

Préambule: Le résumé suivant est rédigé à partir de notes prises au vol. Des erreurs ou fautes de frappe sont possibles. Les diapositives de l'orateur sont normalement disponibles sur le site Internet <http://dea.hug-ge.ch/enseignement/formcontinue.html> le nom d'utilisateur est "formationcontinue" et le mot de passe est "pediatrie" en minuscules et sans accents.

Colloque de pédiatrie Lausanne – Genève du mardi 3 juin 2014

Deuxième heure:

Prise en charge des fentes labio-maxillo-palatines.

Orateur: Dr G. La Scala (HUG, Genève)

La prise en charge implique un travail multidisciplinaire impliquant chirurgien, dentiste, plasticien, ORL, psychiatre, assistant social. Le pédiatre reste le médecin de base.

Les fentes labiales peuvent être:

- unilatérale avec ébauche, ou incomplète, ou complète
- bilatérale avec ébauche, incomplète ou complète

La fente est à gauche dans 44% des cas, à droite dans 33%, bilatérale dans 23%; le sex ratio M:F est de 1,7

La fente palatine peut toucher le palais dur, le palais mou, ou sous muqueuse (parfois lèvre bifide). Le sex ratio M:F est de 0,95

Le diagnostic prénatal est possible dans 65% des cas de fente labiale et dans 6% des cas de fente palatine.

L'étiologie est un problème de fusion entre les bourgeons nasal médian, nasal latéral et maxillaire. La lèvre se ferme à 8 semaines d'AG, le palais à 12 semaines d'AG.

Les causes peuvent être une rubéole congénitale, un traitement de thalidomide, ou anticonvulsivant, ou antivitamin A ou antidépresseurs.

Les questions qui se posent sont:

- l'association à un syndrome

Faut-il envisager une interruption de grossesse?

- quelle prise en charge, quelles conséquences? Quel est le risque pour une grossesse ultérieure?

Lors d'un diagnostic prénatal, il faut organiser une consultation de chirurgie

- exclure une trisomie 13, 18, 4p, une triploïdie
- organiser un suivi échographique à la recherche d'autres malformations
- offrir un suivi avec une infirmière spécialisée
- préparer la naissance

À la naissance des anomalies associées doivent être recherchées: anomalies cardiaques dans 27% des cas.

Certains syndrome doivent être évoqués;

- Syndrome de Van der Woude, transmission autosomale dominante avec atteinte caractéristique de la lèvre inférieure (trous)
- Dans la séquence de Pierre Robin, il n'y a pas de fente palatine, mais l'association avec glossotomie gêne la prise en charge

- Syndrome vélo cardio faciale (micro-délétion 22q11.2), souvent avec malformation cardiaque mais également avec anomalie de l'oreille, des difficultés alimentaires, un risque d'hypocalcémie.

L'évolution des fentes labiales est en générale bonne.

Il peut y avoir des difficultés alimentaires (fente labio-palatine, risque d'aérophagie). Il faut allaiter assis, faire roter souvent. En cas de problème un biberon de type Habermann est utile. Il y a possibilité de faire une plaque palatine.

Dans un premier temps il y a préparation du traitement par lip taping (par ex dynacleft)

Dans un deuxième temps (3 mois) il y a chirurgie par technique de Fisher ou Mulliken. Des exemples de reconstructions (photos) spectaculaires ont été montrés. Parfois il faut l'aide d'un tuteur nasal, d'immobilisation des bras (pour que l'enfant ne se gratte pas le visage), de massage de la cicatrice (très important), d'interdiction de lolette.

Par la suite, la diversification est introduite normalement, des contrôles auditifs sont nécessaires.

Il peut y avoir un problème de rétraction cicatricielle, les massages sont efficaces.

Fente palatine: le muscle releveur du palais, en forme de sangle, est très important pour la motricité du voile du palais

La musculature a un effet sur la trompe d'eustache. Lors de fente palatine, le risque d'otite moyenne est augmenté. Des contrôles d'audition sont importants.

Lors de la réparation chirurgicale, il faut tenir compte de la longueur du palais. (technique Van langenberg et vélo plastie)

Si le palais est trop, technique de Furlow avec triangles inversés.

Une rééducation est nécessaire, pour la différenciation oronasale, pour le développement du langage, l'audition doit être contrôlée.

Une rhinolalie ouverte peut être associée à une fente sous-muqueuse.

Une mutation 22q11 doit être recherchée. Il y a un certain dysmorphisme facial (ailes du nez fines, pointe bulbeuse, ...) le risque d'otite chronique et de retard de langage est augmenté.

Insuffisance vélo pharyngée: visible en rhinoscopie, il y a un défaut de fermeture entre la paroi pharyngée et le voile du palais. Une correction chirurgicale est possible, selon l'aspect du défaut de fermeture. Il est aussi possible de procéder à une lipostructure (injection de graisse sous cutanée), ce qui peut suffire à fermer l'espace, mais avec le risque d'excès de fermeture si obésité.

Evolution: à 8 10 ans, il faut envisager une correction de la fente alvéolaire. Un bilan orthodontique est nécessaire, avec éventuelle expansion palatine. Une alvéoloplastie par comblement du défaut osseux avec de l'os spongieux (crête iliaque) peut être nécessaire.

Entre 12 et 16 ans, un traitement orthodontique est à envisager, mais parfois pas suffisant si le maxillaire supérieur est trop en arrière. Un avancement osseux maxillaire par distraction (calostasie) peut s'avérer nécessaire.

Entre 16 et 18 ans: il faut discuter des corrections secondaires, surtout si le patient a des gênes particulières.

A l'âge adulte, le patient sort de la prise en charge AI et passe à la LaMal.

Il faut discuter un conseil génétique:

Le risque de récurrence est augmenté dans la forme non syndromique

Il y a un risque lié à l'environnement

Un problème de malchance (étude de jumeau, l'un atteint, l'autre non)

Le risque de récurrence est plus élevé pour les formes graves. Fente labio-palatine isolée risque de récurrence 2%, fente labio-maxillo-faciale risque de 6 à 8%.

Discussion: l'uvule bifide: une étude par rhinométrie est utile; il faut discuter des investigations lors de jetage nasal

Compte rendu du Dr V. Liberek

vliberek@bluewin.ch

Transmis par le laboratoire MGD

colloque@labomgd.ch