

Les fentes labiales, maxillaires et/ou palatines se présentent sous différentes formes, plus ou moins sévères. Elles concernent la lèvre supérieure, la mâchoire (le maxillaire) et le palais, de manière isolée ou associée. Pour les fentes palatines, on fait une distinction supplémentaire entre les fentes dans le palais osseux et/ou dans le voile du palais. Les diverses combinaisons possibles donnent lieu à des manifestations très variables d'un patient à l'autre.

On classe les formes de fente en trois groupes principaux:

- Fentes labiales ou labio-maxillaires
  - a. Complètes ou incomplètes
  - b. Unilatérales ou bilatérales
- Fentes palatines, vélaires ou vélo-palatines
  - a. Complètes ou incomplètes
  - b. Ouvertes ou sous-muqueuses
- Fentes labio-maxillo-palatines (complètes)
  - a. Unilatérales ou bilatérales
- Malformations associées

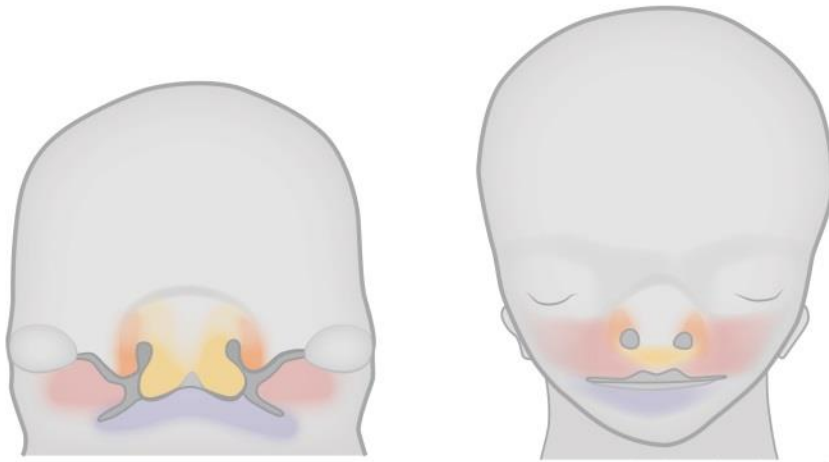
### **Formes anatomiques**

#### **Définition**

Près d'1 enfant sur 500 naît avec une forme de fente labio-maxillo-palatine, plus ou moins marquée. Cette affection compte ainsi parmi les malformations congénitales les plus fréquentes chez l'homme. Les garçons sont plus touchés que les filles (3:2). On estime que la cause est une association de divers facteurs génétiques et éventuellement de facteurs extérieurs, «environnementaux», inconnus. Dans certaines familles, les cas s'accumulent en effet sur plusieurs générations sans qu'on puisse déceler un mode de transmission héréditaire précis.

Le moment auquel survient le défaut au cours du développement (inhibition) détermine le type de malformation. Si le défaut se produit entre la 6<sup>e</sup> et la 8<sup>e</sup> semaines de grossesse, il apparaît une fente labiale ou labio-maxillaire. Les fentes palatines se forment, elles, entre la 9<sup>e</sup> et la 12<sup>e</sup> semaines.

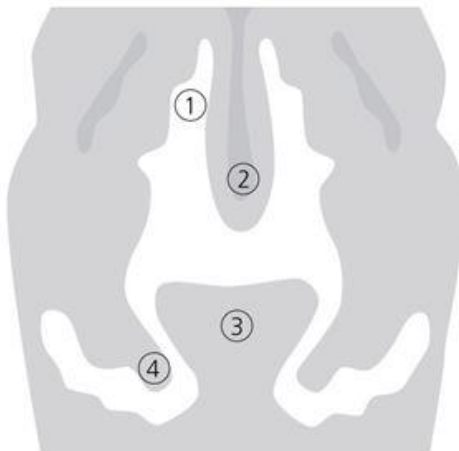
D'une manière générale, les fentes sont visibles le mieux à l'échographie autour de la 20<sup>e</sup>-22<sup>e</sup> semaine de grossesse. En l'occurrence, on reconnaît plus sûrement les fentes labiales et labio-maxillaire que les fentes palatines.



© zmk bern - universitätsspital basel

Fusion des bourgeons faciaux: embryon à 7 et à 10 semaines. Formation des narines par soudure des bourgeons nasaux médial (interne, en jaune) et latéral (externe, en orange) à 7 semaines. Formation de la lèvre supérieure à 10 semaines par union du bourgeon nasal médial (en jaune) et des bourgeons maxillaires droit et gauche (en rouge)

Vue de face

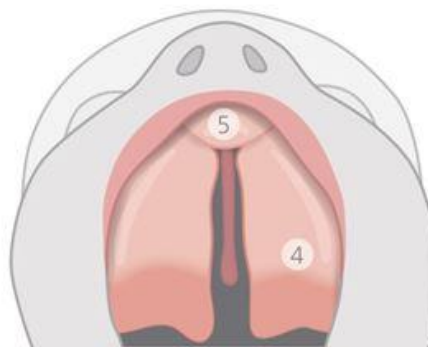
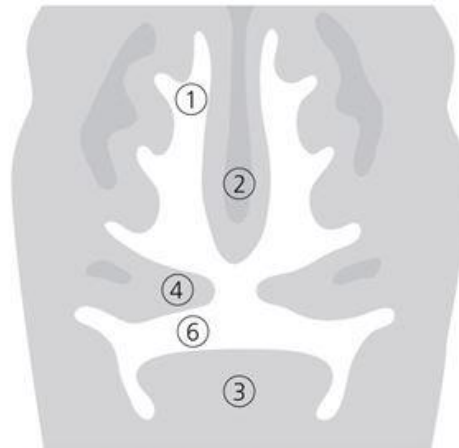


Vue de dessous



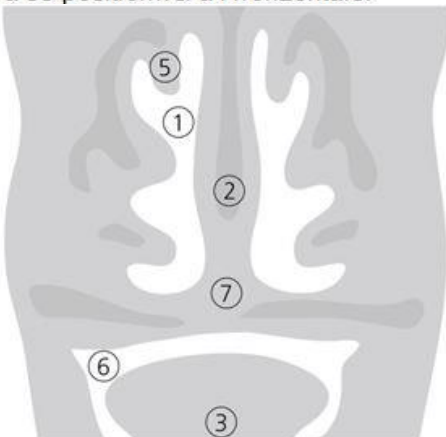
- 1 Cavité nasale
- 2 Cloison nasale
- 3 Langue
- 4 Processus palatin
- 5 Prémaxillaire

Embryon de 6½ semaines. La langue se trouve entre les processus palatins.



- 1 Cavité nasale
- 2 Cloison nasale
- 3 Langue
- 4 Processus palatin
- 5 Prémaxillaire
- 6 Cavité buccale

Embryon de 7½ semaines. La langue s'est déplacée vers le bas; les processus palatins commencent à se positionner à l'horizontale.



- 1 Cavité nasale
- 2 Cloison nasale
- 3 Langue
- 4 Palais osseux
- 5 Cornets
- 6 Cavité buccale
- 7 Soudure des processus palatins
- 8 Voile du palais
- 9 Luvette

Embryon de 10 semaines. Les processus palatins sont soudés entre eux et unis à la cloison nasale.

### Développement du palais

## **Formes anatomiques**

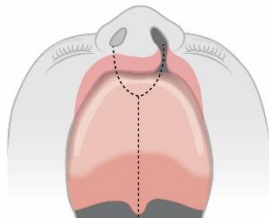
On distingue parmi les différentes formes de fente labio-maxillo-palatine trois grands groupes, selon la ou les structures anatomiques touchées. La fente divise soit complètement la région concernée (fente totale ou complète), soit en partie seulement (fente partielle ou incomplète). Une fente partielle correspond à une soudure incomplète des éléments qui donnent naissance à la lèvre ou au palais. Au niveau du palais, il peut arriver qu'on ne remarque quasiment rien de l'extérieur mais que, sous la muqueuse, l'os ou les muscles ne se soient pas unis. La lèvre, la mâchoire et le palais peuvent être atteints à droite, à gauche ou des deux côtés. La fissure est parfois plus large d'un côté que de l'autre. On observe donc des fentes dans différentes structures anatomiques, plus ou moins sévères et unilatérales ou bilatérales.

Les fentes se situent le long des lignes où, normalement, les tissus s'accolent au cours du développement. Au stade embryonnaire, chaque être humain présente, pour ainsi dire, une fente labio-palatine. Si l'union des tissus ne se produit pas à la période du développement prévue, la soudure ne peut plus s'effectuer par la suite: les deux parties de la lèvre ou du palais sont dès lors revêtues de muqueuse et de peau. Le bébé ne vient donc pas au monde avec une plaie ouverte: tout est recouvert de muqueuse et de peau, et la fente n'engendre pas de douleurs ni d'autre trouble à la naissance. La fusion des bourgeons qui doivent former la lèvre est programmée entre la 6<sup>e</sup> et la 8<sup>e</sup> semaines de grossesse, celle des lames du palais entre la 9<sup>e</sup> et la 12<sup>e</sup> semaines. Le reste du développement, avant et après, se passe habituellement sans accroc. Par conséquent, une fente labio-maxillo-palatine n'est pas le résultat d'un «dérèglement» du développement naturel mais d'un défaut dans son déroulement à un moment décisif. On ignore en général pourquoi ce défaut survient chez un individu (toutes les 500-700 naissances). La même malformation est parfois retrouvée chez des parents, ce qui suggère l'intervention de plusieurs gènes. Il s'avère très rarement que la cause se ramène à une seule anomalie génétique.

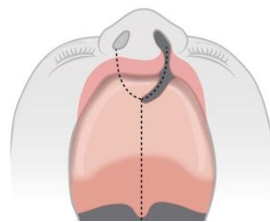
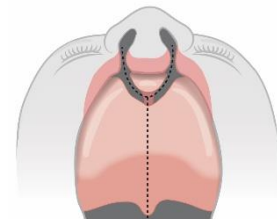
- 1) Fentes labiales ou labio-maxillaires
  - a. Complètes ou incomplètes
  - b. Unilatérales ou bilatérales

Une fente labiale isolée concerne uniquement la lèvre supérieure et l'entrée du nez, et se présente comme une rétraction dans la partie rouge charnue de la lèvre ou comme division de la lèvre entière en direction du seuil de la narine. Elle s'observe soit d'un côté, soit des deux. Selon son extension, elle déforme éventuellement l'aile du nez, qui se retrouve étalée. Dans la première dentition, l'incisive latérale voisine de la fente peut être manquante ou dédoublée (de part et d'autre de la fente).

Une fente labio-maxillaire se prolonge dans la bouche jusqu'au rebord alvéolaire du maxillaire, la partie osseuse de la mâchoire supérieure dans laquelle sont implantées les dents. On parle de fente maxillaire lorsque la fissure affecte cette portion antérieure du maxillaire. Parmi toutes les variantes de fente labio-maxillo-palatine, cette forme s'observe dans près d'1 cas sur 5.

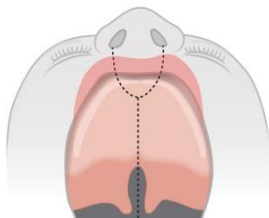


Fente labiale unilatérale

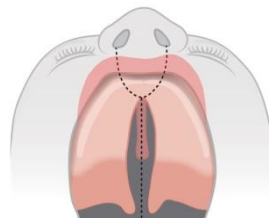
Fente labio-maxillaire  
unilatéraleFente labio-maxillaire  
bilatérale (forme très rare)

- 2) Fentes palatines, vélares ou vélo-palatines
  - a. Complètes ou incomplètes
  - b. Ouvertes ou sous-muqueuses

Les fentes palatines se subdivisent en fentes vélares, limitées au voile du palais, et en fentes vélo-palatines, qui intéressent à la fois le voile et le palais osseux. Le palais osseux, ou palais dur, est la partie antérieure immobile et rigide du palais, de couleur rose pâle. Le voile du palais est la partie postérieure mobile du palais qui se termine par la luette; on le désigne aussi par palais mou ou membraneux. Ce dernier renferme des muscles. On dira que la fente palatine est complète (ou totale) si elle s'étend sur toute la longueur du palais osseux ou du voile, et incomplète (ou partielle) si elle siège uniquement à la partie postérieure du palais ou du voile. Parfois, la muqueuse buccale est intacte mais, en dessous, l'os du palais ou le muscle à l'intérieur du voile est divisé. En l'occurrence, on parle de fente palatine sous-muqueuse. Les fentes palatines représentent 1 cas sur 3.



Fente vélaire

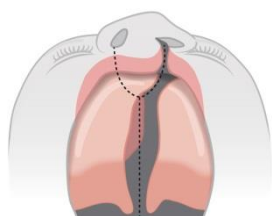


Fente vélo-palatine

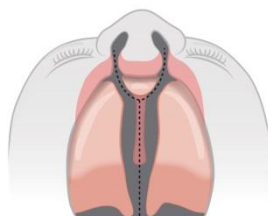
- 3) Fentes labio-maxillo-palatines (complètes)
  - a. Unilatérales ou bilatérales

La forme la plus fréquente est la fente complète unilatérale. Les fentes complètes, uni et bilatérales, comptent pour près de la moitié des malformations de ce genre et s'observent ainsi chez 1 nouveau-né sur 1000 approximativement. La scission complète du palais osseux se traduit par l'absence du plancher des fosses nasales du côté de la fente et donc la communication de la bouche et du nez. La cloison nasale (septum) est déviée du côté sain, rendant le milieu du visage asymétrique. Selon la largeur de la fente, l'aile du nez est plus ou moins aplatie et étalée latéralement vers le bas. Le rebord alvéolaire du maxillaire, dans lequel sont insérées les dents, est lui aussi atteint. Dans la fente labio-maxillo-palatine totale bilatérale, le plancher osseux des fosses nasales fait défaut des deux côtés et la partie

médiane du maxillaire qui contient les incisives (prémaxillaire) est nettement décalée vers l'avant. Cette prééminence du prémaxillaire raccourcit l'arcade du tissu entre les narines (la columelle) et confère au bout du nez un aspect aplati.



Fente labio-maxillo-palatine complète unilatérale



Fente labio-maxillo-palatine complète bilatérale

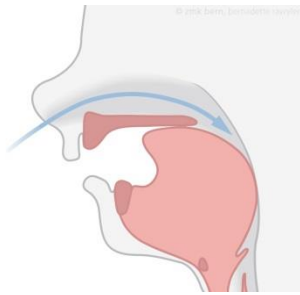
### Malformations associées

Il n'est pas rare que les fentes labio-maxillo-palatines s'accompagnent d'autres malformations. Environ 20% des enfants nés avec une fente palatine pure en présentent. Lorsque ces malformations correspondent à un tableau clinique typique, on parle aussi de syndrome malformatif. Dans ce domaine, nous collaborons avec l'équipe de génétique clinique et la clinique pédiatrique pour des examens approfondis et des conseils en la matière.

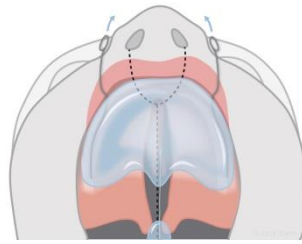
La plus fréquente des associations de malformations est le syndrome (ou la séquence) de Pierre Robin, dont souffre à peu près 1 nouveau-né sur 8000. Il se caractérise par une mâchoire inférieure plus petite que la normale (micromandibulie), identifiable au menton en retrait, une tendance de la langue à chuter en arrière et une fente palatine. On suppose que la langue est poussée vers le haut du fait de la trop petite mandibule et empêche par conséquent la fermeture du palais. Il se produirait donc une séquence de malformations.

Lorsque l'enfant est couché sur le dos, il est exposé au risque que la langue tombe vers l'arrière puisque le menton est en retrait et qu'elle obstrue le nasopharynx et l'oropharynx – et par là même les voies aériennes –; or un manque d'oxygène peut avoir des conséquences graves pour le nourrisson. La posture en arrière de la langue est responsable d'une tendance à avaler de travers et, en général, de difficultés de coordination de la succion, la déglutition et la respiration. Les bébés atteints sont pris en charge et surveillés en unité de réanimation néonatale pour assurer leur oxygénation adéquate. Dans ce service de soins intensifs aussi, un parent peut rester auprès de l'enfant jour et nuit.

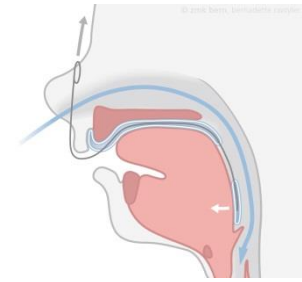
En règle générale, on confectionne au cours des premiers jours, pour ces nouveau-nés, une plaque palatine obturatrice. La plaque utilisée a été mise au point par Margit Bacher de Tübingen, en Allemagne. Elle empêche la chute de la langue en arrière de sorte que le bébé puisse mieux inspirer et expirer par la bouche et le nez. Ce dispositif évite de devoir coucher en permanence l'enfant sur le ventre pour lui permettre de respirer librement. Il stimule aussi le positionnement correct de la langue en avant et ainsi l'apprentissage des mouvements normaux.



Syndrome de Pierre Robin avec rétrécissement du conduit respiratoire par la chute de la langue en arrière



Mise en place de la plaque palatine avec une extension vers la base de la langue et des extensions vers l'extérieur



La traction exercée au niveau des extensions extérieures pousse la base de la langue vers l'avant et ouvre le conduit respiratoire.

Malgré tout, l'enfant peut encore avoir, au début, quelques problèmes de déglutition et risque d'avaler sa nourriture de travers, ce en raison de la mandibule peu développée et de la posture de la langue en arrière. Le risque est encore accru par les régurgitations fréquentes (reflux) à cette période de la vie. Pour toutes ces raisons, on accompagne le passage à un régime alimentaire normal d'un traitement orthophonique.

La respiration et l'alimentation se normalisent d'ordinaire spontanément et entièrement dans les trois à six premiers mois de la vie si bien que la plaque palatine n'est plus nécessaire. Le moment de l'opération du palais dépend du poids de l'enfant, de la largeur de la fente palatine et du degré du retrait mandibulaire. Elle est habituellement planifiée chez le nourrisson vers le 8<sup>e</sup> mois.

Il arrive, bien que rarement, que la plaque palatine et la fermeture du palais n'apportent pas une régression complète des troubles respiratoires. Une intervention pour allonger la mandibule (distraction osseuse) est alors nécessaire.

---

L'état: 20.3.2018