

livret d'information

aux parents d'enfants
nés avec une fente faciale

aux parents d'enfants
nés avec une fente faciale

destiné

aux parents

nés avec une



CHU
CAEN

aux parents d'enfants

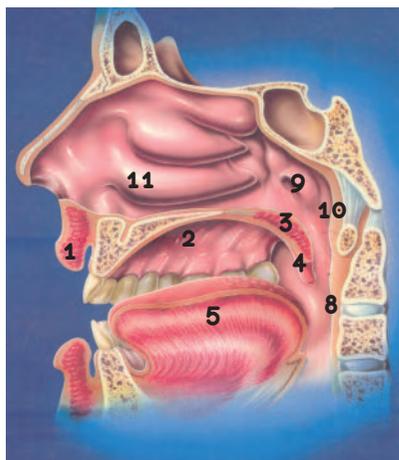
destiné

aux parents d'enfants
nés avec une fente faciale

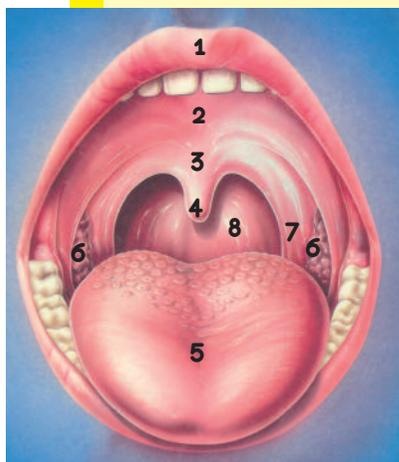
1 - Généralités Anatomiques

Chaque enfant est particulier. Les informations que vous trouverez dans ce livret sont générales, et peuvent différer de ce que vous pourrez observer au quotidien.

N'hésitez pas à nous en parler si vous avez des questions.



Vue de Profil



Vue de Face

LEGENDE DES SCHEMAS

- 1 - lèvre supérieure
- 2 - palais "dur"
- 3 - voile du palais
- 4 - luette
- 5 - langue
- 6 - amygdales
- 7 - pilier postérieur de l'amygdale
- 8 - paroi du pharynx
- 9 - orifice de la trompe d'Eustache
- 10 - emplacement des végétations
- 11 - fosse nasale

2 - Généralités Concernant les Fentes

Définition et Formation d'une Fente

Sur le plan embryologique, la lèvre supérieure et le palais se forment entre la 4^{ème} et la 12^{ème} semaine de grossesse. Au départ, le massif facial est formé de bourgeons, séparés les uns des autres par des sillons. Au fur et à mesure de la croissance, ces bourgeons grossissent et viennent au contact les uns des autres, pour fusionner entre eux.

Parfois, pour des raisons que l'on ignore encore actuellement, cette fusion ne se fait pas, et il persiste donc un sillon : c'est la fente.

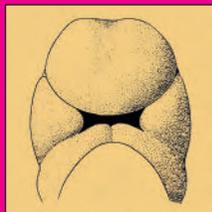
Les fentes résultent donc de la persistance de sillons qui existent chez tous les embryons à un certain stade de leur développement.

Différentes Sortes de Fentes

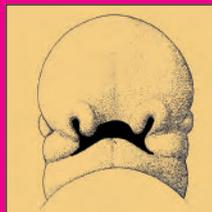
Certaines fentes ne touchent que la lèvre (fente labiale), d'autres s'étendent dans la bouche jusqu'au palais et à son voile (fente labio-palato-vélaire). D'autres fentes ne sont que sur le voile (fente vélaire) ou débordent sur le palais (fente palato-vélaire) et la lèvre est alors normale.

La lèvre supérieure est formée normalement par la fusion d'un bourgeon central avec 2 bourgeons latéraux.

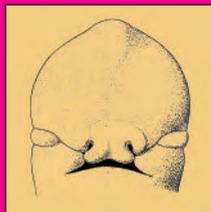
La soudure peut ne pas se faire d'un côté (fente labiale unilatérale) ou des 2 côtés (fente labiale bilatérale).



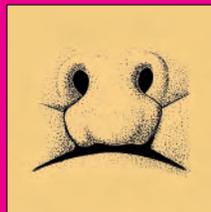
Tête de l'embryon
à 4 semaines



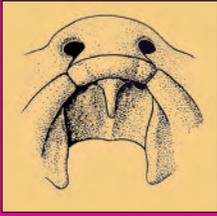
A 5-6 semaines



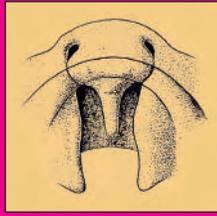
A 6-7 semaines



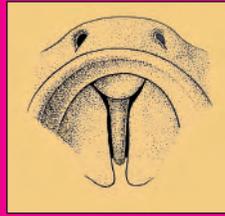
Lèvres et narines
à 7 semaines



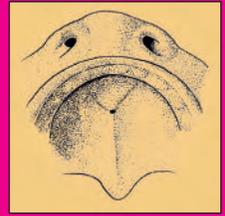
Aspect du palais
à 7 semaines



A 8-9 semaines



A 9-10 semaines



A 12 semaines

Fréquence et Cause des Fentes

La persistance d'une fente est la malformation la plus fréquente au niveau de la tête, puisqu'elle concerne une naissance sur 800 environ. Cette incidence est presque constante dans tous les pays.

Il s'agit le plus souvent d'une forme isolée au sein d'une famille.

Parfois, elle s'inscrit au contraire dans un contexte familial, avec plusieurs personnes porteuses de fente au sein de la famille. Une enquête génétique vous sera alors proposée, pour tâcher de comprendre le mode de transmission et évaluer l'éventuel risque ultérieur.

Il peut exister en plus de la fente d'autres anomalies qui nécessitent un bilan complémentaire.

Il faut enfin savoir que les fentes n'ont aucune incidence directe sur le développement intellectuel de l'enfant.

On différencie sur le plan chirurgical :

a) la prise en charge primaire :

- fermeture de la lèvre et du nez ou chéilorhinoplastie,
- fermeture du voile du palais ou fermeture vélaire ou véloplastie ou staphylorrhaphie
- fermeture palatine ou fermeture du palais osseux ou uranoplastie
- fermeture de la gencive ou fermeture de la fente alvéolaire ou gingivo-périostéoplastie.

b) la prise en charge secondaire, correspondant au traitement des éventuelles séquelles :

- phonatoires (défaut de prononciation) : améliorées par une chirurgie du palais ou du voile appelée "pharyngoplastie" et/ou "véloplastie d'allongement".
- maxillaires (défaut d'alignement des dents ou de position des mâchoires) : traitées par une chirurgie dite "orthognatique".
- esthétiques : sur la lèvre et/ou le nez pouvant bénéficier d'une reprise chirurgicale.

Différents Protocoles Thérapeutiques existent selon les Centres Hospitaliers prenant en charge les Enfants présentant une Fente

La chéilorhinoplastie : fermeture de la lèvre et du nez.

La fermeture de la lèvre améliore l'aspect et la fonction du nez. Cette intervention est réalisée chez le nouveau né au CHRU de CAEN. L'intérêt de pratiquer cette intervention précocement est à notre avis justifié par :

- l'importance d'une intégration socio-familiale rapide,
- la qualité de cicatrisation propre au nouveau né,
- l'aide apportée lors de l'alimentation.

La staphylorrhaphie : la fermeture du voile se fait au CHRU de CAEN dès 6 mois pour :

- permettre un meilleur positionnement de la langue et améliorer la déglutition,
- diminuer la largeur de la fente palatine et ainsi faciliter sa fermeture ultérieure,
- diminuer la fréquence des otites en améliorant la ventilation de l'oreille par la trompe d'Eustache.

L'uranoplastie : le palais est fermé plus tard (entre 12 et 18 mois) pour en limiter les troubles de croissance.

La gingivo-périostéoplastie ferme la fente au niveau de la gencive et des dents. Il faut parfois prendre un peu d'os au niveau de la hanche de l'enfant pour l'apporter sous la gencive au moment de sa fermeture. Cette intervention est programmée entre 4 et 6 ans.

Consultations pluridisciplinaires du CHRU de CAEN.

L'équipe thérapeutique qui va prendre en charge votre enfant est composée de divers praticiens qui essaieront de vous guider et de répondre le mieux possible aux questions que vous pouvez vous poser. La consultation multidisciplinaire réunit tous ces praticiens :

- le chirurgien maxillo-facial et plastique
- le chirurgien ORL
- l'orthodontiste
- le pédopsychiatre
- l'orthophoniste
- le prothésiste pour les empreintes, les appareils orthodontiques et les photos
- l'infirmière qui fera le lien entre tous les praticiens et vous accompagnera avec votre enfant
- la secrétaire qui coordonne les rendez-vous et prépare les dossiers.

Calendrier de prise en charge

au CHRU de Caen

Le calendrier ci-dessous vous est proposé à titre indicatif. Il est susceptible d'être modifié selon le type de fente que présente votre enfant :

- **Avant la naissance** (si le diagnostic est fait à l'échographie) : rencontre avec un ou plusieurs membres de la consultation multidisciplinaire.
- **Juste après la naissance** : consultation néonatale avec le chirurgien et l'anesthésiste pour organiser la chéilorhinoplastie.
- **A 5 mois** : consultation ORL et consultation de pré anesthésie avant la véloplastie.
- **A 6 mois** : fermeture du voile du palais.
- **Entre 12 et 18 mois** : consultation ORL et programmation de la fermeture du palais.
- **Entre 2 et 6 ans** : consultation multidisciplinaire 1 fois par an ;
 - à 2 et 3 ans : conseils et guidance sur le plan orthophonique, surveillance de l'audition.
 - à 4 ans : examen et prescription d'une rééducation orthophonique si nécessaire.
 - à 5 ans : notamment pour un premier avis orthodontique.
- **Entre 4 et 6 ans** : programmation de la fermeture de la fente alvéolaire (plus ou moins greffe osseuse), et décision d'éventuelle opération sur le voile si nécessaire pour la phonation (la parole).
- **Entre 7 et 14 ans** : consultation multidisciplinaire une fois par an ou une fois tous les 2 ans pour bilan.
- **Entre 15 et 18 ans** : correction chirurgicale des éventuelles séquelles.

3 - Conséquences d'une Fente

Sur l'Alimentation

Alimentation à la naissance

Une fente sur le palais ou le voile ne permet pas d'exercer une succion avec aspiration pour téter. L'alimentation au sein est difficile ou impossible. Au biberon, votre enfant est donc obligé de "mâcher" la tétine pour s'alimenter. Afin de l'aider il est préférable d'acheter une tétine molle dont vous aurez éventuellement agrandi l'orifice.

Hygiène des fosses nasales

La fermeture chirurgicale du voile se fait vers le 6^{ème} mois et celle du palais entre le 12^{ème} et le 18^{ème} mois.

Avant ces interventions, des aliments surtout liquides peuvent passer dans le nez à chaque repas et provoquer des infections et des irritations nasales. Il est donc nécessaire :

- pendant l'alimentation de tenir l'enfant bien droit pour éviter au maximum ces remontées de liquides dans le nez,
- après le biberon ou le repas de faire un lavage des fosses nasales avec du sérum physiologique,
- d'apprendre à utiliser régulièrement le mouche-bébé.

Sur l'Audition *voir conseils ORL*

Sur les Dents et les Machoires *voir conseils orthodontiques*

Sur le Langage *voir conseils orthophoniques*

Une fente peut perturber le langage de différentes façons :

- en raison de la fente sur le voile : nasonnement .
- en raison de la fente sur la lèvre : difficultés à "articuler" la parole.
- en raison de la mauvaise position des dents et du placement de la langue.
- en raison d'une mauvaise audition.

Nous allons essayer de vous donner quelques explications et conseils pour remédier à ces différents problèmes.

4 - Conseils ORL

L'ORL est le spécialiste de l'audition et de la chirurgie de l'oreille. Son rôle est de vérifier l'audition, surveiller l'état des tympanes et de vous donner des conseils pour éviter les complications des rhumes.

Surveillance des Oreilles

La trompe d'Eustache (voir schéma d'anatomie) est un petit tuyau qui va de l'arrière du nez à l'oreille, permettant à l'air de pénétrer dans la "caisse du tympan" pour lui permettre de bien vibrer et de transmettre les sons.

L'orifice d'entrée de ce tuyau dans le nez est maintenu ouvert par des muscles se fixant sur le voile du palais.

Dans les fentes vélo palatines, le voile est ouvert ou fonctionne mal et ne permet pas à la trompe d'Eustache de rester ouverte. De l'eau "suinte" dans l'oreille : **c'est l'otite séreuse**. En général indolore, elle doit être recherchée par l'ORL et le médecin généraliste ou le pédiatre qui suivent votre enfant.

Cette otite peut :

- s'infecter : **c'est l'otite moyenne**,
- baisser l'audition et gêner ainsi les apprentissages, la communication et la compréhension de la rééducation.

Un examen sera effectué à chaque consultation multidisciplinaire et la fréquence des contrôles nécessaires vous sera précisée.

Pour éviter ces complications, il est souvent nécessaire de placer des drains trans-tympaniques (diabolos ou T-Tubes).

Contrôle Audiométrique

Un contrôle de l'audition est nécessaire dans la petite enfance.

Il peut être pratiqué :

- quelques jours après la naissance de façon systématique dans certaines maternités (oto-émissions acoustiques, PEA),
- lors des premières consultations multidisciplinaires (audiométrie tonale et/ou vocale),
- au moindre doute chez un médecin ORL.

Ces examens simples et indolores permettent de détecter une baisse de l'acuité auditive (l'audition) qui peut être :

- héréditaire (surdit  de perception familiale, malformation de l'oreille),
- et/ou acquise (otite s reuse, r traction tympanique).

Une prise en charge pr coce de ces diff rents troubles est indispensable au bon d veloppement des capacit s de communication et de r ducation de votre enfant.

Traitement Pr ventif Hivernal

Les "v g tations" sont situ es en arri re du nez (voir sch ma p3). Elles augmentent de volume avec les infections et deviennent parfois hypertrophiques , participant   l'obstruction des trompes d'Eustache,   la g ne respiratoire et favorisant la fr quence des rhumes et des otites.

Dans ces cas, on peut  tre amen    proposer une intervention chirurgicale pour diminuer le volume de ces v g tations.

Si votre enfant a pr sent  une fente du voile du palais, on  vitera dans la mesure du possible d'op rer ces v g tations pour ne pas aggraver la fuite d'air par le nez lors de la parole.

Un traitement pr ventif et une prise en charge pr coce des  pisodes infectieux doivent  tre prescrits pour  viter les complications sur les oreilles et les bronches.

Le m decin traitant, le p diatre ou le m decin ORL pourront effectuer ces prescriptions.

Cependant, si les rhumes et les otites deviennent trop fr quents, l'ablation des v g tations peut  tre envisag e apr s accord de l' quipe multidisciplinaire qui suit votre enfant pour sa fente et avec des pr cautions qui vous seront expliqu es.

Attitude vis   vis des Amygdales

Comme pour les v g tations, il est pr f rable de ne pas effectuer l'ablation des amygdales chez un enfant qui a une fente v lo-palatine, surtout si le voile reste court ou peu fonctionnel apr s la fermeture chirurgicale.

Cependant, l'amygdalectomie peut se justifier dans certains cas :

- angines   r p tition malgr  le traitement m dical pr ventif,
- g ne   la r ducation du voile qui est bloqu  en haut et en arri re par le volume amygdalien,
- apn es du sommeil confirm es.

5 - Conseils Orthophoniques

L'orthophoniste est le spécialiste de la parole et du langage. Il suivra les progrès de votre enfant et décidera d'une éventuelle rééducation.

La fonction du voile est de fermer en se contractant le passage entre le nez et la bouche.

Le voile bouge :

- lorsqu'on parle :
 - il est fermé pour les sons **A, O, P, K...**
 - il est ouvert pour les sons **AN, ON, M, N...**
- lorsqu'on avale :
 - il se ferme pour éviter le passage des aliments vers le nez.

La rééducation du voile est longue, elle demande des exercices fréquents et de la persévérance.

La famille et l'entourage peuvent être d'une grande aide pour l'enfant et l'équipe qui le prend en charge sur le plan chirurgical et orthophonique.

Le but de cette rééducation est de muscler le voile du palais pour lui permettre :

- de mieux jouer son rôle de clapet, diminuant ainsi les fuites par le nez afin d'améliorer la parole d'une part, et la déglutition d'autre part,
- de se préparer à une intervention.

Souffler par la Bouche

Il faut apprendre à souffler par la bouche.

- faire des bulles dans un verre avec une paille,
- souffler des bougies,
- faire des bulles de savon,
- utiliser des appeaux, sifflets, stylos souffleurs, serpentins à vent,
- faire de la musique avec des instruments à vent : flûtes, trompettes, pipeaux ...

Exercices de Répétition

Dès que possible, effectuer des petits exercices de répétition de sons A - AN, O - ON.

Quand on veut dire un "A", le son sort par la bouche : le voile du palais monte et bloque le passage d'air par le nez.

Si le voile est faible ou court, le "A" se fait avec un passage d'air par le nez d'où le nasonnement entendu.

Quand on dit un "AN", le voile s'abaisse et laisse volontairement passer l'air par le nez pour transformer le "A" en "AN".

Si on alterne les "A-AN", le voile s'élève puis s'abaisse.

Ces répétitions peuvent être effectuées quelques minutes par jour.

Ces exercices peuvent se faire en plaçant un miroir sous le nez :

- "AN" : l'air sort du nez = trace de buée sur le miroir
- "A" : l'air ne devrait pas sortir = pas de buée sur le miroir.

Le principe est le même pour "O" et "ON".

Muscler, Fortifier et Mobiliser

Muscler et fortifier les lèvres et les joues, mobiliser la langue

Pour améliorer "l'articulation" de la parole, l'enfant sera stimulé pour :

- masser les cicatrices apparentes
- boire avec une paille
- effectuer des jeux de grimaces (voir photos) avec des mouvements de lèvres et de langue.

Le but recherché est de faciliter la communication. Même si la perfection n'est pas obtenue, il faut se réjouir des progrès et ne pas transformer ces exercices-jeux en de véritables corvées.

Nous conseillons d'effectuer ces exercices 5 à 10 minutes par jour.



6 - Conseils Orthodontiques

Les enfants porteurs de fente labiale isolée ou vélopalatine isolée ne sont pas concernés par cette prise en charge.

L'orthodontiste est le spécialiste de la croissance des dents et des mâchoires. Il fera tout ce qui est en son pouvoir pour obtenir une denture la plus performante possible.

Cette prise en charge se fait par le port d'un appareil d'orthopédie dento-maxillo-faciale. Les résultats seront fonction d'une collaboration constante des parents et de l'enfant avec l'équipe médicale.

Nous tiendrons compte du contexte scolaire de votre enfant.

Comme pour toute démarche médicale, il existe des objectifs et des contraintes. En étant informé et coopérant avec l'équipe médicale, vous nous aiderez à obtenir le mieux pour votre enfant.

Les Objectifs

- corriger et prévenir les malpositions dentaires. Votre enfant peut présenter des dysmorphoses dento-maxillo-faciales, c'est-à-dire des dents en mauvaise position, des déformations des maxillaires et parfois aussi un déséquilibre facial dont les conséquences pourront être masticatrices, phonatoires ...ou esthétiques,
- maintenir un équilibre le plus harmonieux possible,
- diminuer le risque d'apparition des caries dentaires. Dans ce sens, nous conseillons un apport fluoré quotidien par comprimé. Les doses recommandées sont de 0,25 mg/j de 1 à 2 ans, de 0,5 mg/j de 2 à 4 ans, de 0,75 mg/j de 4 à 6 ans et de 1 mg/j de 6 à 12 ans. Pour connaître exactement l'apport fluoré de l'enfant, il est préférable de prendre du sel non fluoré pour l'alimentation.

Les Contraintes

- HYGIENE DENTAIRE +++ : maintenir une bouche saine, propre ; l'absence d'entretien est nocif pour les dents et pour les gencives et compromet les résultats du traitement,
- respecter scrupuleusement les rendez-vous fixés,
- veiller à l'intégrité de l'appareil, et respecter les consignes d'activation éventuelles,
- avoir une hygiène alimentaire équilibrée et bannir les sucreries collantes.

Types de Traitement

Différents types de traitement peuvent être proposés :

- ils sont le fruit de la concertation médicale. Des périodes sans traitement peuvent être nécessaires,
- le traitement peut être entrepris à différents âges de la vie : en denture temporaire (sur les dents de lait entre 0 et 6 ans), en denture mixte (sur les dents de lait et les dents définitives entre 6 et 11 ans), ou en denture permanente (sur les dents définitives),
- les appareils proposés peuvent être :

amovibles : l'enfant peut lui-même mettre et ôter son appareil (en résine ou en élastomère). Nous comptons sur votre vigilance : sauf avis contraire du spécialiste, l'appareil doit être porté 24H/24 en dehors du brossage des dents. Il vous est parfois demandé d'activer (faire tourner une petite vis pour écarter ou serrer) ces appareils vous-même.

fixes : l'enfant ne peut retirer l'appareil fixé par une colle dentaire spécifique.

- des extractions dentaires peuvent être nécessaires après avis de l'orthodontiste spécialiste des fentes,
- des radiographies seront prescrites régulièrement,
- les feuilles de Sécurité Sociale remises devront toujours être envoyées à votre caisse de Sécurité Sociale. Il est recommandé d'en faire une photocopie pour vous.



appareil amovible



appareil fixe

7 - Conseils Psychologiques

Les répercussions éventuelles esthétiques et fonctionnelles liées à la fente peuvent être à l'origine d'un certain nombre de difficultés d'ordre psychologique chez l'enfant et sa famille. Une prise en charge doit être envisagée dès que nécessaire, n'hésitez pas à nous demander conseil pour cette démarche.

Un médecin pédopsychiatre sera présent à la consultation et pourra s'entretenir avec vous si vous le souhaitez.

8 - Conseils Divers

- Les demandes de **prises en charge à 100%** peuvent être effectuées par le chirurgien ou votre médecin traitant référent en fonction de la pathologie et de la durée des soins.
- Pour les problèmes d'ordre administratifs, n'hésitez pas à contacter **l'assistante sociale** de votre commune : renseignements possibles auprès de votre école ou de la mairie.
- Sachez qu'il est possible, si nécessaire, de prendre l'avis du **médecin scolaire** de façon à envisager un Projet d'Accueil Spécialisé (P.A.S).
- En cas de pathologies associées à la fente, une Allocation d'Éducation Spéciale (A.E.S.) peut être demandée. La déclaration et les renseignements se font auprès de la Maison du Handicap, ou par l'intermédiaire du médecin scolaire ou de l'assistante sociale.

Contacts

Des parents nous ont laissé leurs coordonnées. N'hésitez pas à nous contacter pour que nous puissions vous les transmettre.

- AFLAPA (Association de parents d'enfants nés avec une malformation labio-palatine) - www.users.skynet.be/AFLAPA/
- Maison départementale des personnes handicapées (demande d'A.E.S)
17,rue du 11 novembre - 14000 Caen - Tél. (n° vert) 0800100522 - www.cg14.fr
- Association Suisse Romande des parents d'enfants et des personnes concernés par une fente faciale : la bouche-à-oreille
www.bouche-a-oreilles.org - courriel : baoreilles@hotmail.com

Aide et Conseils pour l'alimentation des enfants nés avec une fente

- La Leche League France - BP 18 - F-78620 L'Etang-la-ville- Tél 01 39 58 45 84
- Medela France Sarl - 29, avenue des grenots - 91150 Etampes France
Tél. 01 69 16 10 30 - courriel : medela@wanadoo.fr - www.medela.fr
- RENOAL : réseau normand pour l'allaitement maternel
18, rue Caponière - 14000 Caen - Tél : 02 31 67 98 00 - Fax. 02 31 68 55 75
courriel : infos@renoal.fr

Praticiens de la consultation

Docteur Hervé BENATEAU

Service de Chirurgie Maxillo-Faciale - Tél. 02 31 06 48 15

Docteur Jean-Luc ROFFE

Service de Chirurgie Plastique Pédiatrique - Tél. 02 31 06 64 30

Docteur Carole PAQUOT-LE BRUN :

Service d'ORL et chirurgie Cervico-Faciale - Tél. 02 31 06 46 40

Docteur Didier CABOURET

Service de Chirurgie Maxillo-Faciale - Tél. 02 31 06 48 15

Docteur Antoine DEVOS

Service de pédopsychiatrie - Tél. 02 31 27 23 13

Monsieur Christophe BLAISON (orthophoniste)

Service d'ORL - Tél. 02 31 06 46 40

Ce livret, ainsi que la consultation multidisciplinaire des malformations labio-palatines, ont été réalisés dans le but de vous aider et d'améliorer la prise en charge de votre enfant. N'hésitez pas à nous faire part de vos remarques.

Livret rédigé par les praticiens de la consultation multidisciplinaire des malformations labio-palatines, Janv. 2009.