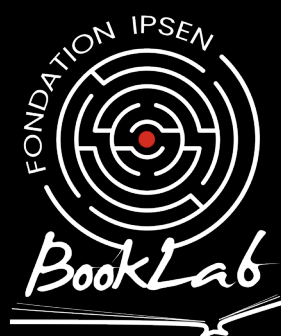


La Filière TETECOUCO
présente

LES
FENTES
de A à Z



Introduction

Les Fentes de A à Z a été pensé comme un dictionnaire des termes médicaux et paramédicaux utilisés dans le traitement et le **suivi des patients nés avec une fente labiale et/ou palatine**.

Ce dictionnaire compte plus de 300 définitions, présentées sous la forme d'un livre numérique, **accessible gratuitement**. Il s'agit de termes médicaux, chirurgicaux, orthophoniques, orthodontiques pouvant être utilisés lors de consultations ou dans les comptes-rendus envoyés aux familles et aux professionnels de santé. Un **index** répertorie, en fin de livre, les termes définis.

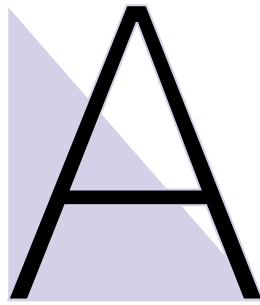
Chaque mot fait l'objet d'une **définition courte et accessible à tous les publics**. Certains mots seront associés à une illustration.

Les Fentes de A à Z s'inscrit donc dans la nature même du suivi d'un patient né avec une fente labiale et/ ou palatine : une maladie rare nécessitant une prise en charge pluridisciplinaire à l'hôpital mais aussi à l'extérieur des centres. Les termes utilisés en consultation, ou dans les courriers, sont souvent très techniques.

Pour les patients et leurs familles, ce dictionnaire s'inscrit dans une démarche d'éducation thérapeutique du patient. Or, **mieux comprendre une consultation** est le gage d'une meilleure collaboration avec les patients et leurs familles.

Pour les professionnels de santé extérieurs, ce livre permet de mieux comprendre les correspondances reçues, les retours de consultation par les familles et les patients. Le dictionnaire constituera **un outil précieux pour faire le lien** tant avec les centres qu'avec les patients.

Enfin, de nombreux termes sont partagés par tous les réseaux de soins de la filière Tête Cou. L'abécédaire contribue donc à l'information des patients suivis pour des maladies rares : MAFACE, SPRATON, MALO, CRANIOST, O-RARES.



Acide hyaluronique

Produit d'origine non animale utilisé dans les domaines de la chirurgie esthétique et réparatrice. Il permet de corriger les imperfections minimales et d'améliorer le volume et la régularité des lèvres et du nez. Il peut également être utilisé pour améliorer la phonation des enfants ayant des formes syndromiques et dont les résultats par la chirurgie seule ne sont pas satisfaisants. L'acide hyaluronique est alors injecté dans le voile et dans la paroi pharyngée postérieure.

Accompagnement parental

Individuelles ou en groupe, les guidances, ou accompagnements, décrivent des soins avant tout préventifs et informatifs. Lors de ces rencontres, les orthophonistes exposent des recommandations en lien avec la pathologie de l'enfant mais observent aussi celui-ci, notamment les pré-requis au langage (communication, pointage, attention conjointe, demande, compréhension de consignes simples). C'est aussi le moment pour reprendre les particularités de développement de la parole chez les enfants nés avec une fente et celles de tous les enfants. Une attention particulière est enfin apportée à la prévention des risques auditifs, bucco-dentaires et à la qualité du sommeil et de l'alimentation. Selon les centres MAFACE, elle peut débuter dès la fermeture de la fente osseuse ou en anténatal ou dès la naissance si nécessaire.

Acouphènes

Perceptions de sons (bourdonnement, sifflement, grésillement) ou des sensations auditives (pulsations, battements) qui ne sont pas causées par un bruit extérieur. Très invalidants, ils peuvent atteindre l'une ou les deux oreilles et ne sont pas toujours

constants. Ils nécessitent un suivi ORL et peuvent être pris en charge par les orthophonistes dans le cadre de la rééducation vélo-tubo-tympanique (trompe d'Eustache et compétence vélaire).

Adénoïdectomie

Opération visant à réduire – en grattant ou tamponnant – les adénoïdes appelées également végétations. Cette chirurgie est réalisée en ambulatoire (sortie le jour même) et prescrite en cas de troubles du sommeil, de la respiration, d'otites séromuqueuses persistantes ou de saignements. Elles peuvent aussi expliquer une voix nasonnée de type « rhume ». En raison du rôle capital des végétations dans la compétence vélaire, cette chirurgie doit impérativement être discutée avec le chirurgien en charge du patient pour sa fente.

Voir Amygdales et Adénoïdes (schéma).

Adénoïdes

Les adénoïdes aussi appelées végétations sont une zone de tissu située derrière le palais où les cavités nasales sont en contact avec la gorge. Du fait de leur position, elles ne sont pas visibles quand on ouvre la bouche. Leur rôle est de filtrer et retenir les virus et bactéries. Épaisses d'environ 3 mm, elles contribuent à une bonne fermeture entre le voile du palais et le pharynx mais peuvent également nécessiter une réduction appelée adénoïdectomie.

Voir Amygdales et Adénoïdes (schéma).

Aérophonoscope

Outil de diagnostic, de rééducation et de communication, pour l'observation de la bonne respiration et de la fonction vélaire utilisé dans certains centres MAFACE. Il comprend 5 capteurs : 3 pour les flux (nasal droit, nasal gauche et bouche), 1 pour le son et 1 pour les vibrations du Larynx.

AFFF

L'Association Francophone des Fentes Faciales (AFFF) regroupe des professionnels de santé hospitaliers et libéraux internationaux mais francophones impliqués dans le soin des enfants porteurs d'une fente labio-palatine. **Site internet :** www.afff.fr

Agénésie dentaire

Absence du germe de l'une ou de plusieurs dents à la naissance. Cela peut concerner les dents de lait ou les dents définitives.

Alimentation

Il existe différentes appellations pour les troubles alimentaires des nourrissons et des enfants. Le terme Trouble Alimentaire Pédiatrique (TAP) est celui qui doit désormais être retenu. Ces difficultés à s'alimenter peuvent être liées à une pathologie, à des malformations ou des troubles sensoriels. Les enfants nés avec une fente ne font pas tous l'expérience de difficultés alimentaires et ces dernières surviennent le plus souvent dans les premiers jours ou semaines de vie. L'association d'un syndrome en revanche prédispose à des TAP sensoriels et plus durables.

Voir aussi *Dysoralité, Oralité, TAP – Trouble Alimentaire Pédiatrique.*

Allaitement

Une fente labiale ou labio-alvéolaire n'est pas un obstacle à l'allaitement au sein et certains centres proposent un accompagnement. Les fentes vélares, vélopalatines et labio-palatines ne permettent pas, en revanche, une pression suffisante dans la bouche du nourrisson pour un allaitement. Il est toujours possible d'extraire son lait maternel pour le donner au biberon.

Allo-ortho.com

Site proposant des articles et ressources gratuites sur les pathologies prises en soins par les orthophonistes. Il est également possible de s'inscrire – selon les régions – pour être contacté par un orthophoniste régulateur. **Site internet :** www.allo-ortho.com

Alvéole dentaire

Emplacement dans l'os de la mâchoire supérieure ou inférieure dans lequel est enracinée la dent.

Voir *Cavité profil – anatomie et fonctionnelle (schéma).*

Ambulatoire

Se dit d'un examen ou d'une chirurgie, avec ou sans anesthésie générale, ne nécessitant pas de passer une nuit sur place.

Amygdalectomie

Chirurgie réalisée en ambulatoire (sortie le jour même). Elle est prescrite en cas de troubles du sommeil et de la respiration ou de difficultés pour avaler. Dans certains cas, les amygdales doivent être réduites afin de faciliter les mouvements du voile ou une autre chirurgie du voile, la vélopharyngoplastie. En raison du rôle capital des amygdales dans la compétence vélaire, cette chirurgie doit impérativement être discutée avec le chirurgien en charge du patient pour sa fente.

Voir *Amygdales et Adénoïdes (schéma).*

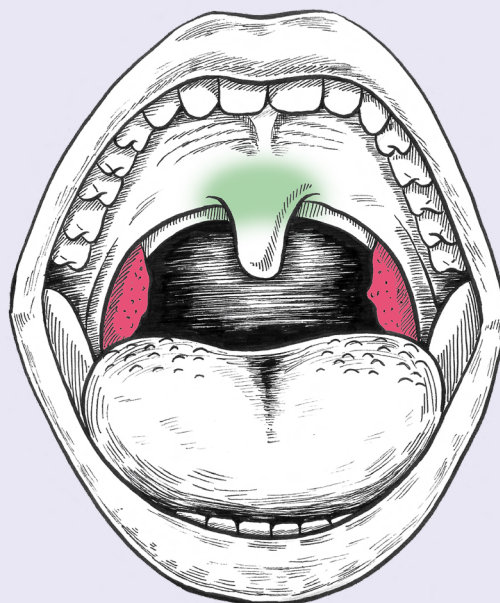
Voir aussi *Amygdales.*

Amygdales

Petites masses situées entre les piliers du voile du palais visibles de chaque côté de la luette. Comme les végétations, elles contribuent à filtrer les virus et les bactéries.

Voir *Amygdales et Adénoïdes (schéma).*

Amygdales et Adénoïdes (schéma)



- Amygdales
- Adénoïdes (elles ne sont pas visibles lorsqu'on ouvre la bouche car cachées par le voile du palais et la cavité nasale)

Anémométrisme

Voir *Acide hyaluronique*.

Angioscanner

Examen d'imagerie médicale qui permet de voir les veines ou artères. Peut être demandé avant une chirurgie telle que la vélopharyngoplastie pour s'assurer de la position des artères.

Angioscopie

Voir *Angioscanner*.

ANNA

Association pour l'accompagnement des personnes nées avec des particularités corporelles. Ressource pour l'information des professionnels et des patients. ANNA propose aussi des supports pédagogiques et des ateliers thérapeutiques pour les patients et leurs familles.

Site internet : www.anna-asso.fr

Apex lingual

Pointe de la langue.

Voir *Cavité profil – anatomie et fonctionnelle (schéma)*.

APFFP

Association pour les Porteurs de Fentes Faciales et leurs Parents. Elle informe les familles, accueille les patients adultes et enfants, organise des rencontres et débats autour des questions liées au parcours de soin et à l'intégration des personnes concernées. Site internet : www.apffp.fr

Aplasia de l'oreille

Malformation de l'oreille externe (pavillon) et/ ou moyenne présente à la naissance (congénitale). L'une ou les deux oreilles peuvent être concernées. Les malformations nécessitent un suivi chirurgical par un ORL et un suivi orthophonique. Ce dernier est lié à la perte auditive mais aussi dans certains cas au cadre syndromique (syndrome de Treacher-Collins, de Nager, CHARGE ou de microdélétion 22q11). Les centres MALO et leurs experts accueillent les patients avec aplasia de l'oreille.

Site internet : www.tete-cou.fr/actualites/un-livret-sur-l-aplasie-d-oreille

Voir aussi *MALO – Réseau malformations ORL rares*.

Apnées du sommeil

Pauses respiratoires avec arrêt complet, de 10 à 30 secondes, pouvant entraîner des micro-réveils. Le retentissement est le même que celui des hypopnées puisqu'elles altèrent la qualité du sommeil et peuvent conduire à un Syndrome d'Apnées Obstructives du Sommeil. Les apnées peuvent être présentes de nuit comme de jour.

Voir aussi *Hypopnées, SAOS – Syndrome d'Apnées Obstructives du Sommeil*.

Arc de Cupidon

Petit V dessiné sur la partie rouge de la lèvre supérieure.

Voir *Bouche (schéma)*.

Arcs palatins

Parties des muscles du voile qui forment deux arcs et peuvent reculer et se resserrer. On peut voir entre le pilier antérieur et le pilier postérieur les amygdales.

Articulation

Ensemble des mouvements coordonnés permettant la production des sons. Les articulateurs sont les lèvres, les joues, la langue et le voile du palais. L'ouverture buccale et le placement des articulateurs permettent la production des différents sons propres à chaque langue. L'orthophoniste réalise un bilan pour vérifier que tous les sons du français sont produits mais aussi s'ils sont bien distincts les uns des autres. Certains patients peuvent produire les sons isolés mais ne peuvent les coordonner entre eux pour produire les mots. Dans ce cas, on considère le phonétisme comme complet mais la coarticulation comme pathologique.

Voir *Cavité profil – anatomie et fonctionnelle (schéma)*.

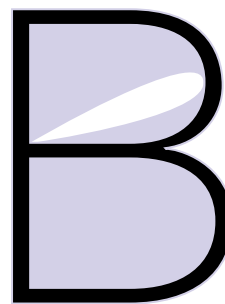
Articulateurs

Voir *Articulation*.

Assourdissement

En français, les consonnes sont soit sourdes, soit sonores. Les consonnes so-

noes impliquent la vibration des cordes vocales. En cas d'insuffisance vélopharyngée, la production des consonnes sonores est plus difficile que celle des sourdes. Le patient éprouve des difficultés à produire les deux actions en même temps et la consonne sonore peut devenir sourde, on parle alors d'assourdissement ou de désonorisation. Ainsi, [b d g f s ch] peuvent devenir [p t k v z je]. Ce phénomène peut également être dû à un mauvais apprentissage en lien avec les troubles auditifs.



ATT

Petits tubes creux en matière plastique posés par un ORL à travers le tympan pour aérer l'oreille moyenne et éviter la récurrence d'otites séromuqueuses auxquelles les patients nés avec une fente sont particulièrement sensibles.

Audition

Capacité à entendre et interpréter les sons. On distingue donc le fait de percevoir la parole et celui de la comprendre. C'est pourquoi les audiogrammes évaluent les deux capacités. Les patients nés avec une fente présentent plus de risques de troubles auditifs et le contrôle par un ORL doit être réalisé au minimum une fois par an.

Audiogramme

Graphique représentant par des courbes les résultats de l'audiométrie et donc les capacités auditives du patient.

Audiométrie

Examens permettant d'évaluer le niveau d'audition – sons et mots – d'un patient. L'audiométrie tonale permet d'évaluer le seuil de perception du son. L'audiométrie vocale permet de vérifier la capacité du patient à bien comprendre les mots.

Béance dentaire

Malocclusion d'origine génétique ou favorisée par la succion du pouce ou d'une tétine. Les dents de l'arcade supérieure ne surplombent pas l'arcade inférieure et il existe un espace plus ou moins important entre les deux.

Bébé Sourire

Livre créé par la psychologue et une éducatrice du centre MAFACE de l'hôpital Necker. Bébé sourire est initialement destiné aux parents pour les soutenir dans l'annonce à un aîné d'un diagnostic anténatal de fente. Le livre s'est révélé un support incontournable pour parler et expliquer la naissance d'un enfant avec une fente à plus large public.

Il peut être commandé sur ce site : <https://www.k-noe.fr/achats/fr/ouvrages-outils/be-be-sourire-detail>.

Biberon cuillère

Biberon dont la tétine est remplacée par une cuillère. Il peut être utilisé en cas de difficulté de succion ou lors des suites opératoires.

Bilan orthophonique

Acte par lequel l'orthophoniste procède à une évaluation des aptitudes attendues du patient compte tenu de sa classe d'âge. Il existe de très nombreux types de bilans en fonction de la plainte initiale du patient. Il revient à l'orthophoniste de définir quel bilan sera réalisé et les outils qui seront employés. Il est maître de son diagnostic et du plan de soins éventuel à l'issue du bilan.

Bimaxillaire

Opération qui permet de corriger la position de la mâchoire supérieure et de la mâchoire inférieure et d'obtenir une occlusion parfaite. Les objectifs sont fonctionnels (mastication, respiration) et esthétiques (meilleure projection du profil, fermeture labiale).

Borel-Maisonny

Suzanne Borel-Maisonny est la fondatrice de l'orthophonie en France. Elle a notamment développé une méthode phonéti-co-gestuelle où l'apprentissage des sons est associé à des gestes. Spécialiste de la phonétique à l'origine, elle a débuté son travail à l'initiative du chirurgien spécialiste des fentes palatines, le Professeur Victor Veau, qui souhaitait aider ses patients à mieux articuler. Elle a développé ensuite la discipline à d'autres champs d'expertises.

Elle a aussi donné son nom et publié la classification francophone de référence pour la compétence vélopharyngée.

Bourgeon

Partie centrale qui ressort en cas de fente bilatérale.

Bourgeon médian

Voir *Bourgeon*.

Bourgeons dentaires

Futures dents. Ils apparaissent dès le quatrième mois de grossesse.

Bourgeons de la face

Tous les tissus constituant la face et le cerveau proviennent de la même structure. Le développement du massif facial se réalise entre le 25^e et le 30^e jour. Les cellules se divisent en cinq bourgeons faciaux : un bourgeon naso-frontal, deux bourgeons maxillaires, deux bourgeons mandibulaires. Ces bourgeons fusionnent autour de la septième semaine. Ils forment la face du nourrisson.

Bourrelet de Passavant

Épaississement de la paroi pharyngée par l'hypercontraction des muscles constricteurs du pharynx. C'est un phénomène compensatoire en cas d'insuffisance vélopharyngée. Le bourrelet créé réduit l'espace entre le voile du palais et le pharynx et limite donc la déperdition nasale.

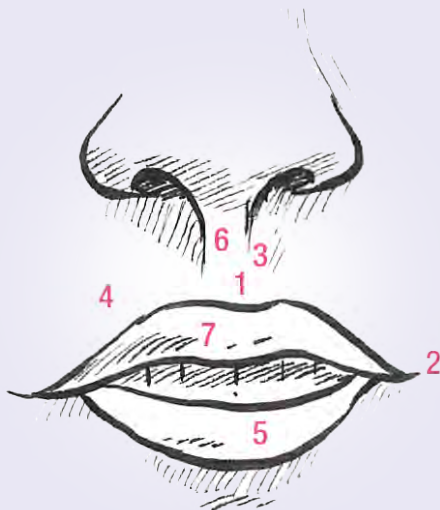
Bout à bout dentaire

Terme utilisé quand les dents des deux mâchoires se touchent par leurs extrémités alors que la mâchoire supérieure devrait recouvrir partiellement la mâchoire inférieure.

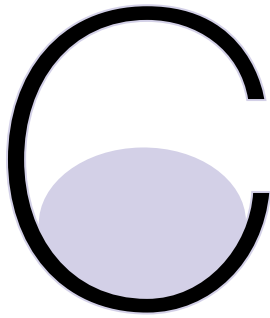
Branches montantes

Se dit des deux parties verticales de l'os de la mandibule (mâchoire inférieure).

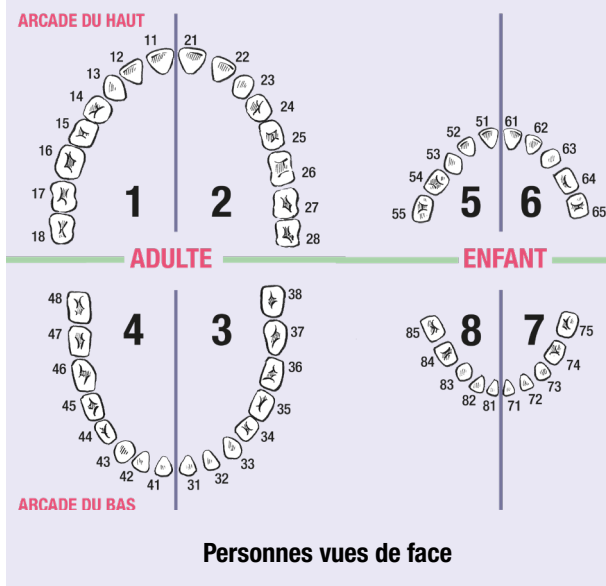
Bouche (schéma)



- 1 Arc de Cupidon
- 2 Commissure labiale
- 3 Crête philtrale
- 4 Lèvre blanche
- 5 Lèvre rouge ou Vermillon
- 6 Philtrium
- 7 Tubercule



Cadran – dents (schéma)



Canal palatin

Situé dans le palais à la jonction du palais primaire et du palais secondaire, il permet le passage des nerfs et des vaisseaux.

Voir *Palais mou*.

CAPS-A – le Cleft Audit Protocol for Speech

Échelle d'évaluation et de classification de la phonation (articulation et compétence vélopharyngée) utilisée au Royaume-Uni.

Cavité buccale

Voir *Cavité profil – anatomie et fonctionnelle (schéma)*.

Cavité labiale

Voir *Cavité profil – anatomie et fonctionnelle (schéma)*.

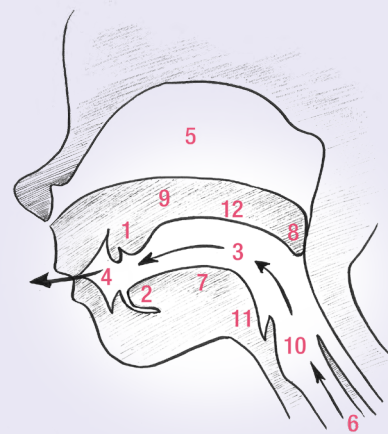
Cavité nasale

Voir *Cavité profil – anatomie et fonctionnelle (schéma)*.

Cavité profil – anatomie et fonctionnelle (schéma)



Articulation nasale



Articulation orale

- 1 Alvéoles (dentaires)
- 2 Apex (lingual)
- 3 Cavité buccale
- 4 Cavité labiale
- 5 Cavité nasale
- 6 Cordes vocales
- 7 Dos
- 8 Luvette
- 9 Palais dur
- 10 Pharynx
- 11 Racine
- 12 Voile

Cavum

Cavité bucco-nasale postérieure, dont l'espace est situé au fond de la bouche.

CPDPN – Centre Pluridisciplinaire de Diagnostic Prénatal

Créés en 1994, ils ont pour mission d'aider les équipes médicales et les futurs parents dans l'analyse, la prise de décision et le suivi de la grossesse lorsqu'une malformation ou une anomalie du fœtus est détectée ou suspectée, mais aussi en cas de transmission héréditaire d'une maladie. Ils ont enfin en charge de contribuer au suivi de la grossesse, à l'accouchement et à la prise en charge du nouveau-né dans les meilleures conditions de soins possibles.

Centre de référence

Il coordonne l'ensemble des centres d'un réseau. Par exemple, le centre de référence maladies rares MAFACE est le centre MAFACE de l'hôpital Necker et il coordonne les actions des 25 centres de compétence MAFACE.

Centres de compétence

Ils sont référencés dans les 23 filières de santé maladies rares. Répartis sur le territoire, y compris dans les DOM-TOM, ils sont des relais pour une prise en charge au plus proche des patients. Un centre est doté d'une équipe hospitalière pluridisciplinaire très spécialisée regroupant des médecins, chercheurs, paramédicaux, psychologues, assistants sociaux. Leur expertise est réévaluée tous les 5 ans et labellisée par le Ministère de la Santé. Les actions et ressources des centres s'adressent aux patients et leurs proches, aux professionnels et aux futurs soignants.

CHARGE (syndrome)

Nom issu de l'acronyme anglais Coloboma (colobome), Heart defects (malformation cardiaque), Atresia choanae (atrésie des choanes), Retardation of growth and development (retard de croissance et développement), Genitourinary problems (anomalies génitales), Ear abnormalities (malformations de l'oreille). Les patients peuvent aussi souffrir d'arhinencéphalie

(absence de la zone de l'odorat dans le cerveau). Dans environ 15% des cas, on note également la présence d'une fente labio-palatine ou labiale et une surdité pour 50 à 85 % des naissances. Les troubles des apprentissages sont essentiellement dus aux troubles visuels et auditifs. Le suivi orthophonique est toujours indispensable, y compris dès la naissance en raison des difficultés alimentaires.

Chéiloplastie

Chirurgie qui permet la réparation-reconstruction de la lèvre ou une reprise de celle-ci.

Chéilo(rhino)septoplastie

Chirurgie qui associe la réparation-reconstruction de la lèvre et de la déviation de la cloison nasale appelée septum et la correction de la déformation du nez (rhino-).

Chirurgie interceptive

Chirurgie, telle que la distraction maxillaire, que l'on pratique en cours de croissance quand les troubles esthétiques et fonctionnels sont trop sévères pour attendre la fin de la croissance d'un enfant. Normalement les chirurgies osseuses sont pratiquées en fin de croissance, vers 16 ans pour les filles et 18 ans pour les garçons, afin d'éviter les récurrences. En cas de chirurgie interceptive, le patient est bien informé du caractère transitoire du bénéfice.

Chirurgie orthognathique

Chirurgie osseuse des mâchoires supérieure et/ou inférieure. Elle est normalement pratiquée en fin de croissance, vers 16 ans pour les filles et 18 ans pour les garçons, afin d'éviter les récurrences.

Chirurgie secondaire

Chirurgie qui ne fait pas partie du protocole minimum en cas de fente. Elle peut concerner une demande esthétique ou fonctionnelle, de la face ou de la cavité buccale notamment en cas d'insuffisance vélopharyngée.

Cholestéatome

Accumulation de petites peaux dans l'oreille moyenne souvent en lien avec des otites à

répétition et un mauvais fonctionnement de la trompe d'Eustache. Non traité, il peut conduire à une destruction des structures osseuses proches.

Classes dentaires

On distingue trois classes dentaires. Elles décrivent la position, ou la malposition, entre les dents de la mâchoire supérieure et celles de la mâchoire inférieure.

Classe 1

Décrit la position normale entre les dents de la mâchoire supérieure et celles de la mâchoire inférieure. À savoir : une arcade dentaire inférieure plus courte et plus étroite et des incisives supérieures qui recouvrent pour un tiers environ les incisives inférieures.

Classe 2

Décrit plusieurs situations. Les dents supérieures peuvent être trop en avant ou trop recouvrir celles du bas. Les béances dentaires – absence de certains contacts entre les deux mâchoires – font également partie de la classe 2.

Classe 3

Décrit plusieurs situations. Les deux articulés dentaires peuvent être en bout à bout, croisés ou inversés. Dans ce dernier cas, les dents de la mâchoire supérieure sont derrière celles du bas.

Clic postérieur

Bruit surajouté à la production d'une consonne, en général [k] ou [g]. Le patient associe au son un clic, c'est-à-dire un bruit produit avec la langue ou les lèvres sans association d'air. Les clics existent dans certaines langues notamment d'Afrique de l'Est et du Sud.

Cloison nasale

Cartilage qui sépare avec le vomer (os) les deux cavités nasales. Le septum est situé plus en avant. C'est ce que l'on sent sous les doigts au centre du nez quand on pince celui-ci.

COBLATOR

Système utilisé en chirurgie pour la réduction des amygdales et des végétations.

Coleman

Autogreffe de cellules graisseuses par ré-injection de la graisse prélevée sur le patient lui-même. Cette technique peut être utilisée pour redonner des volumes et restaurer l'harmonie d'un visage. La graisse peut également être injectée dans la paroi pharyngée (fond de la gorge) afin de réduire l'espace entre celle-ci et le voile du palais afin de lutter contre une insuffisance vélo-pharyngée.

Colobome de la paupière

Malformation sous forme de fente horizontale présente à la naissance. Il peut être associé à une fente faciale dans certains syndromes.

Columelle

Paroi visible qui sépare les deux narines et part de la pointe du nez pour rejoindre sa base.

Commissure labiale

Les deux petits plis à l'angle de la lèvre supérieure et de la lèvre inférieure.

Voir *Bouche (schéma)*.

Compétence vélopharyngée

Résulte d'une synergie musculaire entre le voile du palais et le pharynx. Tandis que le voile du palais s'élève et se recule, les parois latérales du pharynx se resserrent et sa paroi postérieure s'avance. L'ensemble permet alors d'isoler hermétiquement la cavité buccale de la cavité nasale. C'est une compétence essentielle à l'alimentation, la respiration, la parole et l'audition en raison des différentes fonctions des muscles mis en jeu.

Voir *Cavité profil – anatomie et fonctionnelle (schéma)*.

Condyle mandibulaire

Voir *Branches montantes*.

Cone-beam

Technique de radiographie numérisée apparue vers la fin des années 1990 et particulièrement utilisée en orthopédie, orthodontie et chirurgie maxillo-faciale et ORL. Examen ne nécessitant aucune préparation, il se déroule comme une panoramique dentaire, et donne des images osseuses et dentaires de qualité comparable au scanner mais est moins irradiant.

Conformateur narinaire

Sorte d'attelles de silicone amovibles insérées dans les narines après les chirurgies du nez. La cloison nasale et l'aile du nez sont remises en place et le conformateur maintient les tissus et favorise une bonne cicatrisation tout en permettant au bébé de respirer librement. Plusieurs tailles et formes sont disponibles afin de s'adapter au mieux à la croissance de bébé.

Congénital

Se dit de ce qui est présent dès la naissance – la fente est la plus fréquente des malformations congénitales de la face, toutes formes de fentes confondues.

Consonnes de compensation

Bruits, et non des sons, produits par le patient dans l'incapacité de mobiliser le voile du palais et de gérer la pression intrabuccale. Les patients nés avec une fente, ou paralysie vélaire, sont qualifiés à risque de développer ces mécanismes. Il en existe deux sortes : le coup de glotte et le souffle rauque. Excessivement difficiles à corriger, c'est une urgence orthophonique.

Constricteurs du pharynx (muscles)

Ils sont au nombre de trois – inférieur, moyen et supérieur. En se contractant, ils rétrécissent les parois de la gorge, le pharynx. Associés aux muscles du voile du palais, ils participent à la compétence vélopharyngée et donc à isoler le nez de la bouche lors de la déglutition des liquides et solides et à la production des sons oraux. Les muscles contribuent aussi à orienter les aliments et liquides vers l'œsophage.

Constrictives

En français, elles regroupent les consonnes [f v s z ch je]. Elles ont pour caractéristiques de demander un écoulement d'air continu associé à une friction d'un ou plusieurs organes (lèvres, langue, dents contre lèvres, dents contre langue, voile du palais).

Cophose

Aussi appelée anacusie, elle correspond à une surdité totale, soit une perte auditive supérieure à 120 décibels. Elle peut toucher une ou les deux oreilles.

Cordes vocales

Voir *Cavité profil – anatomie et fonctionnelle (schéma)*.

Coup de glotte

Trouble articuloire sévère aussi appelé consonne de compensation. Il concerne presque exclusivement les personnes nées avec une atteinte du voile du palais (fente ou paralysie congénitale), mais peut également toucher les patients atteints d'une trisomie 21.

Pour produire des sons, il est nécessaire d'apporter de l'air dans la cavité buccale, de le maintenir et enfin de le relâcher soit brièvement, soit progressivement selon le type de son. Lorsque le patient n'y parvient pas, il recherche d'autres moyens de produire le son. Sans air, ce n'est pas un son mais un bruit qui est émis grâce à un accolement et un relâchement au niveau des cordes vocales uniquement. Le trouble touche presque toujours les consonnes dites occlusives : [p t k b d g] car elles demandent une accumulation d'air et un relâchement brusque. Cependant, il peut exceptionnellement se généraliser aux autres consonnes.

C'est un trouble extrêmement difficile à corriger et qui s'installe très vite et très tôt. Les coups de glotte ou les attaques dures (étapes avant le coup de glotte) constituent des urgences orthophoniques. Si la rééducation orthophonique n'apporte pas d'amélioration rapidement, il est indispensable de recourir à une chirurgie secondaire du voile – pharyngoplastie ou vélopharyngoplastie – afin d'éviter une installation définitive du trouble. Ils sont signalés par le chiffre 3 dans la classification de la phonation de Borel-Maisonny.

CRANIOST – Réseau craniosténoses et malformations craniofaciales

Comprend un centre de référence coordonnateur, un constitutif et 10 centres de compétence. Ces malformations peuvent être isolées ou associées, notamment à la présence d'une fente. Les centres assurent la prise en soin coordonnée, l'information, l'éducation thérapeutique, la formation continue et la recherche concernant ces pathologies.

Site internet : www.tete-cou.fr/offre-de-soins/reseau-cranioست

Crête iliaque

Partie supérieure de l'os du bassin. Elle constitue la partie supéro-antérieure de l'os iliaque. C'est aussi le site privilégié pour prélever la moëlle osseuse du patient destinée à la greffe de gencive – gingivopériostoplastie avec greffe osseuse ou GPP. En cas de fente labio-palatine bilatérale, le prélèvement sera réalisé au même endroit pour les deux greffes.

Crêtes philtrales

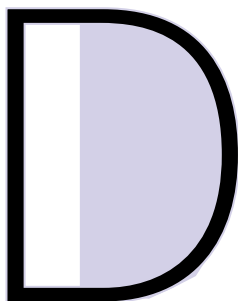
Les deux plis qui délimitent la petite fossette située entre le nez et la lèvre supérieure, appelée philtrum.

Voir *Bouche (schéma)*.

Voir aussi *Philtrum*.

Cupidon

Voir *Arc de Cupidon*.



Déficiences auditives

On parle de surdité lorsqu'on n'est pas capable d'entendre aussi bien qu'une personne ayant une audition normale, le seuil

étant au plus de 20 dB. La déficience auditive peut être légère, moyenne, sévère ou profonde selon le seuil. Elle peut toucher une oreille ou les deux.

Déglutition atypique – Déglutition dysfonctionnelle – Déglutition infantile

Ces trois termes caractérisent une déglutition non physiologique. Pendant la grossesse et jusqu'au début de l'alimentation solide, c'est la succion qui prédomine dans l'alimentation et donc comme mouvement lingual. Avec l'apprentissage de la mastication – jusqu'à environ 8 ans – l'enfant doit naturellement aboutir à une position de repos de la langue au palais mais aussi à une déglutition avec le dos et la base de la langue. Lorsque cette position de repos est basse, entre les dents, et que la langue pousse également sur les incisives à chaque déglutition, on parle de déglutition infantile, atypique ou dysfonctionnelle. Il est essentiel d'obtenir cette bonne position au plus tôt, si possible bien avant 6 ans, afin de favoriser des fonctions oro-faciales propices à la croissance de la face. C'est une prise en charge qui peut se faire auprès des orthophonistes et de certains kinésithérapeutes spécialisés.

Déperdition nasale

Fuite d'air audible, ou non, par le nez pendant l'articulation des sons oraux. Elle entraîne une baisse de la pression intra-buccale nécessaire à l'articulation et au bon éclat des consonnes. La déperdition a donc pour conséquence non seulement un bruit audible lors de l'émission des consonnes, mais aussi la diminution de la pression intra-buccale.

Désonorisation

Voir *Assourdissement*.

Diabolos

Voir *ATT*.

Dépistage anténatal

Il est destiné à détecter avant la naissance les pathologies pouvant toucher l'enfant à naître et les conséquences sur sa vie.

Concernant les fentes, toutes ne sont pas encore diagnostiquées avant la naissance, notamment quand elles ne touchent que le voile du palais. Il a lieu lors de l'échographie anténatale morphologique de la 20^e semaine dans environ 80 % des naissances d'enfants porteurs de fentes labiales et labio-palatines.

Diastème

Espace entre deux dents. Il s'agit le plus souvent des deux incisives supérieures.

Di-Georges (syndrome)

Maladie rare puisqu'environ une naissance sur 5000 est touchée. On parle de « syndrome » car le patient présente une séquence de Pierre Robin associée à d'autres troubles ou malformations. Les difficultés alimentaires sont fréquentes, même si le nourrisson ne présente pas toujours une fente du palais. Les troubles du langage et des apprentissages sont nombreux et peuvent être très sévères. Pour toutes ces raisons, le suivi orthophonique est indispensable.

Disjoncteur

Appareil fixe qui permet d'élargir la mâchoire supérieure lorsque celle-ci n'est pas assez large. Sur les indications de l'orthodontiste, une petite clé permettra d'élargir progressivement le dispositif et donc la mâchoire.

Disjonction inter-maxillaire chirurgicale

Elle vise à élargir la mâchoire supérieure. Elle améliore la respiration et contribue aussi à une meilleure occlusion (emboîtement des dents).

Distance inter-canines

Distance entre le sommet des pointes canines droite et gauche. Elle est importante pour déterminer si le patient, qui doit bénéficier d'une greffe de la gencive, est prêt au niveau orthodontique.

Distracteur

Appareil fixe qui permet d'allonger progressivement les os. Il peut être utilisé pour

allonger la mandibule ou avancer le maxillaire.

Distraction mandibulaire

Chirurgie osseuse permettant d'allonger la mâchoire inférieure pour des raisons esthétiques ou fonctionnelles.

Distraction maxillaire

Chirurgie osseuse permettant d'avancer la mâchoire supérieure pour des raisons esthétiques ou fonctionnelles.

Division palatine

Malformation présente à la naissance (congénitale) et qui s'est produite au cours de la formation de l'embryon pendant la grossesse (entre la 7^e et la 12^e semaine de grossesse). Les fentes palatines concernent 1 sur 3 300 à 1 sur 10 000 naissances. On distingue deux formes : la fente vélo-palatine, la fente vélaire.

Elle peut être isolée ou associée à des malformations, notamment dans le cadre de syndromes tels que : la séquence de Pierre Robin, le syndrome CHARGE, la microdélétion 22q11.2, le syndrome de Stickler, le syndrome de Treacher-Collins.

Division sous-muqueuse

Fente vélaire ou vélo-palatine masquée par la muqueuse. Cette forme peut engendrer les mêmes troubles fonctionnels que les autres fentes mais son diagnostic peut être beaucoup plus tardif en raison d'un aspect normal du palais. On retrouve néanmoins le plus souvent une luvette bifide.

Dos

Voir *Cavité profil – anatomie et fonctionnelle (schéma)*.

Dysoralité

Appellation pour les troubles alimentaires des nourrissons et des enfants. Ces difficultés à s'alimenter peuvent être liées à une pathologie, à des malformations ou des troubles sensoriels. Les enfants nés avec une fente ne font pas tous l'expérience de difficultés alimentaires et ces dernières surviennent le plus souvent dans les premiers jours ou semaines de vie. L'association d'un

syndrome en revanche prédispose à des TAP sensoriels et plus durables.

Voir aussi *Alimentation, Oralité, TAP – Trouble Alimentaire Pédiatrique.*

Dysphonie

Trouble de la voix (timbre, intensité, hauteur). Les patients nés avec une fente peuvent développer un forçage vocal et des nodules bénins sur leurs cordes vocales expliquant une voix rauque.

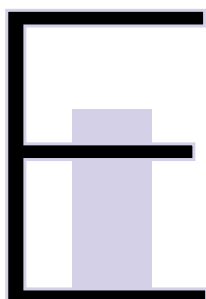
Dysplasie de l'émail

Modification de l'aspect et ou de la forme de l'émail qui recouvre la surface de la dent.

Dysplasie oculo-auriculo-vertébrale

Ensemble de malformations touchant essentiellement l'appareil auditif, l'appareil oculaire et le squelette. Une fente vélopalatine peut s'y associer et une contraction asymétrique du voile même en l'absence de fente peut expliquer une insuffisance vélopharyngée. Le suivi orthophonique est toujours nécessaire en raison notamment des troubles auditifs.

Voir aussi : *Microsomie craniofaciale.*



ETP – Éducation Thérapeutique du Patient

« Elle vise à aider les patients à acquérir ou maintenir les compétences dont ils ont besoin pour gérer au mieux leur vie avec une maladie chronique » (définition de l'Organisation Mondiale de la Santé en 1996). L'ETP fait partie de la prise en charge du patient et implique la participation de ce dernier et sa famille.

Élévateur du voile (muscle)

Il referme la trompe d'Eustache et relève le voile du palais tant pour la production des sons oraux que pour éviter les passages alimentaires ou de liquide vers le nez lors de la déglutition.

Endognathie

Trouble de la croissance lié à un développement de la mâchoire supérieure, trop étroite. Elle ne recouvre pas la mâchoire inférieure. Les conséquences ne sont pas seulement esthétiques mais aussi fonctionnelles : mastication, articulation. Les chirurgies précoces dont ont bénéficié les patients nés avec une fente favorisent ce type de trouble.

EVA – Évaluation Vocale Aérodynamique

Mesure la pression d'air et le flux aérien en dessous et au-dessus de la glotte. Elle est utilisée dans certains centres MAFACE. À ne pas confondre avec l'Échelle Visuelle Analogique de la douleur.

Évaluation objective

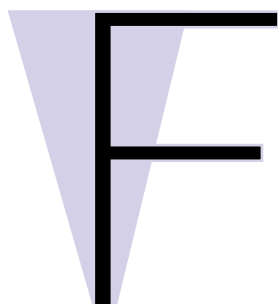
Évaluation qui peut se quantifier. L'EVA, l'aérophonoscope et le nasomètre sont des appareils permettant de mesurer, par exemple, la déperdition nasale d'un patient selon différents critères ayant fait l'objet d'une validation scientifique.

Évaluation subjective

Évaluation qui ne peut se quantifier et reste donc qualitative et dépend du professionnel. Ainsi, lors d'un bilan orthophonique, l'examen au miroir est objectif dans la mesure où l'on peut voir la déperdition nasale mais subjectif car celle-ci ne peut être quantifiée. L'évaluation de la qualité de la parole est, elle, totalement objective et dépendante de celui qui l'entend, patient, proche, professionnel.

Expansion palatine

Acte consistant à élargir la mâchoire supérieure à l'aide d'un appareil fixe ou amovible (disjoncteur ou quad helix).



Fente bilatérale

Voir *Fentes du palais primaire (schéma)*.

Fente faciale et craniofaciale

Malformations très rares des tissus mous (peau, muqueuses muscles) et/ou des structures osseuses présentes dès la naissance (congénitales) au niveau du crâne, du visage et/ou de la cavité buccale. Elles ont été classées de 1 à 14 par le chirurgien Paul Tessier.

Fente labiale

Malformation du visage présente à la naissance qui s'est produite au cours de la formation de l'embryon pendant la grossesse (entre la 5^e et la 7^e semaine). La plupart des fentes labiales unilatérales (seul côté) ou bilatérales (des deux côtés) sont des anomalies isolées. La fente labiale concerne 1 sur 4 000 à 10 000 naissances. Elle touche la lèvre supérieure et le bord de la narine (seuil narinaire) avec des formes qui vont de l'encoche de la lèvre uniquement à la fente labiale complète avec ouverture du seuil narinaire.

Voir *Fentes du palais primaire (schéma)*.

Fente labio-alvéolaire

Fente labiale associée à une atteinte de la gencive supérieure. Elle peut également être associée à des anomalies dentaires.

Voir *Fentes du palais primaire (schéma)*.

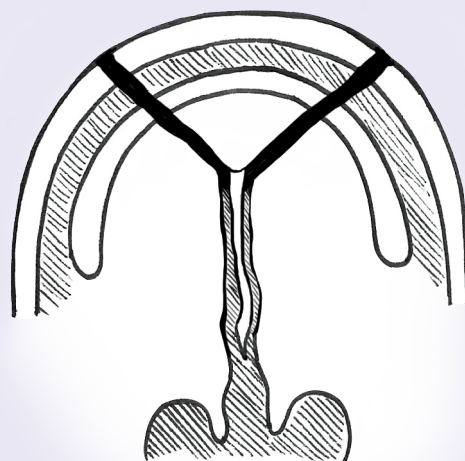
Fente labio-palatine totale ou fente labio-maxillo-palatine

Malformation du visage présente à la naissance qui s'est produite au cours de la for-

mation de l'embryon pendant la grossesse (entre la 5^e et la 10^e semaine de grossesse). Les fentes labio-palatines concernent 1 sur 2 000 à 1 sur 5 000 naissances.

La fente labio-palatine atteint la lèvre supérieure, le bord de la narine (seuil narinaire), la gencive, le palais et le voile du palais. Elles sont plus fréquentes chez les garçons et du côté gauche. Le plus souvent unilatérale (un seul côté), elle peut aussi toucher les deux côtés dans 10 à 20% des cas. On parle alors de fente labio-palatine bilatérale.

Fente labio-palatine totale bilatérale (schéma)



Fente labio-palatine totale unilatérale (schéma)



Fente palatine

Voir *Division palatine*.

Fente sous-muqueuse

Voir *Division sous-muqueuse*.

Fente unilatérale

Voir *Fentes du palais primaire (schéma)*.

Fente vélaire

Concerne seulement la partie postérieure du palais, partie musculaire appelée aussi voile du palais.

Fente vélo-palatine

Fente palatine qui atteint tout le palais (voile du palais et palais osseux)

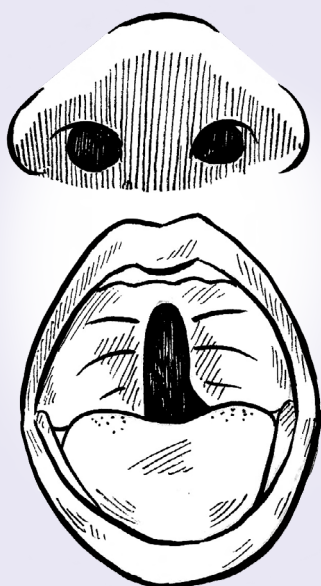
Voir *Fentes du palais secondaire (schéma)*.

Fentes associant palais primaire et palais secondaire

Voir *Fente labio-palatine totale bilatérale (schéma)*.

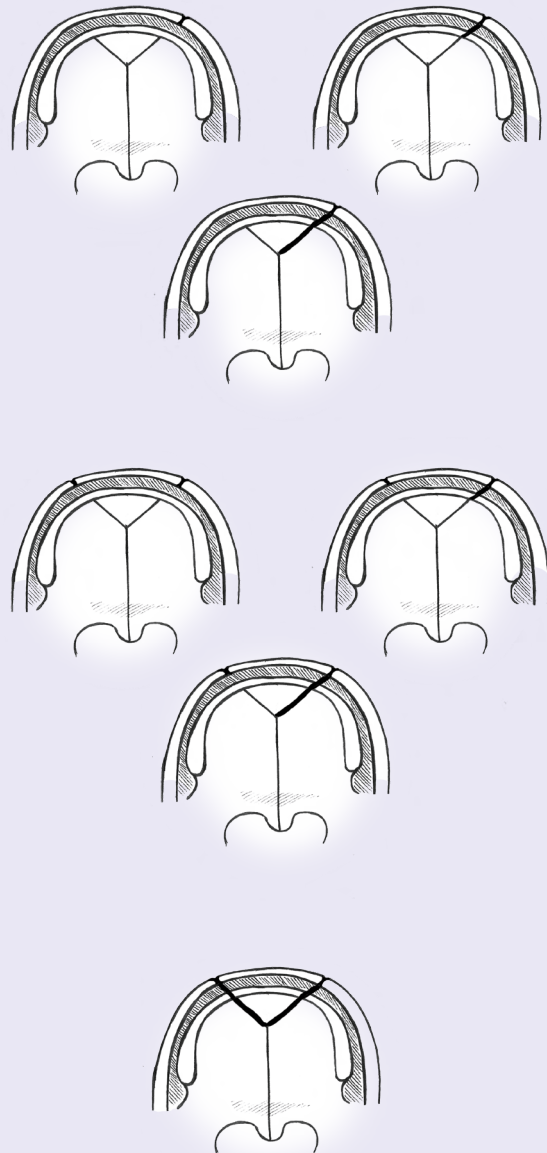
Voir *Fente labio-palatine totale unilatérale (schéma)*.

Fentes du palais secondaire (schéma)



Fente vélo-palatine

Fentes du palais primaire (schéma)



- 1 Fentes labiales
- 2 Fentes labio-alvéolaires
- 3 Fentes unilatérales
- 4 Fentes bilatérales

Fibromuqueuse

Tissu (muqueuse) qui recouvre le palais osseux.

Filière maladies rares

En 2015, 23 filières de santé maladies rares ont été créées. Labellisées par le Ministère de la Santé, elles réunissent les centres

de recherche, de formation, de diagnostic et de prise en charge des patients. Organisées en grandes thématiques, les filières concernent plus de 8000 maladies rares de l'enfant et l'adulte. Elles ont pour mission d'animer et de coordonner les acteurs impliqués dans la prise en charge de maladies rares sur le territoire. Chacune comprend : les centres de référence et de compétence prenant en charge les patients, les centres de diagnostic et leurs professionnels de santé, des unités de recherche, les associations de patients concernés, ainsi que des partenaires apportant des ressources éducatives et médico-sociales.

Fistule

Petit trou persistant dans le palais, ou le voile du palais, après la ou les chirurgies. Peut avoir des conséquences articulaires, ou alimentaires, temporaires ou persistantes. À ne pas confondre avec la fente laissée encore un peu ouverte au niveau de la gencive tant que la greffe n'a pas été réalisée – en 5 et 8 ans environ selon les équipes.

On parle également de fistule labiale. Elle est présente dans le syndrome de Van der Woude qui est fréquemment associé à une fente faciale.

Fragment

En cas de fente labio-alvéolaire ou de fente labio-palatine, celles-ci divisent la gencive en deux parties appelées fragments. On parle de petit fragment côté fente et de grand fragment du côté opposé.

Franceschetti-Klein

Maladie rare se traduisant par des difficultés respiratoires et alimentaires dans les premiers temps de vie, des atteintes sensorielles (audition, vue), esthétiques (malformations des oreilles et paupières) et fonctionnelles (anomalies du crâne et de la cavité buccale telle qu'une fente vélaire ou vélo-palatine). Ce syndrome n'associe pas de retard intellectuel.
Voir aussi : *Treacher Collins (syndrome)*.

Fricatives

Voir *Constrictives*.

Furlow

Technique chirurgicale aussi appelée double plastie en Z permettant de fermer le voile et le palais en un temps. Elle est rarement pratiquée en France.



Génération 22

Association accueillant les patients et familles de patients porteurs d'une microdélétion 22q11 aussi appelée syndrome de Di-Georges.

Site internet : www.generation22.fr

Génioplastie

Chirurgie visant à déplacer le menton en avant ou en arrière pour des raisons esthétiques et/ ou fonctionnelles (fermeture labiale et respiration nasale). C'est une chirurgie qui peut être isolée ou associée à une ostéotomie maxillaire et/ou mandibulaire.

Germes dentaires

Voir *Bourgeons dentaires*.

GPP – Gingivopériostoplastie

Préparée par un traitement orthodontique, elle est réalisée à partir de l'âge de 4 ans ou 5 ans. Elle fait partie du traitement primaire de la fente labio-palatine après la chirurgie de la lèvre et du nez puis la chirurgie du palais. Elle permet de remettre en continuité les deux côtés de l'os maxillaire et de fermer la gencive, qui n'ont pas fusionné in-utero. Cela concerne les fentes labio-palatines et les fentes labio-alvéolaires. La gencive et l'os maxillaire, lorsqu'ils deviennent continus, améliorent le soutien de la lèvre, la projection de la pointe du nez et permettent l'éruption des dents définitives et des traitements orthodontiques stables.

Lors de cette chirurgie, l'espace de la fente laissé ouvert en retrait de la gencive est définitivement fermé. Les cavités nasales et la cavité buccale sont totalement séparées.

GPP – Gingivopériostoplastie avec greffe osseuse

Voir *GPP – Gingivopériostoplastie*.

Glossoptose

Recul de la langue dans la gorge chez les patients. La langue étant postériorisée, la respiration peut être très altérée et nécessiter une prise en charge en urgence. La glossoptose est un des signes majeurs de la séquence de Pierre Robin et se retrouve dans de nombreux syndromes.

Goldenhar (syndrome)

Voir *Microsomie craniofaciale*.

Grefte osseuse alvéolaire

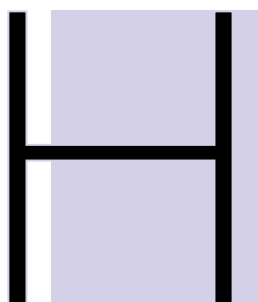
Voir *GPP – Gingivopériostoplastie*.

Guidance orthophonique

Voir *Accompagnement parental*.

Guidance parentale

Voir *Accompagnement parental*.



Hémivoile

Le voile du palais est divisé en deux parties qui fusionnent. Chaque partie est appelée hémivoile. En cas de fente, le chirurgien réunira les deux hémivoiles afin de rendre au voile sa dynamique musculaire. L'agénésie / absence d'un hémivoile est rarissime.

Hygiène bucco-dentaire

Ensemble de pratiques visant à la prévention et la prise en charge de l'hygiène dentaire et notamment l'élimination de la plaque dentaire. C'est un sujet essentiel de la prise en charge des enfants nés avec une fente et en particulier une fente labio-palatine. La littérature scientifique a démontré que ces derniers étaient plus à risque de développer des caries.

Hypoacousie

Perte de l'audition, temporaire ou définitive, et qui peut concerner l'une ou les deux oreilles.

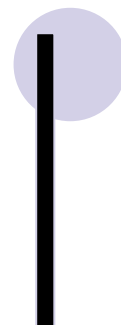
Hypomaxillie

Décrit un maxillaire – mâchoire supérieure – qui s'est moins développé dans le sens vertical, sagittal ou transversal. Les conséquences sont esthétiques : profil où la mâchoire inférieure semble trop avancée, manque de projection du nez et de la lèvre supérieure, difficulté pour fermer les lèvres. Elles sont aussi fonctionnelles : malpositions dentaires, troubles articulatoires, respiration buccale. C'est une séquelle bien connue de la chirurgie des fentes.

Hypopnées

Se caractérisent par une réduction de 10 à 50 % du flux respiratoire sans provoquer d'arrêt complet comme les apnées.

Voir aussi *Apnées du sommeil* et *SAOS – Syndrome d'Apnées Obstructives du Sommeil*.



Implant cochléaire

Électrodes posées chirurgicalement. La pose d'un ou deux implants s'adresse à des

patients souffrant de surdit  de perception s v re ou profonde. La chirurgie ne dispense pas d'un suivi orthophonique.

Implant dentaire

Dispositif m dical permettant de remplacer une ou des dents. Les proth ses sont fix es sur une vis en titane implant e dans l'os de la m choire sup rieure ou inf rieure.

Incomp tence v laire

Dysfonctionnement du voile du palais entra nant une mauvaise fermeture avec la paroi post rieure du pharynx. Le retentissement porte possiblement sur les quatre fonctions du voile du palais : la succion-d glutition, la respiration, l'audition et la phonation (parole). L'incomp tence v lopharyng e se distingue de l'insuffisance v lopharyng e car elle est plut t en lien avec des troubles de la commande motrice, on parle de voiles dits « neurologiques », voire de paralysie v laire. C'est un moins bon pronostic quant au d veloppement de la parole.

Incomp tence v lopharyng e

Voir *Cavit  profil – anatomie et fonctionnelle (sch ma)*.

Voir *Incomp tence v laire*.

Infra-alv olie

Malposition dentaire o  les dents de la m choire inf rieure sont trop en avant.

Infraclusion

Voir *B ance dentaire*.

Injection de graisse

Voir *Coleman*.

Insuffisance v laire

Dysfonctionnement du voile du palais entra nant une mauvaise fermeture avec la paroi post rieure du pharynx. Le retentissement porte possiblement sur les quatre fonctions du voile du palais : la succion-d glutition, la respiration, l'audition et la pho-

nation (parole). C'est un meilleur pronostic que l'incomp tence v lopharyng e quant au d veloppement de la parole.

Insuffisance v lopharyng e

Voir *Insuffisance v laire*.

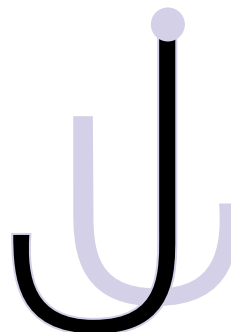
Intelligibilit 

Caract rise une parole qui peut  tre comprise dans son contenu comme dans sa forme. C'est un crit re fondamental de l' valuation. Une insuffisance v laire peut conduire   une perte d'intelligibilit  partielle ou totale alors m me que le patient construit bien son raisonnement, son r cit et ne pr sente pas de retard en mati re de langage. Le timbre et/ou les troubles articulaires peuvent rendre la parole totalement incompr hensible, y compris parfois par les proches.

Inzee.care

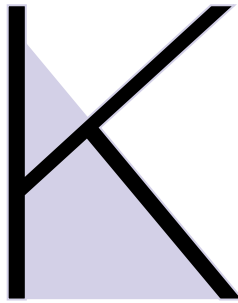
Liste d'attente commune r gionale sur laquelle les patients peuvent d poser une demande de prise en charge aupr s des orthophonistes, kin sith rapeutes et infirmiers inscrits.

Site internet : www.inzee.care



Jugal

Qui concerne la joue, on peut ainsi pr lever un lambeau jugal pour certaines chirurgies de reconstruction.

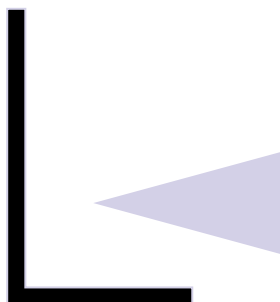


Kabuki (syndrome)

Maladie rare dont les atteintes du visage, du cœur, des os (scoliose, anomalies des doigts) et le déficit intellectuel sont les plus fréquemment présents. La présence d'une fente est possible. Dans tous les cas, ces patients devront bénéficier d'une prise en charge orthophonique précoce.

Kenacort

Médicament de type corticoïdes pouvant être injecté pour des traitements dermatologiques, notamment des cicatrices.



Labioglossopexie

Technique chirurgicale dans laquelle la langue est fixée temporairement à la lèvre inférieure afin de favoriser la respiration. Elle concerne les patients nés avec un syndrome ou une séquence de Pierre Robin.

LAC – Liste d'Attente Commune

Outil gratuit pour déposer une demande de rendez-vous auprès de kinésithérapeutes, infirmiers et orthophonistes. L'inscription simple et rapide.

Site internet : www.inzee.care

Lambellule

Partie centrale du vermillon se trouvant sur

le bourgeon médian des fentes labio-palatine. Il doit être conservé, et remplacé, entre les deux hémis-lèvres, lors de la réparation des fentes labiales bilatérales.

Lambeau d'Abbé

Chirurgie secondaire esthétique et fonctionnelle qui utilise une partie de la lèvre inférieure pour corriger la lèvre supérieure. Elle est réalisée en fin de croissance. Cette technique nécessite 2 chirurgies à 15 jours d'intervalle, La 1^{re} pour mettre le lambeau (les deux lèvres sont alors cousues ensemble), la 2^{de} pour séparer les deux lèvres.

Lambeau pharyngé

Nom donné au lambeau de muqueuse prélevé sur la paroi du pharynx lors de la vélopharyngoplastie. À distance de la chirurgie, on en voit assez nettement la cicatrisation qui se matérialise par un trait blanc sur la paroi.

Lames palatines

Les deux os qui constituent notamment le palais. D'abord verticaux, ils s'abaissent progressivement pour fusionner et former le palais ainsi que les parois des cavités nasales. En l'absence de fusion, on observe une fente du palais secondaire pouvant s'associer à une fente du palais primaire. Dans ce dernier cas, on parlera alors de fente totale.

Langage

Acte qui permet de communiquer. Il comprend aussi bien la parole (production de sons et donc de mots) que la communication gestuelle, la mimique, que la construction de la pensée, de la phrase et du discours oral et écrit. Il doit s'évaluer tant dans la production que la compréhension.

Lefort 1

Chirurgie qui vise à avancer la mâchoire supérieure. Elle améliore la respiration et contribue à équilibrer le profil. Elle concerne environ 20% des patients nés avec une fente labio-palatine en fin de croissance.

Lèvre blanche

Partie blanche de la lèvre qui entoure toute la partie rouge.

Voir *Bouche (schéma)*.

Lèvre rouge

Partie rouge des lèvres, où peut s'appliquer le rouge à lèvres. Le vermillon correspond à la lèvre rouge sèche.

Voir *Bouche (schéma)*.

Lipofilling

Voir *Coleman*.

Lipostructure

Voir *Coleman*.

Logopédie

Discipline paramédicale visant à dépister et prendre en soin les troubles du langage, de la parole, de la voix et de la communication écrite et orale. Le terme de logopédie est employé en Suisse et en Belgique.

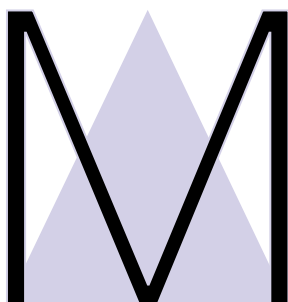
Luette

Extrémité du voile du palais.

Voir *Cavité profil – anatomie et fonctionnelle (schéma)*.

Luette bifide

Extrémité de la luette qui se divise en partie en deux ou présente une simple encoche. C'est un signe d'alerte quant à une fente sous-muqueuse ou une insuffisance vélo-pharyngée, mais ce n'est pas systématique.



MAFACE – Réseau fentes et malformations faciales

Comprend un centre de référence et 25 centres de compétence. Ces anomalies de la face et de la cavité buccale, dont les fentes, peuvent être isolées ou associées. Les centres assurent la prise en soin coordonnée, l'information, l'éducation thérapeu-

tique, la formation continue et la recherche concernant ces pathologies.

Site internet : www.tete-cou.fr/offre-de-soins/reseau-maface

Maladie orpheline

Maladie pour laquelle il n'existe pas de traitement permettant de la guérir.

Maladie rare

Une maladie est dite « rare » lorsqu'elle atteint moins d'une personne sur 2000. Cela représente 3 millions de Français et environ 25 millions d'Européens.

Maladies Rares Info Services

Service répondant par e-mail, ou par téléphone, aux questions médicales ou sociales : 0800 40 40 43 <https://www.maladies-raresinfo.org/>.

MALO – Réseau malformations ORL rares

Comprend un centre de référence coordonnateur, deux constitutifs et 15 centres de compétence. Ces malformations peuvent être isolées ou associées, notamment à la présence d'une fente. Les centres assurent la prise en soin coordonnée, l'information, l'éducation thérapeutique, la formation continue et la recherche concernant ces pathologies.

Site internet : www.tete-cou.fr/offre-de-soins/reseau-malo

Malocclusion

Conséquence d'un décalage entre les arcades dentaires (supérieure et inférieure).

Mandibule

Os qui forme la mâchoire inférieure.

Maxillaire

Deux os qui forment la mâchoire supérieure.

MEOPA

Gaz médical destiné à soulager la douleur et calmer l'anxiété lors de soins de courte durée. Le patient respire le gaz dans un masque.

Microdélétion 22q11

Voir *Di-Georges (syndrome)*.

Micrognathie

Décrit un développement insuffisant des os de la mâchoire et peut être congénitale. Elle est associée à plusieurs syndromes comportant aussi une fente.

Microsomie craniofaciale

Deuxième malformation faciale congénitale (de naissance), la plus fréquente après les fentes labiales et/ou palatines. Elle se caractérise par un développement insuffisant de certaines parties du visage : la mâchoire inférieure, la cavité buccale, le crâne, les pommettes (os zygomatique), les oreilles, les tissus mous du visage (muscles, graisse, vaisseaux sanguins, nerfs), des orbites et du nerf facial. Lorsqu'elle touche un seul côté du visage, on parle de microsomie hémifaciale. Les anomalies de la mâchoire inférieure peuvent être corrigées, par des techniques d'orthodontie ou chirurgicales. L'oreille peut être reconstruite autour de 6-8 ans.

La microsomie est associée à d'autres malformations dans 50% des cas, dont des syndromes impliquant une fente palatine. La contraction asymétrique du voile du palais, les défauts d'occlusion dentaire peuvent entraîner une insuffisance vélaire et des troubles articulatoires associés à des pertes auditives.

Microsomie hémifaciale

Voir *Microsomie craniofaciale*.

Miroir de Glatzel

Miroir en inox permettant de mettre en évidence un dysfonctionnement de la respiration nasale et/ ou une déperdition nasale (fuite d'air pendant certains sons) – Doit être bien froid pour l'examen (après mouchage). Évaluation non mesurable même si le miroir est gradué. À noter que dans le cas d'une fente unilatérale, il passera toujours moins d'air du côté de la fente et, en cas de fente bilatérale, la respiration sera réduite mais normalement symétrique.

Mouchage

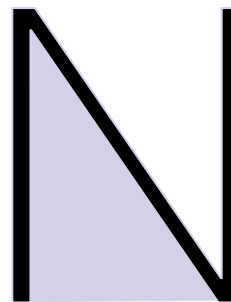
Possible par l'enfant dès 12 mois, il est particulièrement important afin d'éviter des surinfections de l'oreille.

Muscle péristaphylin externe

A fonction de tendre le voile, il est aussi dilateur de la trompe d'Eustache.

Muscle péristaphylin interne

Voir *Élévateur du voile (muscle)*.



Nasalance

Rapport entre l'énergie acoustique nasale et la somme de l'énergie acoustique orale et nasale, elle s'exprime en pourcentage et est calculée lors d'un examen non-invasif appelé nasométrie.

Nasalité

Caractérise un son, ou un timbre de voix, qui sort totalement, ou partiellement, par le nez.

Nasillement

Altération du timbre et de la voix qui sont plus aigus et plus nasaux. Le trouble est dû à un forçage à l'étage du pharynx et/ ou du larynx pour lutter contre la déperdition nasale. La voix est « perchée » comme chez un jeune enfant, elle devient irritante en grandissant.

Nasofibroscopie

Examen permettant d'explorer les fosses nasales, le larynx et le pharynx. C'est un examen très court pendant lequel l'ORL introduit une fibre optique très fine dans une

des narines du patient. Cet examen est utilisé notamment pour repérer des obstructions nasales mais aussi pour observer le fonctionnement du voile du palais pendant la parole.

Nasomètre

Outil d'évaluation objectif et de rééducation de la fonction vélopharyngée utilisé dans certains centres MAFACE et le plus souvent utilisé dans les services spécialisés dans le monde. Il comprend deux micros fixés à une plaque placée sur la lèvre supérieure afin de séparer le nez de la bouche ; l'un capte le flux d'air émis par le nez et l'autre le flux d'air émis par la bouche pendant la production de sons. Il permet de quantifier et visualiser la déperdition nasale et la capacité du voile à se contracter. La nasométrie est l'examen réalisé avec le nasomètre.

Nasométrie

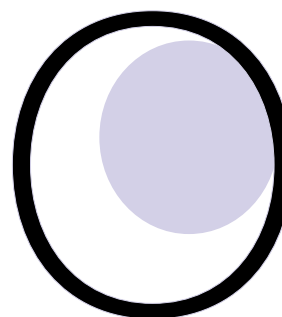
Voir *Nasomètre*.

Nasonnement

Modification du timbre de la voix liée à la fermeture non hermétique entre le voile du palais et les parois pharyngées. Elle entraîne un phénomène de résonance dans la cavité buccale non fermée en arrière et une déperdition nasale. Par ailleurs, la différence entre voyelles orales et nasales correspondantes s'estompe. Ce phénomène est dû à une insuffisance vélaire et touche préférentiellement les personnes nées avec une fente ou une paralysie vélaire. Cependant, il peut concerner des patients après une chirurgie ou un traitement ORL (amygdales, végétations, radiothérapie).

Néo-gencive

Lorsqu'un nourrisson présente une langue très en arrière (glossoptose) en lien avec une séquence de Pierre Robin notamment, cela entraîne l'élévation du plancher buccal. Cette élévation fait penser à une seconde gencive, d'où le nom néo-gencive.



Occlusive

Nom donné aux consonnes orales [p b t d k g] et nasales [m n gn ng]. La production de ces sons implique une fermeture complète suivie d'un relâchement soudain de l'air au niveau de la bouche et/ou du voile du palais. En cas de fente, les occlusives nasales ne posent pas de problème car le voile du palais n'est pas mobilisé. En revanche, l'acquisition et/ou la qualité des consonnes occlusives orales peut demander un temps d'apprentissage plus long, l'aide d'un orthophoniste ou une chirurgie secondaire.

Odontome

Une ou plusieurs dents surnuméraires généralement mal formées qui se développent à proximité d'une dent permanente.

Oralité

On distingue l'oralité alimentaire de l'oralité verbale. Elles évoluent normalement en même temps. Le passage à la cuillère et à la mastication se déroule dans la même temporalité que l'acquisition de sons et d'une articulation de plus en plus complexe.

Orbiculaire, muscle orbiculaire des lèvres

Muscle qui fait le tour des lèvres.
Voir *Bouche (schéma)*.

O-RARES – Réseau des maladies rares orales et dentaires

Il comprend un centre de référence coordonnateur, quatre constitutifs, et 21 centres de compétence. Ces anomalies dentaires orales peuvent être isolées ou associées. Les centres assurent la prise en soin coordonnée.

donnée, l'information, l'éducation thérapeutique, la formation continue et la recherche concernant ces pathologies.

Site internet : www.tete-cou.fr/offre-de-soins/reseau-o-rares

Oreille externe

Comprend la partie visible de l'oreille, à savoir le pavillon et le conduit auditif externe qui s'achève avec le tympan.

Oreille moyenne

Située entre l'oreille externe et l'oreille interne, elle comprend trois parties. La caisse du tympan et la chaîne des osselets – composée de trois os minuscules – assurent la transmission des sons. La trompe d'Eustache permet d'équilibrer de part et d'autre la pression du tympan. Mobilisée par certains muscles du voile du palais, elle fonctionne souvent moins bien chez les enfants nés avec une fente et entraîne des otites séromuqueuses fréquentes. Les cavités mastoïdiennes constituent la troisième partie de l'oreille moyenne.

Oreille interne

Partie la plus profonde du système auditif. Elle contient un labyrinthe en forme d'escargot appelé cochlée et des cellules sensorielles chargées de percevoir les sons. Elle est aussi en charge de notre équilibre.

ORL

Médecin spécialisé dans le diagnostic et le traitement des troubles liés au nez, la gorge, l'oreille, et la région tête et cou. Il peut prendre en charge les enfants et les adultes.

ORPHANET

Portail numérique de référence sur les maladies rares et les médicaments orphelins.
Site internet : www.orpha.net

Orthèse

Lorsque le nouveau-né produit trop d'efforts pour s'alimenter, il est possible de prendre une empreinte de son palais et de lui fabriquer une plaque sur mesure pour obturer la fente osseuse et faciliter la prise du biberon

en attendant l'intervention chirurgicale. Ce dispositif temporaire limite les fuites de lait par le nez et les efforts du bébé pour obtenir suffisamment de pression. Une plaque peut également être placée environ 24H après une chirurgie pour protéger les sutures.

Une vidéo a été réalisée pour aider les parents à nettoyer et remettre en place les plaques, elle est disponible sur ce lien : <https://www.youtube.com/watch?v=Jx0550B-d0z0>

Orthodontie

Spécialité odontologique qui prévient et traite les malpositions dentaires.

Orthodontiste

Chirurgien-dentiste spécialisé dans la prévention et le traitement des malpositions dentaires. C'est un professionnel indispensable dans le parcours de soins d'un patient né avec une fente.

Orthophonie

Voir *Logopédie*.

Orticochea

Chirurgie secondaire faisant partie des traitements de l'insuffisance vélopharyngée et visant à créer un sphincter circulaire. Elle est privilégiée à la vélopharyngoplastie lorsque la contraction vélaire est de meilleure qualité que celle des parois pharyngées latérales.

Ostéotomie bi-maxillaire

Voir *Bimaxillaire*.

Ostéotomie mandibulaire

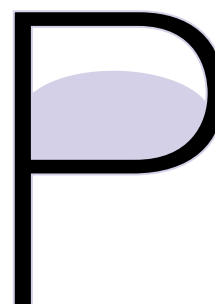
Concerne la mâchoire inférieure. Elle permet une meilleure fermeture. Elle a aussi des conséquences esthétiques puisque qu'elle avance ou recule la mandibule.

Ostéotomie maxillaire

Voir *Lefort 1*.

Ostéotomie maxillaire – Lefort 1

Chirurgie qui vise à avancer la mâchoire supérieure. Elle améliore la respiration et contribue à équilibrer le profil. Elle concerne environ 20% des patients nés avec une fente labio-palatine en fin de croissance.



Ostéotomie sagittale

Voir *Ostéotomie mandibulaire*.

Otite séreuse

Inflammation chronique de l'oreille moyenne, accompagnée de la présence d'un liquide derrière le tympan. En cas de fente ou d'insuffisance vélaire, elle est plus fréquente – 80% des enfants nés avec une fente – car trois des cinq muscles du voile contribuent à l'aération de cette partie de l'oreille. C'est une inflammation qui ne provoque ni écoulement, ni fièvre, ni douleur et donc peut passer inaperçue. L'enfant entend mais mal et donc distingue moins bien les sons proches. Un signe fréquent qui peut être observé est un enfant qui touche régulièrement son oreille.

De nombreux enfants nés avec une fente devront bénéficier d'une ou plusieurs poses de dispositifs d'aération de l'oreille (yoyos, T-tubes, ATT). La visite annuelle d'un ORL, et pas seulement d'un pédiatre, est déterminante.

Otite séromuqueuse

Voir *Otite séreuse*.

Otorhinolaryngologiste

Voir *ORL*.

Otovent

Dispositif constitué d'un embout sur lequel est fixé un ballon qui sera gonflé par le nez. Utilisé sur prescription médicale d'un ORL, l'Otovent contribue à réduire la pression dans l'oreille moyenne. Les patients nés avec une fente souffrent plus de troubles de l'aération de l'oreille et d'otites séromuqueuses en raison d'un moins bon fonctionnement des muscles du voile du palais.

Paille

Instrument capital dans l'apprentissage du fonctionnement du voile du palais et de la gestion de l'air. En utilisant une paille, le patient travaille à la fois : la fermeture buccale et la contraction des lèvres, notamment le muscle orbiculaire qui fait le tour des lèvres. Il contracte ses joues. Lors de l'aspiration et en maintenant le voile fermé – aspiration d'une cible maintenue par exemple – la base de la langue et le voile du palais reculent tandis que les muscles de la paroi pharyngée se resserrent. Au final, le patient isole le nez de la bouche comme lors de la production de très nombreux sons et il travaille la mobilisation et la prise de conscience de ces muscles.

Palais mou

Situé dans le prolongement du palais dur, il est constitué de cinq muscles et se termine par la luette et non la glotte comme souvent mentionné. Abaissé ou au repos, il permet de produire des sons nasaux : m n gn an on in et de respirer par le nez avec la bouche fermée puisqu'alors l'air peut circuler librement. Le voile peut se contracter en haut et en arrière en association avec les muscles constricteurs du pharynx (muscles de la paroi / fond de la gorge). Ces contractions combinées peuvent isoler les deux cavités buccale et nasale. Ainsi, cette compétence permet l'alimentation du nourrisson : succion en donnant assez de pression et déglutition pour tous les âges en empêchant les aliments de passer par le nez.

Le voile a une fonction de phonation. Il est indispensable à la production de toutes les consonnes et voyelles du français hormis m n gn an on in. Il peut se contracter in-

suffisamment et permettre la production de sons mais avec un manque d'intelligibilité ou un timbre nasonné.

Enfin, trois de ses muscles contribuent à la contraction de la trompe d'Eustache, un conduit qui mène à l'oreille moyenne. La trompe permet l'aération de l'oreille derrière le tympan et l'équilibre de la pression (sensation ressentie quand on prend l'avion, on baille, on descend sous l'eau...). Son mauvais fonctionnement, notamment avant la fermeture de la fente et dans les premières années de vie, explique le fort risque d'otites séro-muqueuses des patients.

Palais dur

Partie du palais qui part de la gencive et s'arrête au voile du palais. Il regroupe donc une partie du palais primaire et une partie du palais secondaire.

Voir Cavité profil – anatomie et fonctionnelle (schéma).

Palais primaire

C'est la partie du palais qui se forme en premier et d'arrière en avant entre la 5^e et la 7^e semaine. Issu de la fusion des bourgeons maxillaires et des bourgeons nasaux internes et externes, il comprend : la lèvre supérieure et la crête alvéolaire antérieure jusqu'au canal palatin, la partie de la mâchoire qui sert de support aux dents.

Palais osseux

Voir Palais dur.

Palais secondaire

C'est la plus grande partie du palais. Il se forme entre la 7^e et la 11^e semaine d'avant en arrière avec la fusion des lames palatines qui s'abaissent et se rejoignent. Il est composé de deux parties : une partie antérieure osseuse appelée palais dur, ou palais osseux, et une partie postérieure appelée palais mou ou voile du palais.

Panoramique dentaire

Radiographie permettant de voir les arcades dentaires, les maxillaires, les articulations et les sinus. Il permet de mettre en évidence des anomalies dentaires de forme et de nombres, ainsi que la distribution des dents.

Parodonte

Ensemble des tissus qui maintiennent la dent dans son alvéole, notamment la gencive et l'os alvéolaire.

Parole

Acte volontaire de parler au sens de l'articulation. Ici, on parle des sons qui forment les syllabes et les mots. En cas de fente, elle est caractérisée par un ordre d'apparition des sons souvent différents de l'enfant sans fente et pas forcément par un retard.

Passage alimentaire

Tant que la fente n'est pas totalement fermée, les passages de liquides et solides restent possibles par le nez. Nombreux au départ, ils se font de plus en plus rares, le nourrisson gérant de mieux en mieux la succion et la déglutition. En cas de fente labio-palatine, la fente osseuse est fermée totalement au moment de la greffe de la gencive et donc des passages peuvent perdurer. Ils peuvent aussi être facilités par des fistules résiduelles, parfois seulement quand l'enfant boit au robinet (tête penchée). Enfin, ils peuvent se manifester à tous les âges de la vie en cas de vomissement en raison du réflexe ou pendant des épisodes de rhume car il y a alors une perte de repères sensoriels.

Pédodontie – pédodontiste

Spécialité du domaine dentaire, réservée aux enfants. Le pédodontiste a suivi une spécialité pour prévenir et traiter les troubles survenant chez les plus jeunes enfants. Il est formé à cet accompagnement spécifique.

Périoste – périostoplastie

Tissu qui recouvre l'os et assure sa vascularisation. Il a des vertus favorisant la réparation et la construction osseuse. Les périostoplasties permettent de favoriser la cicatrisation osseuse.

Perméabilité nasale

Qualifie le fait que le nez est suffisamment dégagé pour permettre une respiration nasale. C'est une notion essentielle pour

l'évaluation de la respiration mais aussi de la qualité de la parole du patient. En effet, l'orthophoniste doit pouvoir différencier une voix nasale en raison d'un manque de perméabilité du nez, d'un nasonnement dû à une insuffisance vélopharyngée. C'est pourquoi, l'orthophoniste débute toujours ses évaluations au miroir en faisant souffler par le nez et en demandant une phrase comportant majoritairement des sons nasaux, [m n gn a on in].

À noter deux particularités : en cas de fente labiale ou labio-palatine bilatérale, la perméabilité nasale est symétrique mais globalement réduite. En cas de fente labiale ou labio-palatine unilatérale, la perméabilité nasale sera toujours réduite du côté de la fente. L'orthophoniste déplace donc son miroir différemment selon le type de fente.

Pertuis

Voir *Fistule*.

Pharyngoplastie

Chirurgie destinée à traiter une insuffisance vélopharyngée. Associée à un lambeau pharyngé, on parle de vélopharyngoplastie à pédicule supérieur. Lorsqu'elle vise à créer un nouveau sphincter, on parle de sphinctéroplastie ou d'Orticochea.

Voir aussi *Orticochea*.

Pharynx

Conduit sur trois étages qui correspond à la gorge. Les trois étages correspondent à l'arrière des fosses nasales, le fond de la cavité buccale et la partie située au-dessus du larynx. Les muscles constricteurs du pharynx sont essentiels à la qualité de la parole car ils contribuent à la compétence vélopharyngée.

Voir *Cavité profil – anatomie et fonctionnelle (schéma)*.

Philtrum

Fossette qui se situe entre le nez et la lèvre. Délimité par les deux crêtes philtrales, le philtrum est la marque de la fusion des bourgeons de la face.

Voir *Bouche (schéma)*.

Voir aussi *Crêtes philtrales*.

Phonation

Ensemble des mouvements qui permettent de produire des sons et donc la parole. C'est aussi à l'origine le terme choisi par Madame Borel-Maisonny – à l'origine du métier d'orthophoniste – pour qualifier la compétence vélopharyngée des patients nés avec une fente.

Phonème

La plus petite unité d'un mot. Par exemple /chat/ compte deux phonèmes : [ch] et [a]. Le français comprend 36 phonèmes (16 voyelles et 20 consonnes) que l'on peut aussi appeler « sons ».

Phonétisme

Ensemble des caractères phonétiques d'une langue. On dira d'une personne que son phonétisme est complet quand il peut produire les 36 sons du français.

Piliers du voile

Voir *Arcs palatins*.

Plaque palatine

Voir *Orthèse*.

Plateforme maladies rares

Rassemble des interlocuteurs majeurs impliqués dans le diagnostic et la prise en charge des maladies rares. **Site internet :** www.plateforme-maladiesrares.org

PNDS – Protocole National de Diagnostic et de Soins

Document de référence destiné aux professionnels de santé. Rédigés par les centres de référence et compétence de la maladie rare concernée, ils rassemblent les bonnes pratiques de soins pour le suivi des patients.

Polysomnographie

Examen médical consistant en un enregistrement au cours du sommeil. Il permet de mettre en évidence des troubles et notamment les apnées du sommeil.

Postériorisation

Un son est postériorisé lorsqu'il est articulé plus en arrière. Ainsi, les sons [t d] sont remplacés par [k g]. Cela peut être le cas en présence d'une fistule en avant du palais, le patient étant, consciemment ou non, gêné de mettre sa langue au bon endroit.

Praxie

Coordination de mouvement dans une intention. On parle ainsi de praxies bucco-linguo-faciales pour des mouvements du type : tirer la langue, gonfler les joues, arrondir les lèvres.

Pré-maxillaire

Partie de l'os maxillaire comprenant les 4 incisives centrales.

Pression intra-buccale

Pour produire des sons, il est nécessaire d'apporter de l'air dans la cavité buccale, de le maintenir et enfin de le relâcher soit brièvement, soit progressivement, selon le type de sons. Si le voile du palais n'est pas fermé, les sons seront alors nasaux : m n gn an on in. Si le voile est fermé, alors tous les autres sons du français – oraux – deviennent possibles.

Lorsque le voile ne ferme pas, ou mal, lors de la production de sons oraux alors la parole est limitée aux sons passant par le nez ou dégradée (nasonnée, floue). Apprendre à gérer l'air : le faire monter, le conserver et le relâcher selon les objectifs articulatoires, est du ressort de l'orthophoniste qui doit guider son patient dans l'acquisition et la gestion de cette pression intra-buccale.

Proalvéolie

Inclinaison anormale des dents vers l'avant souvent causée par une pression de la langue trop importante sur les incisives supérieures et/ ou inférieures.

Processus palatins

Voir *Lames palatines*.

Prognathie

Lorsque la mâchoire inférieure, la mandibule, est trop avancée par rapport à la mâchoire supérieure. Dans les séquelles de

fentes, il peut être nécessaire de rétablir un équilibre pour des raisons fonctionnelles et/ou esthétiques. Le plus souvent c'est le maxillaire supérieur – mâchoire supérieure – qui s'est moins développé et non pas l'inférieur qui a trop avancé.

Proprioception

Désigne la perception, consciente ou non, de la position des différentes parties du corps. Par exemple, lorsque le patient contracte son voile du palais pour avaler ou produire certains sons, il isole le nez de la bouche. En aspirant à la paille mais également en chantant et en travaillant avec l'orthophoniste, le patient travaille la mobilisation et la prise de conscience de ces muscles. Après une chirurgie secondaire du voile et dans le respect des délais fixés par le médecin, le travail de proprioception est fondamental pour apprendre à utiliser cette nouvelle anatomie et les moyens mis à disposition.

Protocole chirurgical

Ensemble des temps opératoires et des techniques prévus pour aboutir à la réparation esthétique et fonctionnelle de la fente. Ainsi, chaque type de fente prévoit dans son protocole un nombre minimal d'actes opératoires auxquels peuvent s'ajouter des chirurgies secondaires. Bien qu'il existe des consensus quant aux bonnes pratiques, chaque service applique son protocole en raison notamment de l'expérience et de la transmission des connaissances.

Protoxyde d'azote

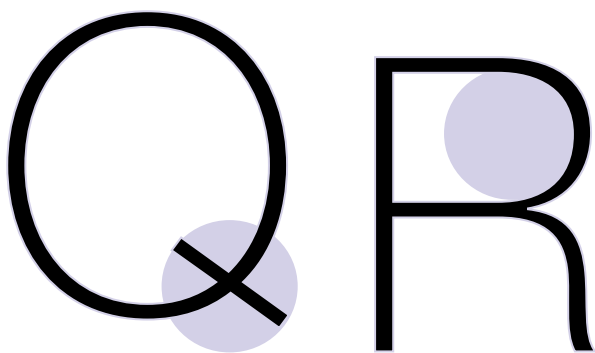
Voir *MEOPA*.

Ptose linguale

Voir *Glossoptose*.

PWSS – Pittsburgh Weighted Speech Scale

Échelle d'évaluation et de classification de la phonation (articulation et compétence vélopharyngée) essentiellement utilisée dans les pays anglo-saxons.



Quad helix

Appareil fixe visant à élargir le palais. En cas de fente labio-palatine, le quad helix sera fixé plusieurs mois avant la greffe, pour préparer celle-ci, et maintenu encore 6 mois après la chirurgie afin de conserver l'espace gagné.

Racine

Voir *Cavité profil – anatomie et fonctionnelle (schéma)*.

Raucité vocale

Modification du timbre et de la voix, souvent décrite par les familles comme une "voix cassée". Les patients nés avec une fente présentent des risques de raucité vocale en raison d'un forçage des muscles du larynx et notamment des cordes vocales pour obtenir une fermeture entre la cavité buccale et la cavité nasale. Ce forçage se traduit par une aggravation du timbre de la voix appelée aussi dysphonie fonctionnelle. Elle peut s'associer à d'éventuelles lésions des cordes vocales du type nodules. La disparition de la raucité vocale grâce à la rééducation orthophonique peut révéler une déperdition nasale devenue audible ou un trouble de l'articulation léger jusqu'alors masqués par les phénomènes de forçage. Non pris en charge, ces troubles peuvent conduire à des épisodes d'aphonie.

RCI – Risque Carieux Individuel

Chaque individu ne présente pas le même risque de développer des caries, y compris en cas de bonne hygiène dentaire et de conditions de vie similaires. Les études montrent que l'existence d'une fente touchant la gencive, donc labio-alvéolaire ou

labio-maxillo-palatine, constitue un facteur de risque supplémentaire. Ces enfants doivent donc bénéficier d'un suivi plus précoce et plus rigoureux.

Rééducation de la compétence vélopharyngée

Prise en charge orthophonique qui peut être pré ou post-opératoire et qui vise à améliorer le fonctionnement du voile du palais. Elle peut s'associer à un travail sur la parole et le langage.

Rééducation orthophonique

Terme regroupant tous les actes visant à corriger ou améliorer, pallier des dysfonctionnements en matière de communication, parole et langage, alimentation et respiration. Elle implique d'abord un bilan.

Rééducation tubaire

Prise en charge orthophonique dont le but est d'ouvrir les trompes d'Eustache et donc d'aérer la caisse du tympan. Elle peut également être prescrite après un barotraumatisme ou en cas d'acouphènes.

Voir aussi *Acouphènes* et *Trompe d'Eustache*.

Rééducation vélaire

Voir *Rééducation de la compétence vélopharyngée*.

Rééducation vélo-tubo-tympanique

Voir *Rééducation tubaire*.

Rétro-alvéolaire

L'espace rétro-alvéolaire est souvent mentionné pour décrire la zone de la gencive et du palais en arrière des dents supérieures. Pour les fentes labio-palatines, on parle de « trou/ fente rétro-alvéolaire » pour décrire la petite zone encore ouverte avant la greffe de la gencive. Ce n'est donc pas une fistule.

Rétrognathie

Lorsque le menton, et donc la mâchoire inférieure, est trop en arrière par rapport à la mâchoire supérieure.

Rhinolalie fermée

En cas d'obstruction des fosses nasales, la voix est perçue comme nasonnée. Les causes sont nombreuses : déviation de la cloison nasale, petites cavités nasales, végétations ou cornets trop importants, allergies, et sont diagnostiquées par un ORL. En cas de nasonnement, l'orthophoniste doit pouvoir faire la différence entre une rhinolalie fermée et une insuffisance vélopharyngée car la prise en charge n'est pas la même.

Rhinolalie ouverte

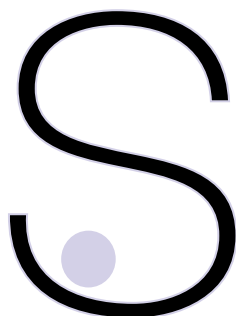
Terme parfois employé pour parler d'une insuffisance vélaire quand la voix nasonnée est liée à un dysfonctionnement du voile.

Rhinoplastie

Chirurgie visant à corriger ou modifier la forme du nez. Elle peut être nécessaire pour raisons fonctionnelles et/ ou esthétiques.

Ronflement nasal

Phénomène le plus fréquent en cas d'insuffisance vélopharyngée. Il ressemble à un ronronnement qui se produit juste avant les sons [p b t d k g] et exceptionnellement des autres sons du français. Il peut apparaître seulement en double tâche, par exemple lorsque le patient lit et se concentre sur le déchiffrage, ou en cas de fatigue. La compétence vélaire est presque efficace mais la pression est due à l'air qui arrive. Il peut constituer un signe d'amélioration ou de dégradation de la phonation du patient.



SAOS – Syndrome d'Apnées Obstructives du Sommeil

Trouble de la respiration qui intervient pen-

dant le sommeil. Celui-ci est marqué par des pauses respiratoires répétées qui empêchent l'air d'atteindre les poumons et par des micro-réveils. Les conséquences peuvent être sévères : mauvaise qualité du sommeil et déficit d'oxygénation. Les signes pouvant évoquer un SAOS sont : agitation, réveils, énurésie, ronflement, transpiration excessive la nuit et fatigue au réveil, cernes, troubles de l'attention, siestes prolongées le jour.

Voir aussi *Apnées du sommeil* et *Hypopnées*.

Schlintement

Trouble articulaire qui touche les sons [s z ch je] mais pas forcément les quatre. L'air qui s'écoule pour produire le son passe sur un ou les deux côtés de la langue au lieu du canal central. C'est une déformation des sons assez fréquente chez les patients nés avec une fente en raison des malocclusions dentaires et c'est aussi le trouble articulaire le plus difficile à corriger. Il nécessite d'abord la correction de l'articulé mais aussi une forte motivation du patient. À ne pas confondre avec le sigmatisme interdental aussi appelé zozotement.

Seuil narinaire

Situé à la base des narines, il est constitué par la lèvre. En atteignant le seuil narinaire, la fente labiale entraîne donc une déformation du nez et de sa cloison.

Septoplastie

Chirurgie qui vise à redresser exclusivement le septum et donc le nez dans sa partie cartilagineuse (cloison nasale).

Septum

Voir *Cloison nasale*.

Séquence de Pierre Robin – syndrome de Pierre Robin- SPR

On distingue le syndrome de la séquence. La séquence de Pierre Robin est l'association : d'un rétrognathisme (menton en arrière), d'une glossoptose (langue basculée vers l'arrière), de possibles difficultés respiratoires néonatales et troubles de la succion déglutition et d'une éventuelle fente

vélopalatine. Elle peut être isolée ou associée à un syndrome connu (Pierre Robin syndromique).

Sigmatisme

Trouble articulaire portant sur la prononciation des sons. Il en existe de plusieurs sortes.

Sigmatisme interdental

Trouble articulaire aussi appelé zézaïement ou zozotement et pouvant porter sur [t d n gn s z]. La langue s'interpose entre les deux arcades dentaires ou entre deux dents. C'est le trouble articulaire le plus fréquent et notamment chez les enfants nés avec une fente en raison des malocclusions dentaires.

Sigmatisme latéral

Voir *Schlintement*.

Sigmatisme nasal

Trouble articulaire sans lien avec une insuffisance vélaire et qui peut toucher les sons [s z ch je]. La langue ferme l'orifice buccal, l'air ne peut pas alors plus que sortir par le nez. Les sons sont alors très nasonnés en l'absence d'une insuffisance vélaire. Il est essentiel de pouvoir différencier ces deux troubles car le sigmatisme nasal ne peut se corriger que par une rééducation orthophonique, en aucun cas par une chirurgie.

Sonore

Se dit d'une consonne ou voyelle qui s'accompagne – au contraire des sourdes – d'une vibration des cordes vocales. En français, ce sont toutes les voyelles et la plupart des consonnes orales. Ces consonnes sont plus difficiles à produire en cas de fente car elles demandent de coordonner à la fois la pression de l'air et la vibration des cordes vocales.

Souffle nasal

Bruit surajouté à la prononciation des sons [f v]. Lors de la production, une partie de l'air est dirigée en même temps dans les fosses nasales et recouvre partiellement le son. Ce n'est pas un synonyme de déperdition nasale.

Souffle rauque

Trouble articulaire sévère aussi appelé consonne de compensation. Il concerne presque exclusivement les personnes nées avec une atteinte du voile du palais (fente ou paralysie congénitale). Pour produire des sons, il est nécessaire d'apporter de l'air dans la cavité buccale, de le maintenir et enfin de le relâcher soit brièvement, soit progressivement selon le type de son. Lorsque le patient n'y parvient pas, il recherche d'autres moyens de produire le son. Le patient va produire une articulation laryngale ou pharyngale rauque en faisant passer de l'air et un forçage entre la base de la langue et la paroi pharyngée. Le trouble peut toucher les consonnes dites constrictives : [s z ch je].

C'est un trouble extrêmement difficile à corriger et qui s'installe très vite et très tôt. Si la rééducation orthophonique n'apporte pas d'amélioration rapidement, il est indispensable de recourir à une chirurgie secondaire du voile – pharyngoplastie ou vélopharyngoplastie – afin d'éviter une installation définitive du trouble. Ils sont signalés par le chiffre 3 dans la classification de la phonation de Borel-Maisonny.

Sourde

Se dit d'une consonne qui ne s'accompagne pas d'une vibration des cordes vocales – au contraire des sonores. En français, ce sont les consonnes orales : [p t k f s ch].. Ces consonnes sont plus faciles à produire en cas de fente.

Sphinctéroplastie

Voir *Orticochea*.

Sphinctéroplastie dynamique

Voir *Orticochea*.

SPRATON – Réseau Syndromes de Pierre Robin et Troubles de Succion-Déglutition Congénitaux

Il comprend un centre de référence, un constitutif et 20 centres de compétence. Ces troubles peuvent être isolés ou associés à une fente et s'inscrire dans des syndromes tels que le syndrome de Treacher Collins, de microdélétion 22q11, de Kabuki

ou CHARGE. Les centres assurent la prise en soin coordonnée, l'information, l'éducation thérapeutique, la formation continue et la recherche concernant ces pathologies.

Site internet : www.tete-cou.fr/spraton/accueil

Stickler (syndrome)

Maladie rare du tissu conjonctif entraînant des atteintes visuelles (myopie sévère) et auditives, des troubles ostéo-articulaires et plus rarement cardiaques. Peuvent s'associer une séquence de Pierre Robin et donc une fente.

Succion-déglutition

Acte en deux temps qui nécessite d'abord de pouvoir aspirer le lait et ensuite de pouvoir l'avalier. Si le voile se ferme hermétiquement, il y a assez de pression pour absorber le liquide et l'orienter vers l'œsophage, sinon il y a des rejets par la cavité nasale. En cas de fente palatine totale ou partielle, c'est l'acte de succion qui est particulièrement difficile. Sauf exception, les nourrissons n'ont pas de problème de déglutition et donc ne font pas de fausse route. Certains syndromes impliquent des troubles de la succion-déglutition plus sévères que la seule difficulté de la fente (microdélétion 22Q11, syndrome de Pierre Robin...).

Surdité

Voir *Déficiência auditive*.

Surdité de perception

Dans ce cas, les sons sont bien transmis à l'oreille interne mais les cellules qui la composent ne les perçoivent pas ou les interprètent mal.

Surdité de transmission

Concerne l'oreille externe et l'oreille moyenne qui ne peuvent pas transmettre normalement les sons dans l'oreille interne.

Supra-alvéolie

Malposition dentaire où les dents de la mâchoire inférieure sont en retrait.

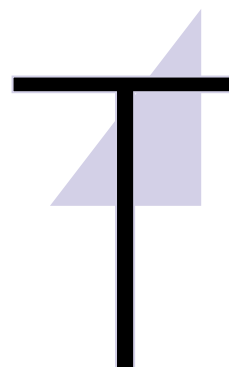
Syncinésie faciale

Contraction involontaire des muscles de la face, le plus souvent inconsciente. Elle survient quand on doit produire un effort pour contracter le voile du palais et/ou pour limiter la déperdition nasale. C'est un signe d'insuffisance vélaire sévère que l'on observe principalement entre les sourcils et de part et d'autre des ailes du nez. Elles ne doivent pas être confondues avec des tics. Lorsque le patient bénéficie d'une chirurgie secondaire du voile, c'est le premier signe d'effort qui disparaît.

À l'examen au miroir de Glatzel ou en nasométrie, il est important de vérifier que l'absence ou la moindre présence d'air ne sont pas liées à la présence de syncinésies, notamment narinaires.

Syndrome

Lorsqu'un patient présente plusieurs malformations, ou symptômes associés, on parle de syndrome. Certains impliquent systématiquement, ou éventuellement, une fente ou une insuffisance vélaire. Leur diagnostic est réalisé par un généticien.



TAP – Trouble Alimentaire Pédiatrique

Appellation pour les troubles alimentaires des nourrissons et des enfants. Ces difficultés à s'alimenter peuvent être liées à une pathologie, à des malformations ou des troubles sensoriels. Les enfants nés avec une fente ne font pas tous l'expérience de difficultés alimentaires et ces dernières surviennent le plus souvent dans les premiers jours ou semaines de vie. L'association d'un syndrome, en revanche, prédispose à des TAP sensoriels et plus durables.

Voir aussi *Alimentation, Dysoralité, Oralité*.

Tenseur du voile (muscle)

Voir *Muscle péristaphylin externe*.

TETECOUCO – filière TETECOUCO

Elle concerne toutes les maladies rares comportant des malformations de la tête, du cou et des dents. Ces pathologies sont regroupées en 5 réseaux : le réseau SPRA-TON – syndrome de Pierre Robin et troubles de succion-déglutition congénitaux, le réseau O-RARES – maladies rares orales et dentaires, le réseau MAFACE – fentes et malformations faciales, le réseau MALO – malformations ORL graves et le réseau CRANIOST – craniosténoses et malformations craniofaciales.

Ces 5 réseaux représentent 2100 maladies, 104 centres au total, dont 91 CCMR (5 CRMR coordonnateurs, et 8 CRMR constitutifs), 33 associations de malades, 49 laboratoires de recherche.

Site internet : www.tete-cou.fr

Tissus mous

Ce sont les muscles, tendons, graisse, vaisseaux sanguins et nerfs. Ils entourent, soutiennent et relient les organes et les autres tissus du corps.

Tonsilles palatines

Voir *Amygdales*.

Toxine botulique

Produit d'origine naturelle ayant une action paralytique sur les fibres musculaires. Il est principalement utilisé dans le cadre de fentes syndromiques ayant une paralysie faciale associée et/ ou dans le cadre de contexte d'hypersalivation en l'injectant directement dans les glandes salivaires.

Traitement chirurgical

Voir *Protocole chirurgical*.

Trachéotomie

Chirurgie consistant à créer une petite ouverture (trachéostome) au niveau de la trachée pour y placer un petit tube appelé canule. Elle est pratiquée lorsqu'un patient ne parvient pas à respirer suffisamment bien

naturellement. La trachéotomie est devenue extrêmement rare en cas de fente. Elle concerne des nourrissons présentant des syndromes dans des formes sévères. Normalement temporaire, la trachéotomie intervient alors que toutes les autres possibilités de ventilation ont été tentées.

Treacher Collins (syndrome)

Voir *Franceschetti-Klein*.

Tremplin

Association des patients ou parents d'un enfant porteur d'une séquence de Pierre Robin.

Site internet : www.tremplin-spr.org.

Trompe d'Eustache

Petit conduit qui relie l'oreille moyenne au pharynx. Elle contribue à aérer l'oreille et est mobilisée grâce à certains des muscles qui constituent le voile du palais. Ces derniers, en l'absence de fermeture et parfois encore après la chirurgie du voile, fonctionnent moins bien et contribuent à l'apparition fréquente des otites séro-muqueuses.

Voir aussi *Acouphènes* et *Rééducation vélo-tubo-tympanique*.

T-Tubes

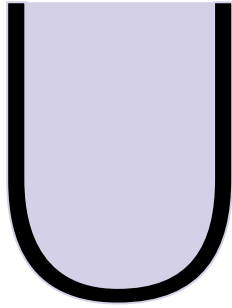
Voir *ATT*.

Tubercule labial

Partie centrale et la plus épaisse de la lèvre – rouge – supérieure.

Tympanoplastie

Chirurgie qui permet de réparer un tympan perforé, notamment en cas de mauvaise cicatrisation après la perte ou le retrait des aérateurs.

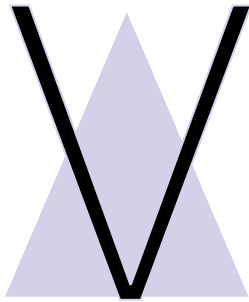


Uranostaphylorrhaphie

Chirurgie consistant à fermer en un seul temps opératoire le voile du palais et le palais osseux.

Uvule

Voir *Luette*.



Van der Woude (syndrome)

Maladie génétique de transmission autosomique dominante ($\frac{1}{2}$ risque de transmission à sa descendance). Il se caractérise par de petites dépressions (ou fistules) de la lèvre inférieure, de profondeur variable, associées ou non à une fente labiale, labio-palatine ou palatine.

Végétations

Voir *Adénoïdes*.

Vélo-cardio-facial (syndrome)

Voir *Di-Georges (syndrome)*.

Vélopharyngoplastie à pédicule supérieur

Chirurgie secondaire du voile du palais. Elle est indiquée lorsque le patient présente une insuffisance vélaire persistante malgré

les chirurgies primaires. C'est le retentissement des troubles de la parole pour le patient et un bilan orthophonique spécifique qui contribuent à cette décision. La chirurgie consiste dans le prélèvement d'un lambeau sur la paroi pharyngée. Celui-ci est fixé sur la face postérieure du voile du palais pour le reculer et réduire l'espace qui persiste et laisse fuir de l'air pendant les sons qui nécessitent une fermeture totale. Cette chirurgie est possible dès la maternelle et peut se réaliser aussi à l'âge adulte. C'est la chirurgie secondaire la plus utilisée dans le monde en cas d'insuffisance vélopharyngée.

Véloplastie intravélaire

Chirurgie repositionnant les muscles du voile du palais. Même si un voile n'a pas fusionné pendant la grossesse, ses structures existent. Les muscles sont présents et verticalisés. Le chirurgien, sous anesthésie générale, va désinsérer les muscles pour les repositionner dans la position qu'ils auraient dû présenter. Grâce à une chirurgie de précision, non seulement le voile est fermé mais la dynamique musculaire est rétablie.

Vélum

Voir *Palais mou*.

Vermillon

Voir *Lèvre rouge*.

Voir *Bouche (schéma)*.

Vestibule de la bouche

Partie située entre les arcades dentaires et les lèvres et les joues.

Vestibuloplastie

Chirurgie qui consiste à approfondir le vestibule. Elle concerne généralement les patients nés avec une fente labio-palatine bilatérale dont le bourgeon est souvent très adhérent à la lèvre. La chirurgie offre une meilleure mobilité de la lèvre supérieure.

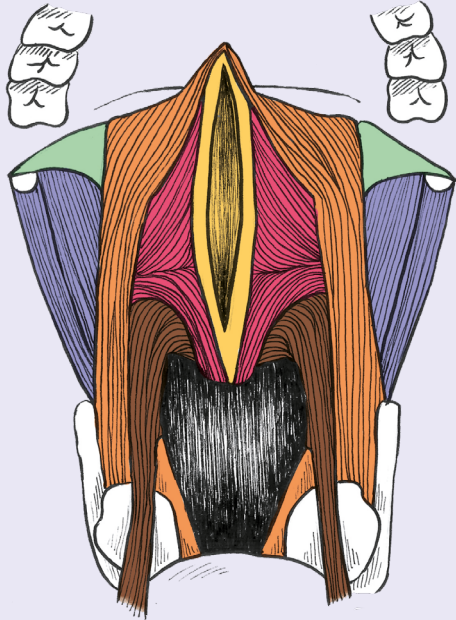
VNI – Ventilation Non-Invasive

Système qui délivre de l'air par l'intermédiaire d'un masque appliqué sur le visage.

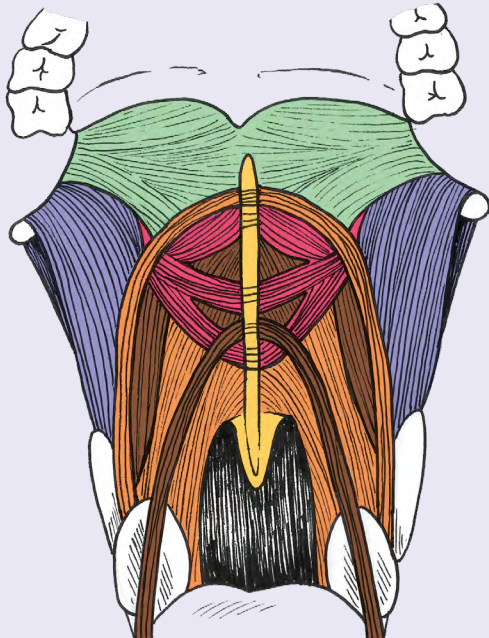
Voile du palais

Voir *Palais mou*.

Voile fendu et voile fonctionnel (schéma)



Voile fendu

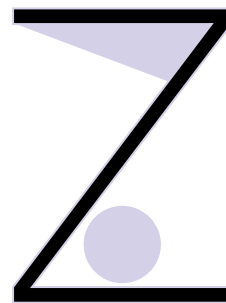
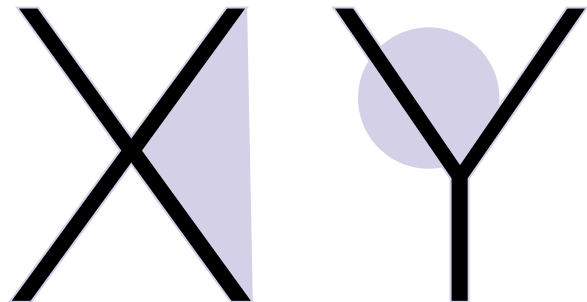
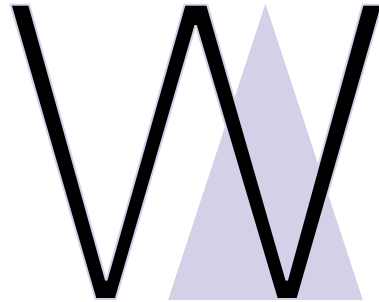


Voile fonctionnel

- Péristaphylin interne ; élévateur du voile
- Péristaphylin externe ; tenseur du voile
- Glossostaphylin ; palato-glosse
- Pharyngostaphylin ; palato-pharyngien
- Palatostaphylin ; muscle uvulaire

Vomer

Os qui sépare, avec le septum, les deux cavités nasales. C'est un os situé plus en arrière que le septum qui est un cartilage. Le vomer étant très exposé avant la fermeture du palais, il faut être attentif à ce que tétine et biberon n'appuient pas trop fort dessus.



Yoyos

Voir *ATT*.

Zone cruentée

Zone laissée en cicatrisation dirigée ou dénudée, dont on attend une cicatrisation spontanée.

Liste des illustrations

Amygdales et Adénoïdes (schéma)
Bouche (schéma)
Cadran – dents (schéma)
Cavité profil – anatomie et fonctionnelle (schéma)
Fente labio-palatine totale bilatérale (schéma)
Fente labio-palatine totale unilatérale (schéma)
Fentes du palais primaire (schéma)
Fentes du palais secondaire (schéma)
Voile fendu et voile fonctionnel (schéma)

Ressources

AFFF – Association Francophone des Fentes Faciales : aff.fr

Allo Ortho : www.allo-ortho.com

ANNA : www.anna-asso.fr

APFFP – Association pour les Porteurs de Fentes Faciales et leurs Parents : www.apffp.fr

Filière de Santé Maladies Rares TETECO (Malformations rares de la tête, du cou et des dents) : www.tete-cou.fr

Filières de Santé Maladies Rares : www.filièresmaladiesrares.fr

Gavelle Pascale et Lecuyer Dominique, *Bébé sourire*, Éditions Un K'Noë dans les Cloups, 2016

Inzee.care : www.inzee.care

Orphanet : www.orpha.net

Plateforme Maladies Rares : www.plateforme-maladiesrares.org

Remerciements

Aux patients et aux professionnels de santé qui prennent soin d'eux.

Au Professeur Natacha Kadlub, à Sonia Pavan et Myriam de Chalendar pour leur relecture et leur confiance. À l'ensemble de l'équipe Maface pour son soutien.

À la Fondation Ipsen et plus particulièrement à Céline Colombier-Maffre pour son expertise précieuse.

Index

A

Accompagnement parental 3, 18
Acide hyaluronique 3
Acouphènes 3
Adénoïdectomie 3
Adénoïdes 3
Aérophonoscope 3
AFFF 3
Agénésie dentaire 4
Alimentation 4
Allaitement 4
Allo-ortho.com 4
Alvéole dentaire 4
Ambulatoire 4
Amygdalectomie 4
Amygdales 4
Amygdales et Adénoïdes (schéma) 4
Anémomètre 5
Angioscanner 5
Angioscopie 5
ANNA 5
Apex lingual 5
APFFP 5
Aplasie de l'oreille 5
Apnées du sommeil 5
Arc de Cupidon 5
Arcs palatins 5
Articulateurs 5
Articulation 5
Assourdissement 5
ATT 6
Audiogramme 6
Audiométrie 6
Audition 6

B

Béance dentaire 6
Bébé Sourire 6
Biberon cuillère 6
Bilan orthophonique 6
Bimaxillaire 7
Borel-Maisonny 7
Bouche (schéma) 7
Bourgeon 7
Bourgeon médian 7
Bourgeons de la face 7
Bourgeons dentaires 7
Bourrelet de Passavant 7
Bout à bout dentaire 7
Branches montantes 7

C

Cadran – dents (schéma) 8
Canal palatin 8
CAPS-A – le Cleft Audit Protocol for Speech 8
Cavité buccale 8
Cavité labiale 8
Cavité nasale 8
Cavité profil – anatomie et fonctionnelle (schéma) 8
Cavum 9
Centre de référence 9
Centres de compétence 9
CHARGE (syndrome) 9
Chéiloplastie 9
Chéilo(rhino)septoplastie 9
Chirurgie interceptive 9
Chirurgie orthognathique 9
Chirurgie secondaire 9
Cholestéatome 9
Classe 1 10
Classe 2 10
Classe 3 10
Classes dentaires 10
Clic postérieur 10
Cloison nasale 10
COBLATOR 10
Coleman 10
Colobome de la paupière 10
Columelle 10
Commissure labiale 10
Compétence vélopharyngée 10
Condyle mandibulaire 10
Cone-beam 11
Conformateur narinaire 11
Congénital 11
Consonnes de compensation 11
Constricteurs du pharynx 11
Constrictives 11
Cophose 11
Cordes vocales 11
Coup de glotte 11
CPDPN – Centre Pluridisciplinaire de Diagnostic Prénatal 9
CRANIOST – Réseau craniosténoses et malformations craniofaciales 12
Crête iliaque 12
Crêtes philtrales 12
Cupidon 12

D

Déficiences auditives 12
Déglutition atypique 12
Déglutition dysfonctionnelle 12
Déglutition infantile 12
Déperdition nasale 12
Dépistage anténatal 12
Désonorisation 12
Diabolos 12
Diastème 13
Di-Georges (syndrome) 13
Disjoncteur 13
Disjonction inter-maxillaire chirurgicale 13
Distance inter-canines 13
Distracteur 13
Distraction mandibulaire 13
Distraction maxillaire 13
Division palatine 13
Division sous-muqueuse 13
Dos 13
Dysoralité 13
Dysphonie 14
Dysplasie de l'émail 14
Dysplasie oculo-auriculo-vertébrale 14

E

Élévateur du voile (muscle) 14
Endognathie 14
ETP – Éducation Thérapeutique du Patient 14
EVA – Évaluation Vocale Aérodynamique 14
Évaluation objective 14
Évaluation subjective 14
Expansion palatine 14

F

Fente bilatérale 15
Fente faciale et craniofaciale 15
Fente labiale 15
Fente labio-alvéolaire 15
Fente labio-palatine totale bilatérale (schéma) 15
Fente labio-palatine totale ou fente labio-maxillo-palatine 15

Fente labio-palatine totale
unilatérale (schéma) 15
Fente palatine 16
Fentes associant palais
primaire et palais
secondaire 16
Fentes du palais primaire
(schéma) 16
Fentes du palais secondaire
(schéma) 16
Fente sous-muqueuse 16
Fente unilatérale 16
Fente vélaire 16
Fente vélo-palatine 16
Fibromuqueuse 16
Filière maladies rares 16
Fistule 17
Fragment 17
Franceschetti-Klein 33
Fricatives 17
Furlow 17

G

Génération 22 17
Génioplastie 17
Germes dentaires 17
Glossoptose 18
Goldenhar (syndrome) 18
GPP – Gingivopériostoplastie
17
GPP – Gingivopériostoplastie
avec greffe osseuse 18
Greffe osseuse alvéolaire 18
Guidance orthophonique 18
Guidance parentale 18

H

Hémivoile 18
Hygiène bucco-dentaire 18
Hypoacousie 18
Hypomaxillie 18
Hypopnées 18

I

Implant cochléaire 18
Implant dentaire 19
Incompétence vélaire 19
Incompétence vélopharyngée
19
Infra-alvéolie 19
Infraclusion 19

Injection de graisse 19
Insuffisance vélaire 19
Insuffisance vélopharyngée 19
Intelligibilité 19
Inzee.care 19

J

Jugal 19

K

Kabuki (syndrome) 20
Kenacort 20

L

Labioglossopexie 20
LAC – Liste d’Attente
Commune 20
Lambeau d’Abbé 20
Lambeau pharyngé 20
Lambellule 20
Lames palatines 20
Langage 20
Lefort 1 20
Lèvre blanche 20
Lèvre rouge 21
Lipofilling 21
Lipostructure 21
Logopédie 21
LLETTE 21
LLETTE bifide 21

M

MAFACE – Réseau fentes et
malformations faciales
21
Maladie orpheline 21
Maladie rare 21
Maladies Rares Info Services
21
Malocclusion 21
MALO – Réseau malformations
ORL rares 21
Mandibule 21
Maxillaire 21
MEOPA 21
Microdélétion 22q11 22
Micrognathie 22
Microsomie craniofaciale 22

Microsomie hémifaciale 22
Miroir de Glatzel 22
Mouchage 22
Muscle péristaphylin externe
22
Muscle péristaphylin interne
22

N

Nasalance 22
Nasalité 22
Nasillement 22
Nasofibroscopie 22
Nasomètre 23
Nasométrie 23
Nasonnement 23
Néo-gencive 23

O

Occlusive 23
Odontome 23
Oralité 23
O-RARES – Réseau des
maladies rares orales et
dentaires 23
Orbiculaire, muscle orbiculaire
des lèvres 23
Oreille externe 24
Oreille interne 24
Oreille moyenne 24
ORL 24
ORPHANET 24
Orthèse 24
Orthodontie 24
Orthodontiste 24
Orthophonie 24
Orticochea 24
Ostéotomie bi-maxillaire 24
Ostéotomie mandibulaire 24
Ostéotomie maxillaire 24
Ostéotomie maxillaire – Lefort
1 25
Ostéotomie sagittale 25
Otite séreuse 25
Otite séromuqueuse 25
Otorhinolaryngologiste 25
Otovent 25

P

Paille 25
Palais dur 26

Palais mou 25
Palais osseux 26
Palais primaire 26
Palais secondaire 26
Panoramique dentaire 26
Parodonte 26
Parole 26
Passage alimentaire 26
Pédodontie – pédodontiste 26
Périoste – périostoplastie 26
Perméabilité nasale 26
Pertuis 27
Pharyngoplastie 27
Pharynx 27
Philtrum 27
Phonation 27
Phonème 27
Phonétisme 27
Piliers du voile 27
Plaques palatines 27
Plateforme maladies rares 27
PNDS – Protocole National de Diagnostic et de Soins 27
Polysomnographie 27
Posteriorisation 28
Praxie 28
Pré-maxillaire 28
Pression intra-buccale 28
Proalvéolie 28
Processus palatins 28
Prognathie 28
Proprioception 28
Protocole chirurgical 28
Protoxyde d'azote 28
Ptose linguale 28
PWSS – Pittsburgh Weighted Speech Scale 28

Q

Quad helix 29

R

Racine 29
Raucité vocale 29
RCI – Risque Carieux Individuel 29
Rééducation de la compétence vélopharyngée 29
Rééducation orthophonique 29
Rééducation tubaire 29
Rééducation vélaire 29
Rééducation vélo-tubo-tympanique 29

Rétro-alvéolaire 29
Rétrognathie 29
Rhinolalie fermée 30
Rhinolalie ouverte 30
Rhinoplastie 30
Ronflement nasal 30

S

SAOS – Syndrome d'Apnées Obstructives du Sommeil 30
Schlinterment 30
Septoplastie 30
Septum 30
Séquence de Pierre Robin – syndrome de Pierre Robin- SPR 30
Seuil narinaire 30
Sigmatisme 31
Sigmatisme interdental 31
Sigmatisme latéral 31
Sigmatisme nasal 31
Sonore 31
Souffle nasal 31
Souffle rauque 31
Sourde 31
Sphinctéroplastie 31
Sphinctéroplastie dynamique 31
SPRATON – Réseau Syndromes de Pierre Robin et Troubles de Succion-Déglutition Congénitaux 31
Stickler (syndrome) 32
Succion-déglutition 32
Supra-alvéolie 32
Surdité 32
Surdité de perception 32
Surdité de transmission 32
Syncinésie faciale 32
Syndrome 32

T

TAP – Trouble Alimentaire Pédiatrique 32
Tenseur du voile (muscle) 33
TÊTECOU – filière TÊTECOU 33
Tissus mous 33
Tonsilles palatines 33
Toxine botulique 33
Trachéotomie 33
Traitement chirurgical 33

Treacher Collins (syndrome) 33
Tremplin 33
Trompe d'Eustache 33
T-Tubes 33
Tubercule labial 33
Tympanoplastie 33

U

Uranostaphylorrhaphie 34
Uvule 34

V

Van der Woude (syndrome) 34
Végétations 34
Vélo-cardio-facial (syndrome) 34
Vélopharyngoplastie à pédicule supérieur 34
Véloplastie intravélaire 34
Vélum 34
Vermillon 34
Vestibule de la bouche 34
Vestibuloplastie 34
VNI – Ventilation Non-Invasive 34
Voile du palais 35
Voile fendu et voile fonctionnel (schéma) 35
Vomer 35

Y

Yoyos 35

Z

Zone cruentée 35



Livre # 13.1
Votre avis
nous intéresse !



MAFACE



maladies rares



FILIÈRE SANTÉ
MALADIES RARES
TeteCou

MALFORMATIONS RARES TÊTE COU DENTS

Texte : Cécile Chapuis-Vandenbogaerde
Illustrations : Élodie Garcia
Édition scientifique : Filière TETECOUCO
Relecture : ERS
Direction éditoriale : Céline Colombier-Maffre

Pour le texte :
© Filière TETECOUCO, 2023
www.tete-cou.fr

© Pour la publication :
Fondation Ipsen, 2023
La Fondation Ipsen est placée sous l'égide de la Fondation de France
www.fondation-ipsen.org

ISBN : 978-2-38427-185-6 (pdf)
Dépôt légal : décembre 2023