide d'une échographie obstétricale.

Cette pathologie est considérée encore au Mali comme une affection Parapsychologique ou liée à un mauvais sort.

En plus, les parents des enfants affectés sont très souvent démunis financièrement, ce qui les pousse à garder les enfants malades à la maison. Notre moyenne d'âge de 2 ans et 7 mois s'expliquerait par ces raisons citées ci dessus.

Néanmoins, plusieurs enfants arrivés à l'âge adulte avec leur fente comme le démontre l'étude De **DIOMBANA [29]** à Kati qui a trouvé 12.80 % de malade ayant un âge compris entre 12 et 34 ans (cinq malades).

4. Le sexe :

Tableau XXXXVI : La répartition des malades selon le sexe ratio et les auteurs.

Auteurs	N	Sexe ratio
Ankola amil v. Inde 2005 [22]	83	1,24
Suleiman A. M. Soudan 2005 [66]	13	0.30
Magassa O. Kati 2005 [51]	77	0.87
Camilla Bille Danemark 2005 [22]	8093	1.49
Srichomark C. Thaïlande 2005 [65]	192	1,40
Obuekwe O. Nigeria 2004 [57]	103	1.37
Robert-Harry D. New York 2000 [62]	132	0.96
Park Japon 2000 [60]	140	1.03
Bellis T.H. Écosse 1999 [12]	502	1,37
Notre série	133	1.41

Les fentes labiales et labio-palatines sont plus fréquentes chez le sexe masculin contrairement aux fentes palatines isolées qui sont plus observées chez le sexe féminin. [35;19].

Plusieurs auteurs [2 ;22 ;65 ;52 ;60 ;12 ;57] ont retrouvé plus de sexe masculin que de sexe féminin dans leurs séries et nos résultats ne sont pas statistiquement différents.

Par contre d'autres auteurs [62 ;66;51] ont trouvé une fréquence féminine plus élevée dans leurs séries, ce qui s'expliquerait par un petit nombre d'effectif ou une fréquence plus élevée des fentes palatines isolées dans leurs séries, qui sont surtout fréquentes chez le sexe féminin.

5. Les formes anatomiques :

Tableau XXXXVII : La répartition des malades selon les formes anatomiques et les auteurs

Formes anatomiques	N	Fentes labiales	Fentes labio-palatines	Fentes palatines isolées
Auteurs				
Celine Rey-Bellet Suisse 2004 [24]	29	6 (20,69 %) p : 0.636806	22 (75,86%) p : 0.512747	1 (3,45%) p : 0.643927
Sukwha Kim Corée 2002 [64]	299	102 (34,11%) p : 0.00004	90 (30,10%) p : 0.000000	107 (35,78%) p : 0.000000
Suleiman A. M. Soudan 2005 [66]	13	2 (15,38%) p : 0.709326	6 (46,15%) p : 0.010337	5 (38,46%) p : 0.000000
Camilla Bille Danemark 2005 [22]	8093	2342 (29,94%) p : 0.000191	3035 (37,50%) p : 0.000000	2716 (33,56%) p : 0.000000
Garcia Romero R. Espagne 2004 [36]	85	8 (9,41%) p : 0.225949	43 (50,59%) p : 0.000002	34 (40,00%) p : 0.000000
Bellis T.H. Ecosse 1999 [12]	502	93 (18,52%) p : 0.349686	99 (19,72%) p : 0.000000	99 (19,72%) p : 0.000010
Robert-Harry D. New York 2000 [62]	132	19 (14,39%) p : 0.882439	53 (40,15%) p : 0.000000	60 (45,45%) p : 0.000010
Notre série	133	20 (15,04%)	108 (81,20%)	5 (3,76%)

Les fentes labio-palatines peuvent se présenter sous plusieurs formes anatomiques. Toutes ces formes peuvent être totales ou partielles.

La fréquence élevée des fentes labio-palatines (108 cas soit 81,20 %), suivis des fentes labiales (20 cas soit 15,04 %) et des fentes palatines isolées (5 cas soit 3,76 %) dans notre série est retrouvée par **Celine** [24] en Suisse.

D'autres auteurs [64;66 ;22 ;36 ;12 ;62] ont trouvé les différentes formes anatomo-cliniques à des proportions différentes dans les deux sexes.

6. **Les formes polymalformatives :**

Tableau XXXVIII : La répartition des malades selon la fréquence des formes polymalformatives et les auteurs _

Auteurs	N	Fréquence	Teste de comparaison
Sukwha Kim Corée 2002 [64]	299	8.40%	P= 0.152239
Celine Rey-Bellet Suisse 2004 [12]	29	24%	P=0.203614
Suleiman A. M. Soudan 2005 [66]	13	7.69%	P= 0.927644
Magdalenic _ Mestrovic Croatie 2005 [52]	903	24.40%	P = 0.002991
Andrea Sarkozy Hongrie 2005 [5]	3110	37.36%	P = 0.00000
Notre série	133	12.78%	

Les fentes labio-palatines sont fréquemment associées à d'autres malformations. Le taux de survenue des malformations associées varie de 7,69 % à 37,36 % selon les auteurs. [64 ;5 ;52 ;66 ;12]

7. Les malformations associées :

Tableaux XXXXIX: La répartition des malades selon la nature des malformations associées et les auteurs

Auteurs	N	Céphaliques	Squelettes	Cardio-vasculaires
Garcia Romero R. Espagne 2004 [36]	85	18 (21.17%) p : 0.000323	12 (14.11%) p : 0.011955	12 (14.11%)
Suleiman A. M. Soudan 2005 [66]	13	1 (7.69%) P = 0.00000	0	0
Sukwha Kim Corée 2002 [64]	299	0	1 (0.33%) p : 0.005758	19 (6.35%)
Andrea Sarkozi Hongrie 2005 [5]	3110	22 (0.70%) p : 0.000001	39 (1.25%) p : 0.005670	37 (1.18%)
Notre série	133	7 (5.26%)	6 4.51%)	0

Dans la littérature, les malformations cardiaques et ou céphaliques sont les plus fréquemment associées aux fentes. [5]

○

Les facteurs de risques ou facteurs étiologiques

8.1 L'âge parental :

L'âge paternel et maternel élevés seraient un facteur de risque pour la survenue des fentes labio-palatines.[9].

- L'âge maternel : Dans notre série 29.3 % des mères (soit 39 cas) avaient plus de 30 ans.

Tableau XXXXX : La répartition des malades selon la moyenne d'âge maternel et les auteurs :

Auteurs	N	Moyenne d'âge	Les âges extrêmes
Celine Rey-Bellet Suisse 2004 [24]	29	31 ans	23 et 42 ans
Perrotin F. France 2001 [58]	64	28 ans	20 et 37 ans
Sipek A. 2002 République Tchèque [68]	10188	32 ans	-
Notre série	133	27 ans	16 et 40 ans

Notre moyenne d'âge maternel de 27 ans est comparable à celle retrouvée par **Celine R. [24]** en Suisse, **F. Perrotin [58]** en France et **Sipek A. [68]** en République Tchèque.

➤ **L'âge paternel :**

L'âge paternel élevé a également été reconnu comme facteur de risque dans les fentes labio-palatines, mais il est moins impliqué que l'âge maternel. Ces résultats rapportés par **Bille Camilla [9]** sont extrapolables à notre étude, où on a retrouvé **57.89 %** des pères (soit 77 cas) **ayant plus de 40 ans.**

8.2 La parité :

Tableau XXXXI : La répartition des mères selon leur parité et les auteurs.

Auteurs	Parité	N	Primipare	Multipare
Celine Rey-Bellet Suisse 2004 [24]		29	13 (44%) P : 0.003914	16 (56%) P : 0.003914
Tandu-Numba NF. Zaire 1984 [72]		55	17 (30.91%) P : 0.091574	38 (69.09%) P : 0.091574
Notre série		133	18 (13.53%)	115 (86.47%)

Selon une étude réalisée par **FRANCANNET Christine** en Europe [21], le risque de survenue d'une fente labio-palatine est augmenté chez les multipares de 4 enfants et plus.

Les 86.47 % de multipare de notre série (soit 115 cas) est statistiquement comparable aux résultats obtenus par **Tandu-Numba** au Zaïre. [72]

Par contre nos résultats sont différents de ceux de **Celine R** en Suisse [24]. Cette différence serait due à l'écart de procréation entre le Sud et le Nord.

8.3 Antécédent familial de fente labio-palatine :

Tableau XXXXII : La répartition des malades selon l'antécédent familial de fente labio-palatine et les auteurs

Antécédent familial	N	Effectif	Test de comparaison
Auteurs			
Celine Rey-Bellet Suisse 2004 [24]	29	10 (34%)	P : 0,000005
Joao Fernando USA 2005 [40]	5	2 (40%)	P : 0,000000
Wentherley Whrite Inde 2005 [76]	25	1 (4%)	p : 0.644092
Amaratunga AN. Sri Lanka 1989 [1]	29	4 (13.79%)	p : 0.145365
Notre série	133	6 (4.51 %)	

Les antécédents familiaux de fentes sont un reflet probable d'une transmission génétique de la maladie, d'un tératogène ou facteur de risque dont la famille serait constamment exposée.

Nos 4.51% des malades ayant un antécédent familial de fente labio-palatine (soit six malades) sont statistiquement comparables aux résultats obtenus par **Wentherley W.** [76] en Inde et **Amaratunga AN** en Sri Lanka. [1]

Par contre, nos résultats sont inférieurs aux 34% de **Céline R.** [24] en Suisse et aux 40% de **J. Fernando** [40] aux USA. Cette différence pourrait être liée au petit nombre de leur échantillon.

8.4 Les Tératogènes dans les fentes labio-palatines :

Différents tératogènes sont incriminés dans la survenue des fentes labio-palatines à savoir [25] :

- **Les infections maternelles pendant la grossesse** : virus de la Rubéole, Cytomégalovirus, *toxoplasma gondii*
- **Les médicaments** : Tétracycline, Cortisone, les anti-tumoraux, les anti-épileptiques, acide rétinoïque, hypocholestérolémiant.
- **Agents physiques** : radiothérapie et hyperthermie

Un cas de rubéole a été dépisté en prénatal dans notre série chez une de nos mamans. Mais aucun cas de prise de médicament ou d'agents physiques susceptibles d'entraîner une fente labio-palatine n'a été observés chez nos mamans.

Après les facteurs de risques cités ci dessus, les anomalies chromosomiques sont également incriminées dans la genèse des fentes labio-palatines. [25]

D'autres facteurs de risques comme le tabagisme et l'alcoolisme maternels pendant la grossesse sont décrit dans la littérature mais moins évidant en Afrique. [45]

8. La période du diagnostic :

Tableau XXXXIII : La répartition des malades selon les auteurs et la période du diagnostic

Période du diagnostic	N	Prénatal	Post natal
Auteurs			
Celine Rey-Bellet Suisse 2004 [24]	29	19 (65.52%) p :000000	10 (34.48%) p :000000
Maurizio Clementi [54] Italie 2000	751	161 (21.44%) p :000000	590 (78.56%) p :000000
Notre série	133	1 (0.75%)	133 (99.25%)

La pratique de l'échographie anténatale dans la recherche des malformations congénitales n'est pas systématique dans notre pays. Le seul enfant de notre série qui a été diagnostiqué en prénatal a une maman qui a présenté une fente labio-palatine. Les autres auteurs ont trouvé un nombre plus élevé de diagnostic prénatal qui serait dû à la pratique systématique de diagnostic anténatal dans ces pays.

En général quant une fente labio-palatine est isolée, elle ne nécessite pas de sanction obstétricale (interruption volontaire de grossesse).

9. La sévérité des fentes labio-palatines :

Tableau XXXXIV : La répartition des malades selon la sévérité des fentes labio-palatines et les auteurs

Auteurs	PB Mortier (France) 1997 [53]	Notre série	Test de comparaison
La gravité de la fente			
Moyenne	32 (74.42%)	62 (56.36%)	p : 0.030797
Modéré	11 (25.58%)	47 (42.74%)	p : 0.049415
Sévère	0	1 (0.91%)	-
Très sévère	0	0	-
Total	43	110	-

NB : Les différents degrés de gravité des fentes labio-palatines de notre série ont été évalués selon le score initiale de sévérité de **ANASTASSOV [4]**. (cf. annexe page:103)

Les scores de sévérité initiale de nos malades sont relativement différents de ceux obtenus par **Mortier [53]**, ce qui s'expliquerait par la différence entre nos formes anatomiques et leurs degrés de sévérités.

○

Les techniques opératoires :

Tableau XXXXXV : La répartition des malades selon les techniques opératoires et les auteurs

Techniques opératoires	N	Tennison	Veau	Millard	Le Mesurier
Auteurs					
Magassa O. Kati 2005 [51]	58	19 (32.76%) p : 0.070191	-	-	39 (67.24%)
Anastassov Y. Bulgarie 2003 [4]	50	-	-	50 (100%) p :0.00000	-
PB Mortier (France) 1997 [53]	43	-	-	43 (100%) p :0.00000	-
Alquier RP. Djibouti 1991 [3]	64	64 (100%) p : 0.014906	-	-	-
Notre série	110	52 (47.27%)	52 (47.27%)	6 (5.45%)	-

L'indication des différentes techniques chirurgicales varie selon la forme anatomique de la fente et le degré d'hypoplasie des tissus concernés. [59]

Le choix de la technique de **TENNISON**, de **VEAU** et de **MILARD** dans notre série est en rapport avec nos formes anatomiques et à la disponibilité d'un matériel chirurgical adéquat.

10. Le taux de morbidité :

Tableau XXXXXVI : La répartition des malades selon le taux de morbidité et les auteurs

Auteurs	N	Taux de morbidité (%)	Test de comparaison
Cronin ED. Texas, USA 2001 [17]	79	3.8	p : 0.994673
Lees VC [44] 1992 Bristol (Angleterre)	164	26.2	p : 0.000000
Notre série	110	2.73	

Dans la littérature, les complications post opératoires immédiates sont rares contrairement au séquelles qui sont très souvent retrouvés. Selon **Gounot Nicolas[37]**,

pour un opérateur expérimenté, le pourcentage de reprise chirurgicale pour imperfection de résultat est de l'ordre 5 à 10 %.

Notre taux de morbidité de 5.44% est statistiquement comparable à celui de **Cronin ED [17]** au U.S.A mais différent du taux rapporté par **Lees VC. [44]** en Angleterre. Cette différence pourrait être liée au degré de sévérité des formes anatomiques.

11. La durée d'hospitalisation post opératoire :

Tableau XXXXXVII: La répartition des malades selon la durée moyenne d'hospitalisation post opératoire et les auteurs

Auteurs	N	Durée d'hospitalisation moyenne post opératoire
Mommaerts MY. Belgique 2005 [55]	45	4 jours
Magassa O. Kati 2005 [51]	58	3 jours
Cronin ED. Texas, USA 2001 [17]	79	3 jours
Notre série	110	2 jours

La durée moyenne d'hospitalisation post opératoire de nos malades qui est de 2 jours, ne diffère pas de celle de la littérature. [51 ; 55]

■

Les résultats post opératoires :

Tableau XXXXXVIII : La répartition des malades selon les résultats post opératoires et les auteurs

Résultats post Opératoires	N	Excellent	Très bon	Bon	Satisfaisant	Mauvais
Auteurs						
Anastassov Y. Bulgarie 2003 [4]	50	32 (64%) p : 0.262147	8 (16%) p : 0.736372	2 (4%) p : 0.028391	7 (14%) p : 0.350300	1 (2 %) p : 0.00000
Mortier PB. (France) 1997 [53]	43	34 (70.07%) p : 0.085132	9 (18.18%) p : 0.673491	0	0	0
Notre série	110	50 (50%)	18 (16.36%)	16 (14.55%)	8 (7.27%)	2 (1.82%)

NB : Pour l'évaluation de nos résultats post opératoires nous avons utilisé le score élaboré par **ANASTASSOV** et collaborateurs [4], coté de 0 à 16 points. (cf. annexe page : 100)

Malgré l'utilisation des techniques opératoires différentes, nous avons obtenu des résultats statistiquement comparables à ceux de **Mortier** [53] et de **Anastassov** [4]

12. Le calendrier thérapeutique :

Tableau XXXXIX: Le calendrier thérapeutique selon les auteurs

Méthodes Auteurs	Lèvre (date)	Lèvre (méthode)	Rhinoplastie Précoce	Plaque Pré-op	Voile Date (Mois)	Voile Méthode	Palais Ant : Date (mois)	Palais Ant : Méthodes	Decoll- ement toléré
Chanchole	Néonatale	Dérivé Millard	Complète	Oui	4 à 7	Staphylo	4 à 7	Dérivé Wardill	Oui
Vanwijck	10 jours	Skoog	Mac Comb	Non	3	Staphylo	3	Von Langebeck	Oui
Pellerin	8 à 15 jours	Dérivé Millard	Partielle	Non	10	Staphylo	10	Dérivé Wardill	Oui
Pavy	Néonatale	Tennison Malek	Non	Non	6	Véloplastie Intravélaire	6	Dérivé Wardill	Oui
Benateau [77]	Avant 1 mois	Dérivé Tennison	Non	Oui	6 à 12	Staphylo	6 à 12	Dérivé Wardill	Oui
Bachy	3 semaines	Tennison Malek	Partielle	Non	18	Staphylo	18	Dérivé Wardill	Oui
Magalon- bardot	3 jours à 3 mois	Dérivé Millard	Partielle	Non	6 à 18	Staphylo	6 à 18	Dérivé Wardill	Non
Talmant	6 mois	Dérivé Millard	Complète	Non	6	Staphylo	6	Suture sans décollement	Non
Oger	6 mois	Tennison Malek	Non	Oui	3	Véloplastie + von langebeck	3	Malek	Non
Demey	3 mois	Tennison Malek	Mac Comb	Oui	3	Staphylo	3	Malek + von langebeck	Non
Montayo	4 mois	Dérivé Tennison	Partielle	Oui	3	Staphylo	3	Malek	Non
Notre série	3 mois et 6 mois	Tennison Veau Millard	Partielle	Non	6 et 18	Staphylo	6 à 18	Veau	Oui

Staphylo = Staphylorrhaphie

L'analyse de ce tableau nous indique trois groupes de protocole à savoir :

- Une chirurgie à l'âge néonatal [26 ;27]
- Une chirurgie précoce entre trois semaines et trois mois [14 ;31]
- Une chirurgie peu tardive. [56 ;71 ;77]

Notre protocole est similaire à celui du dernier groupe.

16. Le coût globale de la prise en charge des fentes labio-palatines :

Le coût moyen de la prise en charge était de **39.125 F Cfa**. Le SMIG au Mali étant de **26840 Fcfa**, cette somme est donc largement au-dessus des revenus de la grande majorité de la population.

VI. CONCLUSION

La fente labio-palatine est une affection disgracieuse ayant des répercussions psychiques sur l'enfant qui la porte.

Elle est souvent associée à d'autres malformations congénitales, mais non systématique.

Sa prise en charge est longue, difficile et multidisciplinaire.

RECOMMANDATIONS

Aux autorités :

- Formation du personnel médical en chirurgie pédiatrique, plastique et esthétique.
- Création de registre de surveillance épidémiologique des fentes labio-palatines en vue d'une meilleure prise en charge.
- Faire une étude sur l'incidence des fentes labio-palatines au Mali.

Aux médecins gynéco-obstétriciens :

- La prévention doit être une préoccupation essentielle, par l'information et la sensibilisation de la population sur les différents facteurs de risques.
- Dépistage et traitement des infections de la femme enceinte.
- Systématiser le diagnostic anténatal

Aux parents :

- La sensibilisation et l'information de la population vis à vis de la pathologie en médiatisant les images de fentes labiales et palatines avant et après traitement.
- Démystification de celle-ci en fin de réduire l'influence socio-culturelle ainsi que celle des Tradithérapeutes.

RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES

VIII. RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1- Amaratunga AN, Chandrasekera A

Incidence of cleft lip and palate in Sri Lanka. J Oral Maxillofac Surg. 1989 Jun; 47(6): 559-61.

2- Ankola Anil V Nagesh L. , Hegde \ , Karibasappa GN.

Primary dentition status and treatment needs of children with cleft lip and / or palate. J Indian Soc Pedod Prev Dent 2005 Jun ; 23 (2) : 80-82

3- ALQUIER R.P

Particularité des bords de lèvres à Djibouti. Technique chirurgicale ambulatoire de la chéiloplastie primaire. Ototo-stomatologie Tropical 1991 ; 5: 5-11

4 Anastassov Y. , C. Chipkov

Analysis of nasal and labial deformities in cleft lip , alveolus and palate patients by a new rating scale : preliminary report. J. of cranio-maxillofacial Surg 2003 ; 31 : 299-303

5- Andrea Sarkozi Diego F. Wyszynski Andrew E. Czeizel

Oral clefts with associated anomalies: findings in the Hungarian Congenital Abnormality Registry .*BMC Oral Health* 2005 ; 5(4) : 1186-1472

6- ADDOR MC., FELDMEYER L HOHLFELD J, SCHORDERET DF.

Epidemiology of lip ; maxilla-palate clefts in the canton of Vaud. Rev. Med. Suisse Romande 2003 Aug ; 123 (8) : 501-5

7- BONAILITIC., BRIARD M.L.,FEINGDS J. et Coll.

An epidemiological and genetic study of facial cleft in France: Epidemiology and frequency en relatives. Med. Genet 1982; 198-15

8- BRIARD M.L., BOUAI C., FREZAL J.

Facteurs épidémiologiques et génétiques des fentes labiales et palatines. Chirurgie Pédiatrique 1983 ;24(4-5) : 228-230.

9- Bille Camilla ; Skytthe Axel ;Vach Werner ; Knudsen Lisbeth B ; Andersen Anne-Marie Nybo ; Murray Jeffrey C. ; Christensen Kaare.

Parent's Age and the risk of Oral Cleft. Epidemiology May 2005 ;16(3) :311-316

10- Bah O.

Contribution à l'étude des malformations congénitales à propos de 60 cas à l'unité de réanimation du service de pédiatrie de l'hôpital Gabriel Touré.

Thèse Méd Bamako 1999 ; 72-76 ; N°66

11- Bonaiti C. , Briard M. L. , Freingold J. e t coll.

An epidemiological and genetic study of facial cleft in France : epidemiology and frequency in relatives. *J Med Genet* 1982 ;19 : 8-15

12- Bellis T.H. , B.D.S., D.D.O., F.D.SR.C.P.S., M.S.C.D., M. Orth. B. Wholgemuth.

The incidence of cleft lip ant palate Deformities in the South-East of Scotland (1971-1990). *British Journal of Orthodontics* 1999 ; 26(2) :121-125

13- Bugnon P, Niveon-Chevalier A, Mavel et Coll

Contribution à l'étude des malformations congénitales .

J Gynecol Obstet Biol Reprod 1980 ; 48 : 20-30

14- BACHY B. , PERON JM., DELCAMPE P., DUREL A., KERTORAT JB., ANDREIU J., DEHESDIN D., AMSTUTZ MONTADERT I., BETAHAR S., BRIERE A.

Prise en charge des fentes labiales et palatines à la clinique chirurgicale du centre hospitalier universitaire de Rouen. *Ann Chir Plast Esthét* 2002 ;47 :150-4

15- BENACERRAF B.R., FIGELETTO F.D., BIEBER F.R.

The fetal face ultra-sound examination radiology . *J Ultrasound Med* 1984; 153:495-497

16 - BRIARD M.L., C. BONAITI, J. FREZAL.

Facteurs épidémiologiques et génétiques des fentes labiales et palatines.

Chirurgie Pédiatrique, Paris 1983 ; 24 (4 - 5) : 228 - 230

17- Cronin ED, Williams JL, Shayani P, Roesel JF

Short stay after cleft palate surgery. *Plast Reconstr Surg.* 2001 Sep 15;108(4):838-40

18- Chancholle A.R., J. Saboye, J.J Tournier Prise en charge des fentes labio-

palatines par l'équipe du docteur Chancholle à Toulouse. *Ann Chir Plast Esthét*

2002 ; 47 :92-105. (Edition scientifiques et médicales Elsevier SAS).

19- Cohen MM, Gorlin RJ, Fraser FC.

Craniofacial Disorders. Dans : Rimoin DL, Connor JM, Pyeritz

RE (éds.), *Emery and Rimoin's Principles and Practice of Medical Genetics*, 3e édition.

NewYork : Churchill Livingstone 1997 ;3 : 1121-47.

20- CHANCHOLLE A.R.

Le voile du palais existe-t-il ? Plaidoyer anatomique pour le velo-pharynx.
Ann. Chir. Plast. Esthet 1980 ;25 : 5-14.

21 – C. Francannet

Fentes faciales et facteurs nutritionnels. Colloque de l'Institut Européen des Génomutation Fondation Groupama . Lyon le 19 octobre 2002.

Site :http

http://www.groupama.com/gallery_files/site_1/113/dossier_pdf_genomutations.pdf
%23search='fente%2520et%2520facte

22- Camilla Bille, Jeanette Falck Winther, Andrea Bautz, Jeffrey C. Murray, Jørn Olsen, and Kaare Christensen

Cancer Risk in Persons with Oral Cleft—A Population-based Study of 8,093 Cases.
American Journal of Epidemiology 2005;161:1047–1055

23- COULY G.

Développement embryologique de la face – Encycl. Méd. Chir. (Paris-France),
Stomatologie , 22001 A²⁰, 2- 1990, 32p

24- Celine Rey-Bellet, Judith Hoblfeld

Prenatal diagnosis of facial cleft : evaluation of a specialised counselling. Swiss Med
WKLY 2004 ;134 :640-644

25- COULY G.

Malformations de la face et du cou. Edition Technique- Encycl. Méd. Chir.
(Paris-France), Stomatologie-Odontologie. 22066 A⁵⁰ , 1992, 12pt.

26- CHANSOLLE AR., SABOYE J., TOURNIER JJ.

Prise en charge des fentes labi-palatines par l'équipe du Docteur Chancholle à Toulouse.
Ann Chir Plast Esthet 2002 ; 47 : 90-105

27- CHANSOLLE AR., SABOYE J., TOURNIER JJ.

Traitement des fentes labio-palatines . Rien de nouveau sous le soleil ! . Rev Stomatol
Chir Maxillofac 2001 ; 102 (3-4) : 211-215

28- CHANSOLLE AR., SABOYE J., TOURNIER JJ.

Palatovelopharyngoplastie en un temps. Notre expérience aux philippines . Ann Chir
Plast Esthet 2004 juin ; 49 (3) 261-4

29- DIOMBANA M.L., KÜSSNER H., DOUMBO O., SOUMARE S., PENNEAU M.

Fentes labiales et labio-palatines au Service de Stomatologie de Kati (République du Mali) A propos de 39 cas. Méd d'Afrique Noire 1997 ; 44(12) : 661-663

30- DELAIRE J.

Influence du voile du palais sur la statique linguale.

Rev. Stomatol. Chir. Maxillo. Fac 1976 ; 77(5) :821-834.

31- De MEY A., MALEVEZ C., MANSBACH AL., GEORGE M.

Prise en charge des fentes labio-maxillo-palatines à l'hôpital des enfants Reine Fabiola de Bruxelles . Ann Chir Plast Esthét 2002 ;47 :134-7.

32- DIAKITE M.

Chirurgie plastique : bilan des activités des << chirurgiens du monde >> à l'Hôpital du point <<G>> de 1992 à 2003. Thèse Méd Bamako 2004 ;83p ;N°77

33 – FORRESTER MB, MERZ RD.

Descriptive epidemiology of oral clefts in a multiethnic population, Hawaii, 1986-2000. Cleft Palate Craniofac J. 2004 ;41(6) : 622-8

34- Fogh-Andersen P.

Genetic and non genetic factors in the etiology of facial clefts. Scand J Plast. Reconstr. Surg. 1967 ; 1 : 22-9

35- Gorlin R J, Cohen MM, Levin LS.

Orofacial clefting syndromes : general aspects. Dans : *Syndromes of the Head and Neck*, 3e édition. New York: Oxford University Press 1990 ; 20(2) : 693-700

36- Garcia Romero R, Martin de Vicente C. , Gracia Cervero E, Gros Esteban D., Urena Hornos T., Labarta Aizpurb JI, Altemir H, Escartin Villacampa R., Rebage

Cleft palate and cleft lip. Clinic review .Servicio de Pediatría, Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza. Chir pediater 2004 ; 17(4) : 171-4

37- GOUNOT NICOLAS, CRESSEAU, LUCAS RENAUD, BRETON PIERRE, FREIDEL MAURICE.

Rhinoplastie secondaire des fentes labio-palatines unilatérales. Revue de la littérature et expérience de 50 cas de clinique. Ann chir plast Esthét 1998 ;43(3) : 240-247.

38- HARVILLE EW., WILCOX AJ., LIE RT., VINDENES H., ABYHOLM F.

Cleft lip and palate versus cleft lip only : are they distinct defect ? Am J Epidemiol. 2005 Sept 1 ;162(5) : 448-53

39-Hohlfeld J.

Les fentes labio-maxillo-palatines, service de chirurgie pédiatrique, centre hospitalier universitaire Vaudois (CHUV), 1011 Lausanne (suisse).

J. Pédiat et de puériculture 1991 ; 8 : 459-464

40- Joao Fernando Kazan-Tannus, MD, PhD, Deborah Levine, MD, Charles McKenzie, PhD, Kee-Hak Lim, MD, Bruce Cohen, MD,

Real-time Magnetic Resonance Imaging Aids Prenatal Diagnosis of Isolated Cleft Palate. © 2005 by the American Institute of Ultrasound in Medicine • J Ultrasound Med 2005; 24:1533–1540

41- Jaber L, Nahmani A, Halpern GJ, Shohat M.

Facial clefting in an Arab town in Israel. *Clinical Genetics* 2002; 61 (6): 448–453.

42- Kernahan DA., Stark RB.

A new classification for cleft lip and palate. *Plast. Reconstr. Surg* 1958 ; 22 : 435-441.

43- LORENTE C., S. CORDIER, J. GOJJARD , AYM AND F BIANCHI .

Tobacco and alcohol use during pregnancy and risk of oral cleft . *Am J. Public Health* 2000 ; 90:415-419.

44- Lees VC, Pigott RW.

Early postoperative complications in primary cleft lip and palate surgery--how soon may we discharge patients from hospital? *Br J Plast Surg.* 1992 Apr;45(3):232-4.

45- Msamati BC, Igbibi PS, Chisi JE.

The incidence of cleft lip, cleft palate, hydrocephalus and spina bifida at Queen Elizabeth Central Hospital, Blantyre, Malawi. *Central Africa Journal of Medicine* 2000; 46 (11): 292–296

46- Mercier J. et Rineau G.

Traitement des fentes congénitales labio-alvéolo-palatines et velopalatines . *Encycl Méd Chir (Elsevier Paris) stomatologie* 1997 ; 22-066-B¹⁰ : 40p

47- Max Anselme HUGENTOBLER

Alveoloplastie secondaire dans le traitement des fentes labio-maxillo-palatines dans le Département de chirurgie, Unité de chirurgie maxillo-faciale (de Genève / Suisse) Thèse Méd Genève 2003 ; 65p ; N° 10343

Site : http://www.unige.ch/cyberdocuments/theses2003/hugentoblerM/these_body.html

48- MELNICK M., BIXIER D., FOGH-ANDERSON P., CONNRALY P.M.

Cleft lip cleft palate an ever view. Of the literature and an analysis of Danish casis born between 1941 and 1968. Am. I. Med. Genet 1980 ; 61 : 83-97.

49- MALEK R.

Traitement initial des fentes labio-palatines :
Chirurgie Pédiatrique 1983 ; 24 :256-26.

50- MALEK R., PSAUME J.

Nouvelle conception de la chronologie et de la technique du traitement des fentes labio-palatines. Résultats pour 220 cas. Ann. Chir. Plast 1983; 28 :237-247.

51- MAGASSA O.

Approche épidémiologique sur les fentes labiales et labio-palatines dans le service de stomatologie et de chirurgie maxillo-faciale de l'hôpital de Kati : 77 cas.
Thèse Méd Bamako 2005 ; 77p ; N°43

52- Magdatenic-Mestrovic M., Bagatin M.

An epidemiological study of orofacial clefts in Croatia 1988-1998. Zagreb Dental Policlinic, Zagreb, Croatia. J. Craniomaxillofac Surg 2005 Apr ; 33(2) : 85- 90.

53- Mortier P., Martinot V., Anastassov Y., Kulik JF, Duhamel A., Pellerin Ph.

Evaluation of the resultats of cleft lip and palate surgical treatment : preliminary report. Cleft Palate-Craniofac 1997 ; 34 : 247-255

54- Maurizio Clementi , Romano Tenconi , Fabrizio Bianchi , Claude Stoll , EUROSCAN study group

Evaluation of prenatal diagnosis of cleft lip with or without cleft palate and cleft palate by ultrasound: experience from 20 European registries. Prenatal diagnostic 2000 ; 20 (11) : 870-875

55- MOMMAERTS M .Y., F.A.A.M. COMBES AND DRAKE

The Furlow Z-plasty in tow-staged palatal repair modifications and complication. J Craniomaxillofac Surg 2005 Oct;33(5):318-25

56- OGER P. MALEK R. MARTINEZ H. TRICHET C.

Prise en charge des fentes labio-palatines par l'équipe de l'hôpital Robert Debré à Paris. *Ann Chir Plast Esthét* 2002 ;47 :138-142.

57- Obuekwe O. Akapata O.

Patern of cleft lip and palate in Benin City, Nigeria. Depatment of oral and Maxillofacial Surgery, University of Benin Teaching Hopital, Benin City, Edo State , Nigeria.3 : cent Afr J Med 2004 ; 50 (7-8) : 65-9

58- Perrotin F, Lardy H, Marret H, Paillet C, Lansac J, Body G

Problems posed by the diagnosis and prenatal management of facial clefts. *Rev Stomatol Chir Maxillofac.* 2001 Jun;102(3-4):143-52.

59- Pellerin D., Bertin P. et coll.

Fentes labiales et palatines. Technique de chirurgie pédiatrique. Édition Masson paris 1979 ; 32-70

60- Park, Susam M.D., Saso, Yasumi M.D , Ito, Osamu M.D,Tokioka, Takato, Tsuyoshi M.D., Kato , Kogo D.D.S., Kitano, Ichiko Ph.D.

The Outcome of long-Term Follow-up After Palatoplasty . *Journal the american Society of plastic Surgeons* 2000 ; 105(1) :12-17

61- RICBOURG B.

Muscles peauciers de l'extrémité céphalique. Système musculoaponevrotique superficiel (S.M.A.S). *Encycl Méd Chir (Paris - France). Stomatologie – odontologie I, 22-001-B-20, 1995, 8p*

62- Roberts-Harry B.D.S, M.SC., F.D.S. , M. Orth.

An Audit of the Yorksh D.ire Regional Cleft Database . Orthodontic department, Leeds Dental Institute , Worsley Building. Clarendon Way. Leeds LS29LU, UK. *Journal of orthodontic* 2000 ; 27 : 319-322.

63- Ruth Kohut, inf. aut., M.Sc. et I.D. Rusen, M.D., M.Sc., FRCPC

Les anomalies congénitales au Canada — Rapport sur la santé périnatale, 2002. Cette publication est également disponible en version électronique sur Internet à l'adresse suivante : <http://www.hc-sc.gc.ca/pphb-dgspsp/rhs-ssg/index.html>

64 - Sukwha Kim, Woo Jung Kim, Changhyun Oh*, Jae-Chan Kim

Cleft lip and Palate Incidence Among the Live Births in the Republic of Korea . *J Korean Med Sci* 2002; 17: 49-52

65- Srichomthong C, P Siriwan, V Shotelersuk

Significant association between IRF6 820GRA and nonsyndromic cleft lip with or without cleft palate in the Thai. *J. Med Genet* 2005;42:46

66- SULEIMAN A. M S. T. HAMZAH, M. A. ABUSALAB & K. T. SAMAN

Prevalence of cleft lip and palate in a hospital-based population in the Sudan.
International Journal of Paediatric Dentistry 2005; 15: 185–189

67. Shprintzen RJ., Siegel-Sadewitz VL., Amato J et Coll

Anomalies associated with cleft lip, cleft palate, or both. *Am J Med Genet* 1985 ;20 :585

68- Sipek A, Gregor V, Horacek J, Masatova D.

Facial clefts from 1961 to 2000: incidence, prenatal diagnosis and prevalence of maternal age. *Ceska gynekologicka a porodnicka spolecnost* 2002; 67 (5): 260–267.

69- SULIK K.K., COOK. S., WEBSTER W.S.

Teratogens and cranio-facial malformation relationships to cell death. *development* 1988; 103 : 213-231.

70- Thomas PC.

Multidisciplinary care of the child born with cleft lip and palate. *Otolaryngology – Head and Neck Surgery* 2000; 18 (4): 6–16.

71- Talmant J.C., J.P. Lumineau, G. Rousteau

Prise en charge des fentes labio-maxillo-palatines par l'équipe du docteur Talmant à Nantes. *Ann Chir Plast Esthét* 2002 ; 47 :116-25. (Edition scientifiques et médicales Elsevier SAS).

72- Tandu-Numba NF., Ntabona B., Mputu L.

Etude épidémiologique des malformations congénitales visibles en milieu Zaïrois. *Rev Fr Gyneco Obstét* 1984 ; 79 (2) : 131 – 135

73- TRAORE A.

Les malformations congénitales dans les services de chirurgie générale du CHU Gabriel Touré de 2001-2002. thèse Med Bamako 2002 ;115p ; N° 66

74- Vazquez M.P., Buis J., Martines H.,

Diagnostic anténatal des fentes labio-palatines : incidence sur la prise en charge thérapeutique actuelle. Une expérience de sept ans. Ann Pédiatr (Paris) 1994 ; 41 (5) : 277-285

75- VACHER C., PAVY B., ASCHERMAN J.

Musculature of the soft palate. Clinico-anatomie correlation and therapeutic implaciation in the treatment of cleft. Palates. Cleft Palate Craniofac 1993; 34 : 189-194

76- WEATHERLEY WHRITE RC. , EISERMAN W. , BETDOC M. , VANDERBERG R.

Perceptions , expectation and reaction to cleft lip and palate surgery in native populations : A pilot study in rural India. J. Cleft palate craniofac. 2005 Sept ; 42 (5) :560-564.

77- Benateau H, Roffe JL, Cabouret D, Labbe D.

Therapeutic approach of cleft lip and palate at Caen University Hospital. Ann Chir Plast Esthet. 2002 Apr; 47(2):155-8.

VII. RÉSUMÉ

La gravité des fentes labio-palatines dépend de l'étendue de la fente, de l'atteinte de l'os maxillaire et de l'association à d'autres malformations sévères.

L'objectif principal de cette étude a été d'étudier les fentes labio-palatines dans les services de chirurgie pédiatrique de l'Hôpital Gabriel Touré et dans le service de chirurgie de l'hôpital mère enfant le << Luxembourg >>.

Il s'agit d'étude rétrospective (de janvier 1999 à décembre 2003) et prospective de janvier 2004 à décembre 2004). Elle a porté sur tous enfant de moins de 15 ans ayant consulté pour fente labiale ou palatine dans les deux hôpitaux.

Nous avons recensé 133 malades ayant un âge moyen de 30.1 mois et un sexe ratio de 1.41 en faveur des garçons. Les fentes labio-palatines ont représenté 0.15 % des consultations dans le service de chirurgie pédiatrique de l'Hôpital Gabriel Touré. Quant à l'hôpital mère enfant, la fréquence hospitalière a été évaluée à 0.08 % des consultations.

Les signes fonctionnels notés étaient : Les troubles de la succion 48 enfants (36.09 %) les troubles de la déglutition 23 enfants (17.29 %) les troubles de la phonation 25 enfants (18.80 %) et une gêne respiratoire 8 enfants (6.02%)
92.48 % de nos malades soit 123 cas présentaient au moins une anomalie dento-alvéolaire.

Dix sept de nos malades présentaient également une autre malformation associée soit 12.78 %. L'hydrocéphalie a représentée la malformation associée la plus fréquente dans notre série soit 3.76 % (5), suivis du pieds bot equin 3.01% (4), de la polydactylie 2.56 % (2.26) et du Spina Bifida 1.50% (2) .

L'antécédent familial de fente labio-palatine existait chez 6 de nos malades soit 4.51 %. La moyenne d'âge de nos mamans a été de 28 ans avec des extrêmes de 16 ans et 40 ans. La tranche d'âge de 20 à 30 ans a été la plus représentée avec 65.4 %. La moyenne d'âge des pères a été de 41 ans avec des extrêmes de 20 ans et 80 ans. 36.8 % des pères sont tabagiques.

La fente labio-palatine a été la forme anatomique la plus fréquente soit 81.20 % suivis de la fente labiale (15.01 %) et de la fente palatine isolée (3.76 %).

110 de nos malades ont bénéficié d'une intervention chirurgicale pour la correction de leurs fentes soit 82.71 %.

Les techniques opératoires utilisées ont été celles de Veau (47.27 %), Tennison

(47.27 %)et de Millard (5.46 %).

Le taux de morbidité a été de 2.73 %. Il n'y a pas eu de décès dans notre série.

ANNEXES

14. Date de sortie[][][][][][]
 15. Date d'hospitalisation.....[][][][][][]
 16. Perdu(e) de vue[]

1- oui 2- non

- 17. Motifs de consultation**[][][][][]

- 1- fente labiale 2- fente labio-palatine 3- troubles de la succion
 4-fausse route 5- fente palatine
 6- troubles de la phonation 7- autre.....

II. ÉPREUVE DU MALADE

18. Antécédents médicaux.

- 1.Drepanocytose 2.Bilharziose
 3.Bronchopneumopathie à répétition 4.Otites
 5.Rhinopharyngite 6.autre.....
 99-indeterminé

19. Antécédents Chirurgicaux : [][]

- 1.cure d'une hernie 2.correction d'une autre malformation
 3. Autre..... 99. indéterminé

20. Mode de vie[][][]

- 1.exclusivement nourri(e) au sein 2.alimentation variée
 3.prise de médicament
 4.autre

21. facteurs de risques[][][]

- 1- Notion d'hérédité dans la famille
 2- Infection prénatale
 2a- Toxoplasmoses 2b- Rubéole 2c- Cytomégalovirus
 2d- Herpes type 2 , 2e- Rickettsiose
 3. Autres
 4- Aucun facteur de risque
 99- indéterminé

23. Vaccination (P E V)[][]

- 1- à jour 2- incomplète 3- non effectuée

III. ENQUÊTE FAMILIALE :

A. MÈRE

24. Nom et prénom.....
 25. Age (année) :[][][]

26. Antécédents médicaux :

- 1- HTA 2- Diabète 3- Épilepsie
 4- Hémoglobinopathie 5- asthmes 6- Phénylcétonurie
 7- Autres

- 1- non fait 2- fait
 3- les résultats.....
 4. Autres à préciser

44. Notion de prise de médicament.[][][][][]

- 1.Antibiotiques 2.Anticoagulants 3.Thalidomide
 4.Antiemetiques 5.Anticonvulsivantes 6. Antiparasitaires
 7.Psychotropes 8.Hormones 9.Antalgiques
 10.Vitamines A et dérivés 11.Anti mitotique 99.Indéterminé
 13.autres :

45.Toxiques divers chez la mère......[][][][][]

- 1- Alcools 2- Tabac 3- Oxyde de carbone 4- Thé
 5- Colas 6- autres..... 99- indéterminé

46. Malformation chez la mère et ses parents[][]

- 1- 1^{ere} degré 2- 2^{eme} degré
 3- collatéraux 4-autre..... 99- indéterminé

47. Principales activités[]

- 1.Cadre supérieur 4.Cadre moyen 7.Commerçante
 2.Paysanne 5.Ménagère 8.Aide ménager
 3.Scolaire 6.autre.....

B. PÈRE

48.Nom et prénom.....

49.Age (année) : [][][][]

50. Antécédents médicaux

- 1- HTA 2- Drépanocytose 3- Épilepsie
 4- Asthme 5- Diabète 6- Phénylcétonurie
 7- Hémoglobinopathies 8- Autres

51. Notion de prise de médicament..... [][][][][]

- 1.Antibiotiques 2.Anticoagulants 3.Thalidomide
 4.Antiemetiques 5.Anticonvulsivantes 6. Anti parasites
 7.Psychotropes 8.Hormones 9.Antalgiques
 10.Vitamines et dérivés 11.Anti mitotique 99.indéterminé
 13.Autres :

52. Toxiques divers chez le père......[][][][][]

- 1- Alcools 2- Tabac 3- Oxyde de carbone 4- Thé
 5- Colas 6- autres..... 99- indéterminé

53. Malformation chez le père et ses parents[][]

- 1- 1^{ere} degré 2- 2^{eme} degré
 3-Collatéraux 4-autre..... 99- indéterminé

54. Principales activités.....[]

- 1-Cadre supérieur 4- Étudiant 6-Cultivateur
 2-Cadre moyen 5-Commerçant 7-Chauffeur
 3- autres :.....

IV. SIGNES CLINIQUES

Signes généraux :

55. Poids (en Kg).....[][][][][]

56. Taille (en cm)[][][][][]

57. Pouls[][][][][]

58. **Conscience**[]

1 - éveillé(e) 2- non éveillé(é):

59. **État nutritionnel** :[]

1- bon état 2- mauvais état

60. **Ictère**[]

1- oui 2- non...

61. **Oedème**[]

1- oui 2- non.[]

62. **Signes fonctionnels**.....[][][][][]

1- Vomissements 2- Rhinorrhée

3- Gène respiratoire 4 Trouble de la succion

5- Trouble de la phonation 6- Trouble de la déglutition

7- Nausées

64a-si autre à préciser.....

63. **Inspection**.....[][][][]

1.fente labiale unilatérale droite

2.fente labiale unilatérale gauche

3.fente labiale bilatérale

4.fente labio- palatine droite.

5-fente labio- palatine gauche

6. fente palatine isolée

7-autres.....

64. **Communication bucco-nasale**[]

1- oui 2- non

65. **Macroglossie**.....[]

1- oui 2- non

66. **Microglossie**[]

1- oui 2- non

67. **Association avec d'autres malformations congénitales**[][]

1- Non 7- Syndrome oro-digital

2- Spina bifida 8- Omphalocèle

3- Brides amniotiques 9- Anencéphalie

4- Hydrocéphalie 10- Agénésie oculaire

- 5- Pied bot equin
6- Épicanthus
- 11- Polydactylie
12- Autres.....

68. Anomalies dento- alvéolaires[]

- 1- malformations dentaires
2- Malpositions dentaires
3- Agénésies dentaires
4- Dents surnuméraires
5- Troubles occlusaux
6- Inclusion
7- Pertes dentaires prématurées
8- Autres.....
9- Absente

69- Le score de sévérité initiale (ISS : 0 à 16 points) :[][]

V. Les examens complémentaires

70. Échographie anténatale[]

1- fait 2- non fait

3- resultats.....

71. Échographie post natale[]

1- fait 2- non fait

3- resultats.....

72. ECG (électrocardiogramme)[]

1- fait 2- non fait

3- resultats.....

73. Échographie cardiaque cœur[]

1- fait 2- non fait

3- resultats.....

74. Consultation ORL[]

1- fait 2- non fait

3- resultats.....

75. Consultation odonto stomatologique[]

1- fait 2- non fait

3- resultats.....

76. Autres examens complémentaires :

77. Diagnostic[]

1- anténatal

2- postnatal

VI. TRAITEMENT

78. La technique opératoire utilisée dans les fentes labiales[]

- 1- Technique de Veau
2- Technique de Millard
3- Technique de Tenison

Photos 1 :

La fente de TESSIER : Pré opératoire



post opératoire immédiate



**Photo 2 : fente totale unilatérale gauche
Pré opératoire**



Post opératoire : 1 an



**Photo 3 : Fente unilatérale gauche
Pré opératoire**



Post opératoire : 1 ans



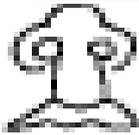
**Photo 4 : fente du palais primaire
Pré opératoire**



Post opératoire immédiate



LE SCORE D'ÉVALUATION DES RÉSULTATS POST OPÉRATOIRES

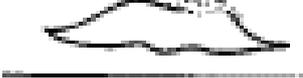
La lèvre blanche	Illustration	Points
Arc du cupidon et philtrum larges		2
Columelle courte		0.5
Lèvre blanche courte		1
Lèvre blanche longue		1
Diastasis du muscle orbiculaire		3
Philtrum rétréci		4

DES FENTES LABIO-PALATINES SELON ANASTASSOV ET COLL.

[4]

La lèvre blanche	Illustrations	Points
Philtrum droit		0
Philtrum droit mais dépressif		1
Philtrum droit mais proéminent		1
Lambeau triangulaire de bonne qualité		0

Lambeau triangulaire de mauvaise qualité et/ ou malpositionné		2
---	---	---

La lèvre rouge ou vermillon	Illustration	Points
Excroissance de la lèvre rouge		0.5
Encoche sur la lèvre rouge		0.5
Épaississement unilatéral		1
Amincissement unilatéral		3
Défaut sur la ligne cutaneo- muqueuse		0.5

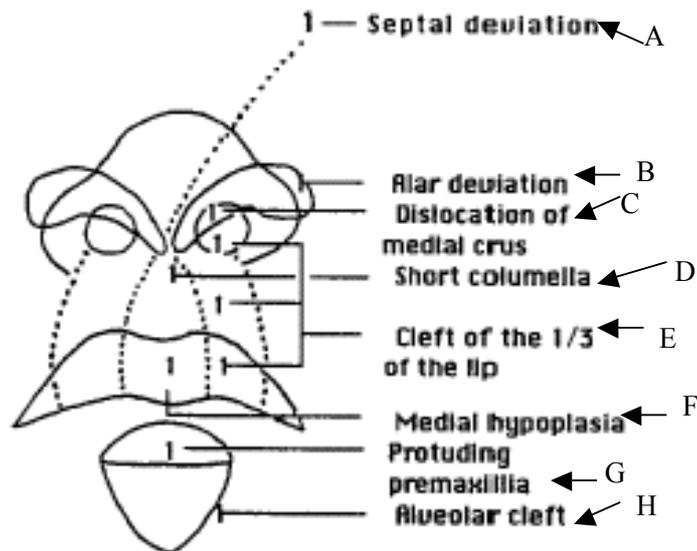
Le nez	Illustrations	Points
Défect sur la partie supérieure de l'aile du nez		0.5
Position alaire haute		0.5
Position alaire basse		0.5
Hypoplasie alaire et aplatie		3
Déviaton septale		2
Seuil narinaire large		0.5
Seuil narinaire étroit		0.5
Base de la columelle large		0.5
Base de la columelle étroite		0.5
Insuffisance d'enroulement alaire		0.5
Excès d'enroulement alaire		0.5

Catégorie	Points
Excellent	0 – 1.5
Très bon	2 – 3.5
Bon	4 – 5.5
Satisfaisant	6 – 8

Mauvais

8.5 – 16

LE SCORE INITIAL DE LA SEVERITE (I.S.S) DES FENTES LABIO-PALATINES [4]



Chaque anomalie fait 1 point et si elle est bilatérale ça fait 2 points. Le score initial de la sévérité se calcule par l'assemblage des points.

A : déviation du septum nasal
 B : déviation alaire (cartilage)
 C : dislocation du crus médial
 D : columelle court

E : fente du 1/3 de la lèvre
 F : hypoplasie médiane
 G : protrusion du pré maxillaire
 H : fente alvéolaire

Degré de sévérité	Scores
Moyenne	1 – 3
Modéré	4 – 6
Sévère	7 – 11
Très sévère	12 – 16