

Hôpital Universitaire des Enfants Reine Fabiola



Centre de Traitement des Fentes Labio Palatines

Service de Chirurgie Plastique

En collaboration avec les services de :

Chirurgie Maxillo-faciale et Orthodontie,

Oto-rhino-laryngologie et Logopédie,

Pédopsychiatrie



Guide d'aide aux parents

Le Traitement des Fentes Labio-Palatines



Table des Matières



INTRODUCTION

Comment utiliser ce fascicule ?	3
---------------------------------	---



CHAPITRE I

Comprendre les fentes labio-palatines.	4
--	---



CHAPITRE II

Qui sont les spécialistes ?	8
-----------------------------	---



CHAPITRE III

Quels sont les différents traitements ?	11
---	----



CHAPITRE IV

Quelle doit être son alimentation ?	15
-------------------------------------	----



CHAPITRE V

Dossier Médical.	16
------------------	----



INTRODUCTION

Comment utiliser ce fascicule ?

Votre bébé est né avec une fente de la lèvre, de l'arcade dentaire ou du palais ?

Ce fascicule a pour but :

- De vous aider à comprendre et accepter le problème de votre enfant.
- De vous expliquer les différentes étapes de son traitement et leurs buts afin de vous impliquer au maximum dans celui-ci.
- De vous guider tout au long de la croissance de votre enfant afin de vous permettre de répondre aux questions qu'il se pose.

Le diagnostic de fente labiale ou de fente labio-palatine implique un certain nombre de problèmes dont le traitement nécessite une prise en charge multidisciplinaire. L'équipe de professionnels de la santé qui s'occupera de votre enfant est composée de médecins (pédiatres, oto-rhino-laryngologue, généticiens, radiologues), de chirurgiens (plasticiens, maxillo-faciaux), d'orthodontistes, de psychologues, de logopèdes, de nutritionnistes et d'infirmières spécialisées. Cette approche pluridisciplinaire permet, à l'heure actuelle, de traiter chez chaque enfant atteint de cette pathologie les problèmes fonctionnels, esthétiques, psychologiques et sociaux auxquels il est confronté et de lui donner les mêmes chances que tout autre enfant.

Cependant, cette équipe n'est au complet que si vous, parents, en faites partie et chaque décision quant au traitement est prise après vous avoir consulté et avoir obtenu votre accord. Une collaboration et une confiance mutuelle entre l'équipe médicale et vous seront nécessaire durant le traitement. Plus cette collaboration est active, moins lourds seront les traitements requis tout au long de la croissance.

La dernière partie de ce livret est composée :

- d'un carnet d'adresses vous permettant de noter les noms des différents praticiens et leurs coordonnées.
- d'un agenda de rendez-vous.
- de plusieurs pages de notes vierges. Ces dernières seront utilisées par les praticiens à chaque rendez-vous afin d'y indiquer l'évolution de votre enfant et les traitements prescrits.



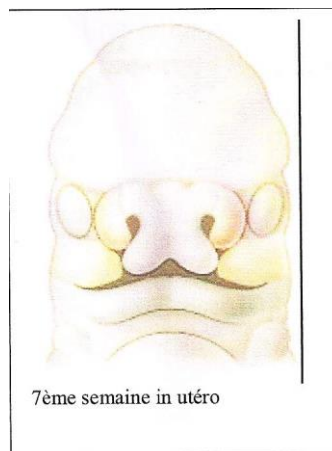
CHAPITRE I

Comprendre les fentes labio-palatines.

Entre 120 et 150 enfants naissent par an en Belgique
avec une fente labiale et/ou palatine. Cette pathologie
se retrouve dans tous les groupes ethniques.

EMBRYOLOGIE

Lors de la croissance in utéro, la différenciation de la face débute à la 4^{ème} semaine. Toutes les structures normales sont en place avant la fin de la 10^{ème} semaine et les malformations labio-palatines se constituent donc avant cette date. Les fentes labiales, maxillaires et palatines correspondent à un arrêt du développement des fosses nasales chez l'enfant au stade embryonnaire. Cet arrêt peut se faire d'un seul côté du nez ou des deux et à différents stades du développement, ce qui explique qu'il y a beaucoup de formes différentes de fentes.



Il faut savoir que dans les fentes, aucune partie ne manque mais certaines ne sont pas fusionnées.

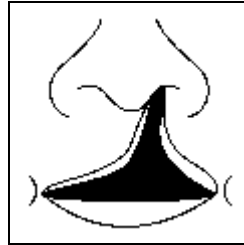
TYPES DE FENTES

- Fentes labiales (25%)

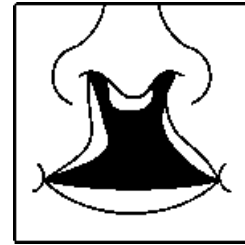
Elles peuvent être gauches, droites ou bilatérales, complètes ou incomplètes.



Fente labiale
unilatérale partielle.



Fente labiale
unilatérale complète.

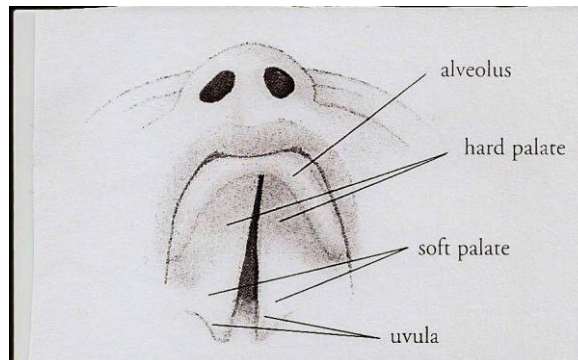


Fente labiale
bilatérale complète.

Chez certains enfants il reste un petit pont qui réunit les deux côtés de la fente sous la narine qui sera dans ce cas mieux enroulée. La fente labiale s'accompagne souvent d'une fente de l'arcade maxillaire formée entre l'incisive latérale et la canine.

- Fentes palatines (25%)

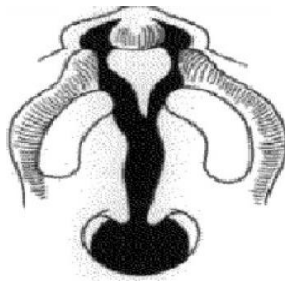
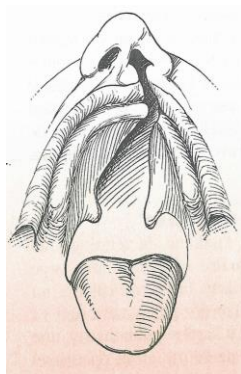
Contrairement aux fentes labiales, elles sont centrales.



Le palais est formé de deux parties : le palais osseux et le voile du palais. Le palais osseux, situé à l'avant, est couvert d'une muqueuse fibreuse sur laquelle la langue s'appuie lors de la mastication. Derrière le palais osseux se trouve le voile du palais qui se termine à l'arrière par la luette. Le voile situé en arrière est constitué de muscles palatins qui le soulèvent lors de la parole et de la déglutition. La fente palatine peut également être recouverte par la muqueuse et donc être plus difficile à diagnostiquer (fente sous muqueuse). Ces fentes n'entraînent pas de problème lors de la déglutition mais bien lors de la phonation et c'est pour cette raison qu'il est important de les opérer.

- Fentes labio-palatines (50%)

Elles associent une fente labiale avec une fente latérale de l'arcade maxillaire se prolongeant vers l'arrière par la fente médiane du palais. Elles peuvent être uni ou bilatérales.



GENETIQUE

Un enfant sur 500 est porteur d'une fente labiale ou labio-palatine (0,2%) et un enfant sur 2000 d'une fente palatine (0,05%). Chez la plupart de ces enfants il n'y a pas d'antécédents de fentes dans la famille.



Il existe naturellement des facteurs parentaux : plus l'âge des parents est avancé, plus le risque est grand. La prise de médicaments pour traiter le diabète ou l'épilepsie de la mère augmenterait l'incidence de la malformation.

En ce qui concerne les facteurs extérieurs, toute une série de facteurs agissants dans les premières semaines de la gestation peuvent produire des fentes labio-palatines : rubéole, toxoplasmose...

Si un enfant de la famille est porteur d'une **fente labiale ou fente labio-palatine**, le risque pour le second est de 3 à 7%. Si un parent est porteur, le risque est de 2 à 5%. Si un enfant et un parent sont porteurs, le risque est de 15%.

Pour rappel, le risque dans une population non porteuse est de 0,2%.

Si un enfant de la famille est porteur d'une **fente palatine**, le risque pour le second est de 2 à 5%. Si un parent est porteur de ce type de fente, le risque est de 3 à 7% et si un parent et un enfant sont atteints, le risque est de 17%.

Pour rappel, le risque dans une population non porteuse est de 0,05%

Bien que chez la plupart des enfants la fente labiale et/ou palatine est la seule anomalie congénitale, chez 15% d'entre eux, cette anomalie est associée à d'autres.

Plus de 300 syndromes cranio-faciaux comprenant une fente labiale et/ou palatine ont été décrits. Il est donc indispensable de réaliser une mise au point complète de votre enfant afin de déterminer la présence éventuelle d'autres malformations et donc de pouvoir établir un plan de traitement adéquat.



CHAPITRE II

Qui sont les spécialistes ?

- **Le chirurgien plasticien**

Il opérera votre enfant dès l'âge de trois mois et le suivra tout au long de sa croissance.



Il procèdera aux interventions correctrices ultérieures si cela s'avère nécessaire.

- **Le chirurgien maxillo-facial et l'orthodontiste**

Le chirurgien maxillo-facial confectionnera les petites plaques dont votre bébé aura besoin pour protéger son palais avant et après les opérations. Cette petite plaque appelée orthèse facilitera l'acte chirurgical qui sera posé par le chirurgien plasticien. Accessoirement, cette plaque aidera votre bébé à téter. Le chirurgien maxillo-facial suivra votre bébé au fil de sa croissance, à l'apparition des dents de lait puis des dents définitives et surveillera le développement de son maxillaire supérieur.



L'orthodontiste entreprendra un traitement de redressement dentaire selon les besoins. Le traitement orthodontique peut être entrepris dès l'âge de 5 ans en fonction de la déformation des maxillaires consécutive à la fente. Il se poursuivra sur les dents définitives qui peuvent présenter un retard d'éruption ainsi que de réelles malpositions.

- **L'oto-rhino-laryngologue**

Il examinera le nez, la gorge et les oreilles de votre bébé et évaluera son audition tout au long de sa croissance. Il n'est pas rare d'avoir recours à la mise en place de drains transtympaniques.



Il vous donnera également des conseils pour faciliter le drainage des sécrétions nasales, tâche souvent difficile chez le jeune enfant.

- **Le généticien**

Il vous informera du risque de récurrence d'une fente labiale et/ou palatine dans votre progéniture et dans celle de votre enfant.



- **Le psychologue**

Il vous aidera ainsi que votre enfant à surmonter toutes les difficultés tant sociales que psychologiques ou physiques qui pourraient résulter de la malformation.



- **L'infirmière spécialisée**

Elle vous guidera lors de vos premières semaines avec votre bébé. Conseils d'allaitement à domicile, aide à l'alimentation...



- **Le logopède**

Il vous conseillera en ce qui concerne le souffle, la phonation, la déglutition et la succion de votre bébé.



Il suivra ensuite le développement de son langage et vous guidera quant au moment opportun pour entreprendre la rééducation, si cela s'avère nécessaire.

- **Le pédiatre**

Il suivra votre enfant tout au long de sa croissance et fera partie intégrante de l'équipe qui soignera votre enfant.





CHAPITRE III

Quels sont les différents traitements ?

Le traitement chirurgical primaire

Le but du traitement chirurgical est de refermer la fente pour permettre la fonction tout en perturbant le moins possible la croissance de la face.

Dans la plupart des cas, la correction de la fente labiale et/ou palatine se fera à l'âge de 3 mois. Dans les rares cas où la lèvre seule est ouverte, une intervention plus précoce peut être envisagée. Dans le cas d'une large fente labio-palatine, la procédure se fera en deux temps : réparation du voile du palais à 3 mois et suture de la lèvre et du palais osseux à l'âge de 6 mois.

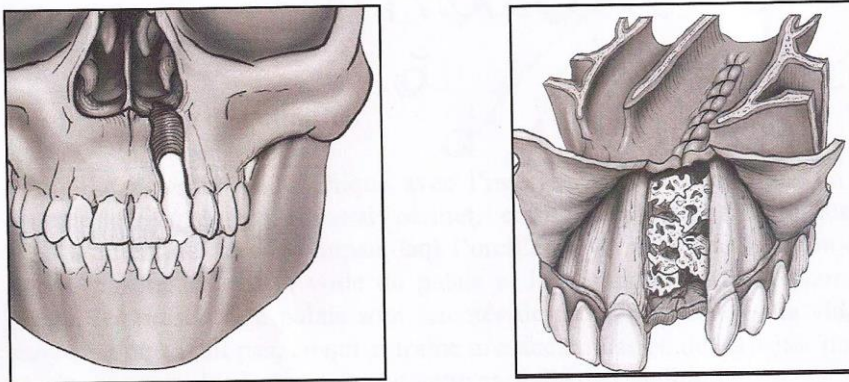
- **La lèvre :** la peau, les muscles et la muqueuse sont décollés, puis rapprochés et suturés pour remettre les structures en place et rendre une forme et une fonction normale à la lèvre. La cicatrice sera verticale, parallèle à la colonne filtrale du côté sain.
- **Le palais osseux :** le décollement et la suture se font uniquement sur la muqueuse. Les os ne sont pas mobilisés et ce, afin de ne pas perturber leur croissance.
- **Le voile du palais :** la fermeture de celui-ci consiste en un décollement des tissus et une suture de la muqueuse et des muscles du voile du palais en 3 couches. Aucune greffe de tissus n'est nécessaire.

Pour cette première procédure chirurgicale, votre enfant sera hospitalisé quelques jours. Le jour de l'opération, votre enfant sera maintenu à jeun (lait) 6 heures avant l'intervention. Directement après l'opération, il sera autorisé à boire. De légers saignements peuvent être observés au niveau du palais en post opératoire immédiat.

Les traitements chirurgicaux secondaires

Chez 15% des enfants porteurs d'une fente palatine, on observera, vers l'âge de 5ans, des problèmes de phonation non résolus par la rééducation. En effet, quand la fente palatine est très large, il n'est pas toujours possible, en la fermant, de donner une longueur suffisante au voile du palais. Un examen par endoscopie ou de radio-cinéma nous permet de confirmer le diagnostic de palais court et, dans ce cas, une **pharyngoplastie** sera pratiquée. De la rééducation peut être nécessaire après ce type d'intervention. Dans les suites de cette procédure chirurgicale, votre enfant devra avoir une alimentation moulue et liquide pendant environ deux semaines.

Vers l'âge de 10ans, la plupart des enfants porteurs d'une fente de l'arcade dentaire devront bénéficier d'une **greffe osseuse inter-maxillaire**. En effet, afin d'aider à l'éruption de la canine du côté de la fente, de l'os prélevé sur la crête iliaque devra être apporté au niveau de l'arcade dentaire. Pour cette procédure chirurgicale, votre enfant sera hospitalisé quelques jours. Durant la semaine qui suit l'opération, votre enfant devra avoir une alimentation moulue et liquide.



Pendant l'adolescence, si le maxillaire supérieur ne se développe pas harmonieusement, il peut être nécessaire de réaliser une intervention chirurgicale d'expansion appelée une distraction osseuse. Cette opération est réalisée par le chirurgien maxillo-facial en accord avec l'orthodontiste.

Vers 17-18 ans, les enfants porteurs d'une fente labiale ou labio-palatine qui le souhaitent, pourront bénéficier d'une intervention chirurgicale de correction à visée tant esthétique que fonctionnelle (septorhinoplastie, reprise de cicatrice labiale...). Celles-ci ne pourront être effectuées qu'en fin de croissance pour ne pas risquer d'entraver le développement du visage de l'enfant.

Les traitements orthodontiques

Si votre enfant est porteur d'une fente du palais osseux, le traitement orthodontique débutera dès les premières semaines. L'orthodontiste ou plus souvent le chirurgien maxillo-facial confectionnera une petite plaque qui sera collée au palais avec une poudre spécifique adhésive. Cette plaque sera nettoyée et remise en place après chaque tétée. Cette plaque a pour rôle de corriger doucement la malposition des os du palais et permet à votre enfant d'exercer une pression négative avec sa langue, ce qui rend alors la succion possible. En outre, cette plaque protégera les cicatrices intra-buccales et sera portée jusqu'à quelques semaines après la fermeture complète du palais afin d'isoler la suture des mouvements de la langue.

Dans le cas de fente très sévère, on exercera parfois une pression élastique sur le fragment central de l'arcade dentaire (qui portera les incisives supérieures) de façon à le faire reculer progressivement jusqu'à le mettre dans une position plus anatomique, facilitant ainsi la fermeture du palais.

Ensuite, un traitement de redressement dentaire sera entrepris selon les besoins. En effet, lorsque l'arcade dentaire est fendue, les dents ne poussent pas dans un alignement correct et un traitement est souvent nécessaire. Celui-ci peut être entrepris dès l'âge de 4 ans. Une bonne hygiène dentaire est donc indispensable afin que les dents supportent les appareils correcteurs.

De plus, certaines dents de lait et dents définitives peuvent manquer. Une radiographie panoramique réalisée à l'âge de 5 ans permettra de faire un bilan dentaire complet et une radiographie de profil permettra, déjà à 5 ans, de mesurer le développement du maxillaire supérieur et de la mandibule.

Les traitements de l'audition

L'oreille moyenne communique avec l'intérieur de la bouche par un canal appelé la *trompe d'Eustache*. Ce canal permet, entre autres, de drainer les sécrétions qui s'accumulent derrière le tympan dans l'oreille moyenne. Cette fonction est assurée grâce à des muscles reliant le voile du palais et la trompe d'Eustache. Lorsque le voile est fendu, les muscles du palais sont orientés de façon anormale et la vidange de l'oreille moyenne ne se fait pas, ce qui entraîne une accumulation de sérosités derrière le tympan, un risque accru d'infections et une perte partielle de l'audition.

Lors de la fermeture du palais, l'ORL est parfois amené à mettre un drain dans le tympan afin d'assurer une bonne vidange de l'oreille moyenne et dès lors une amélioration de l'audition. Cette intervention sera décidée lors de la consultation préopératoire ORL sur base de l'examen de l'oreille et de l'audition. Un test plus précis de l'audition (potentiels évoqués auditifs) est généralement réalisé à l'hôpital, la veille de l'opération.

Un suivi attentif de l'audition s'impose, même après la fermeture du voile du palais. En effet, une baisse d'acuité auditive, déjà préjudiciable au développement harmonieux de l'enfant, peut en outre compromettre la rééducation du langage.

Généralement, les problèmes s'estompent vers 10 ans, lors de la régression spontanée des amygdales et des végétations.

Toutefois, la fonction de la trompe d'Eustache restant suboptimale même après le chirurgie, un contrôle annuel en ORL reste conseillé jusqu'à l'âge adulte.

Les traitements logopédiques

Le langage de votre enfant se développera sans doute normalement. De petits problèmes de phonation peuvent cependant exister.

Une rééducation est parfois nécessaire, soit pour aider l'enfant dont le palais est assez long à s'accoler à la face postérieure du pharynx lors de la parole, soit après la pharyngoplastie chez les enfants dont le palais est trop court.

Elle ne se poursuit qu'exceptionnellement pendant plus de 12mois.



CHAPITRE IV

Quelle doit être son alimentation ?

En cas de **fente labiale**, votre enfant aura peut-être des difficultés à prendre le sein, mais dans ce cas, vous pourrez lui donner le biberon.

En cas de **fente palatine**, un peu de lait peut passer par le nez quand votre bébé boit. Il n'y a aucun danger. Vous trouverez vite la position adéquate pour que cela lui arrive le moins souvent possible. Evitez de coucher l'enfant pour lui donner à boire et faites-lui faire de fréquents renvois pendant la tétée car il avale plus d'air qu'un autre enfant.

Vous utiliserez une tétine molle et largement perforée : celles qui ont déjà servi sont préférables aux tétines neuves.

Il est important que vous sachiez que votre enfant sera alimenté comme n'importe quel autre enfant. Il n'a besoin d'aucun régime particulier en raison de sa fente palatine. Il recevra des aliments plus épais et en morceaux au même âge que les autres enfants.





CHAPITRE V

Dossier médical

Centre de Traitement des fentes labio-palatines :

av. J.J. Crocq 15, 1020 Bruxelles 02/477.33.11.

Consultation de Chirurgie Plastique : 02/477.31.21.

Secrétariat de Chirurgie Plastique : 02/541.37.80.

Consultation de Chirurgie Maxillo-faciale et d'Orthodontie : 02/477.31.31.

Consultation d'Oto-rhino-laryngologie : 02/477.31.88.

Secrétariat d'Oto-rhino-laryngologie : 02/477.23.55.

Consultation de Logopédie : 02/477.31.88.

Consultation de Pédiopsychiatrie et psychologie : 02/477.31.80.

Consultation de Pédiatrie : 02/477.31.20.

Secrétariat de Pédiatrie : 02/477.31.48.

Carnet de rendez-vous :

Pré natal : Consultation Chirurgie Plastique.

Naissance à quelques semaines : Consultation Chirurgie Plastique.

Consultation Chirurgie Maxillo-faciale.

3 mois : 1ère intervention chirurgicale (Chirurgie Plastique +/- ORL).

6 mois : Consultation Chirurgie Plastique ou éventuellement 2^{ème} intervention de chirurgie plastique.

9 mois : Consultation Chirurgie Plastique.

12 mois : Consultation Chirurgie Plastique / ORL / Chirurgie Maxillo-faciale / Logopédie.

Contrôle annuel : Chirurgie plastique (et autres spécialités si nécessaire).

Il est souhaitable que les enfants soient vus une fois par an par tous les membres de l'équipe afin de coordonner les traitements et d'optimiser le suivi et l'avenir de l'enfant

4 ans : Consultation d'Orthodontie et de Chirurgie Maxillo-faciale (éventuelle orthodontie précoce)

5 ans : Contrôle de l'ensemble de l'équipe

10 ans : Contrôle de l'ensemble de l'équipe

15 ans : Contrôle de l'ensemble de l'équipe essentiellement axé sur les problèmes esthétiques (aspect de la lèvre et du nez).

Editeur responsable : Pr Albert De Mey

Rédaction : Dr Diane Franck

Design : Annabelle De Mey

