

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 : pediatrie

Colloque de Pédiatrie Lausanne-Genève du 2 octobre 2012

Fentes palatines sous-muqueuses

Cas présenté par la Drsse Mendez, discuté par le Dr G La Scala

Fillette de 17 mois, d'origine dominicaine; grossesse sans médicament pris par la mère d'évolution favorable, nouveau-né à terme avec petit poids de naissance, CMV négatif.

Découverte à 5 mois d'un sillon sur le palais. Thélarche à 6 mois. Une anomalie de la ligne médiane est suspectée, mais non confirmée. Elle a bénéficié d'une palatoplastie.

Autre cas : à 9 mois, découverte d'une luvette bifide avec ligne médiane translucide. Pas de jetage nasal lors des repas. A l'âge de 2 ans, elle présente une rhinolalie. Elle a eu 3 OMA et 4 angines; un suivi ORL est poursuivi par la Drsse Leuchter.

La luvette bifide doit attirer l'attention. Il y a une malposition du muscle palatin. L'os est parfois également touché, mais le problème musculaire est plus important.

Embryologie : le développement du palais s'effectue à la fin du premier trimestre. La fermeture se fait entre 6 et 12 semaines.

Le diagnostic d'une fente labiale peut être fait par échographie. Celui des fentes palatines est beaucoup plus difficile.

Les fentes faciales sont la 4^e malformation par ordre de fréquence, avec une incidence de 1/700 naissance, touchant plus les filles. 30% sont associées à un syndrome.

A Genève, cela concerne 1 naissance sur 590, 80% sont des atteintes palatines.

Les luvettes bifides sont vues dans 2% des cas. Ce genre de malformation est moins fréquent en Afrique. D'après Shpruntzen, 2/3 des luvettes bifides sont associées à une atteinte sous muqueuse avec répercussion clinique.

Certains médicaments pris dans la grossesse sont impliqués : Roaccutane, stéroïde, anticonvulsivant, antidépresseurs, thalidomide

Le palais est constitué d'une partie osseuse (pas si importante) et de la partie musculaire, nécessaire pour parler (sinon rhinolalie) et pour l'alimentation (fermeture des cavités nasales lors de la déglutition, sinon jetage nasal).

Les fentes complètes sont de diagnostic facile. Les fentes sous muqueuses sont plus difficiles à visualiser.

D'un point de vue anatomique, il y a plusieurs muscles : le releveur de l'uvula et les muscles qui forment l'arc pharyngé : les muscles palato-glosse et palato-pharyngés, pas si important que cela; le tenseur du palais (s'insérant dans la région de la trompe d'Eustache) est plus important; le tenseur du palais est le plus important, c'est lui qui ferme les cavités nasales.

Lorsque que cette fermeture fait défaut, il y a une rhinolalie ouverte (surtout son m, n, gn) et aussi une difficulté de prononciation des fricatives. Il y a une difficulté d'alimentation, augmentation du risque d'otite séro-muqueuse avec atteinte auditive.

Les techniques chirurgicales (Furlow, Sommerlad) visent à remettre au bon endroit les muscles, pour reconstituer l'anatomie normale. L'intervention de Furlow (plastie) est utile pour les palais trop courts, pouvant obtenir jusqu'à 70% d'élongation. Une autre intervention possible est la pharyngo plastie ou le lipofilling de Coleman, (remplissage de graisse derrière la luvette.)

Les risques de la chirurgie sont l'hypomobilité du voile, les apnées du sommeil, les problèmes de persistance de rhinolalie.

Syndromes associés :

Syndrome vélo cardio facial (micro délétion 22q11.2, associé à des anomalies cardiaques. Les fentes palatines sont présentes dans 75% des cas (ou atteinte musculaire seule), le retard de langage est fréquent. Il y a des atteintes psychiatriques associées (TADHA d50%, dépression, délire, risque de schizophrénie). Les enfants ont des fissures palpébrales étroites, une pointe de nez bulbeux avec ailes nasales fines, un menton en arrière, des doigts effilés.

D'autres syndromes associés à des fentes palatines ont été présentés, mais malheureusement j'ai été happé par une urgence et je n'ai pas pu participer à la fin du colloque.

Compte rendu du Dr V. Liberek

vliberek@bluewin.ch

Transmis par le laboratoire MGD

colloque@labomgd.ch