



Collège Hospitalo-Universitaire de Chirurgie Pédiatrique

# **MANUEL DE CHIRURGIE PÉDIATRIQUE** **(chirurgie viscérale)**

Année 1998

## **MALFORMATIONS FACIALES.**

J.M. BABUT O. AZZIS

### **EMBRYOGENESE**

#### **ETIOLOGIE DES MALFORMATIONS FACIALES**

#### **DIAGNOSTIC ANTE NATAL**

#### **FENTES LABIALES ET PALATINES**

1 Les fentes unilatérales

2 Les fentes bilatérales

3 Divisions palatines isolées

Buts du traitement

Stratégies Thérapeutiques

Etapes du traitement

Traitement des séquelles

#### **AUTRES MALFORMATIONS NASALES ET BUCCALES**

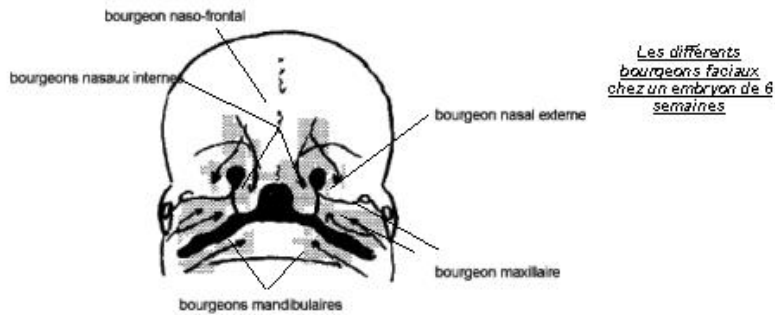
#### **MALFORMATIONS OCULO PALPEBRALES**

#### **MALFORMATIONS DE L'OREILLE**

Altérant plus ou moins gravement l'image de l'enfant qui en est atteint, toute malformation concernant le visage retentit sur ses rapports avec le monde extérieur et sur le développement de sa personnalité. Les fentes labiales, les fentes palatines et leurs associations occupent une place prépondérante dans le cadre des malformations faciales en raison de leur fréquence et des problèmes thérapeutiques multiples qui justifient une prise en charge multidisciplinaire. Il existe par ailleurs des anomalies mineures, habituellement bien tolérées, telles que les oreilles décollées ou le kyste dermoïde de la queue du sourcil et, beaucoup plus rarement, des malformations complexes, faciales ou cranio-faciales qui sont autant de cas particuliers. Nous ne ferons que les évoquer.

### **EMBRYOGENESE**

Les malformations faciales sont des embryopathies survenant durant le premier trimestre. Les différents composants de la face sont issus de la plaque neurale. Au cours du deuxième mois, la différenciation de la plaque neurale conduit à la formation de l'épiblaste, des crêtes et du tube neural. Chacun de ces éléments peut être à l'origine d'une malformation lorsqu'un accident survient au cours de la chronologie. Les crêtes neurales donnent naissance aux bourgeons nasaux, au bourgeon frontal, aux bourgeons maxillaires, ainsi qu'aux premier, deuxième et troisième arc branchial.



Tout embryon passe donc par un stade de fentes multiples avant la fusion des différents bourgeons. Cette fusion a lieu normalement entre la fin du premier et du deuxième mois. Lorsqu'un de ces événements n'a pas lieu, il en résulte une fente faciale par défaut d'accolement de deux bourgeons. La plus fréquente est la fente labio-maxillo-palatine par non fusion des bourgeons nasaux et frontaux, issus des crêtes neurales prosencéphaliques. C'est la malformation faciale la plus fréquente sur laquelle nous reviendrons.

### **ETIOLOGIE DES MALFORMATIONS FACIALES**

Pour la majorité de ces malformations, aucune étiologie ne peut être prouvée. Bien que toute anomalie quantitative d'information chromosomique siégeant sur les autosomes s'exprime obligatoirement entre autre par une malformation cranio-faciale, seuls 40% des malformations cranio-faciales s'accompagnant d'un retard psychomoteur trouvent leur origine dans une anomalie caryotypique. L'étiologie est probablement pluri-factorielle et on distingue deux grands groupes, les malformations d'origine exogène et les endogènes.

Parmi les exogènes, on distingue les malformations d'origine physique (radioactivité, brides amniotiques...), chimique (prise de médicaments tératogènes, tétracyclines, corticoïdes, antimétabolites...), biologique (agression bactérienne ou virale précoce, herpès, rubéole...)

Les malformations d'origine endogène sont génétiques, que ce soit une prédisposition raciale (incidence des fentes plus importante chez les sujets brachycéphales comme les peuplades asiatiques comparées à celles d'Afrique du nord), une prédisposition familiale ou une anomalie chromosomique à l'origine d'une erreur de la quantité d'information (les trisomies 13, 18 et 21 sont les plus fréquentes).

### **DIAGNOSTIC ANTE NATAL**

L'échographie anténatale permet actuellement de dépister certaines malformations graves, heureusement exceptionnelles, et de plus en plus souvent des fentes labiales. Le moment optimal pour ce dépistage échographique se situe au milieu du deuxième trimestre mais des difficultés d'examen peuvent être liées à certains facteurs (position fœtale, oligoamnios, paroi épaisse). La malformation peut être isolée ou entrer dans le cadre d'un syndrome polymalformatif. Dans tous les cas un caryotype est nécessaire. Le diagnostic de fente labiale, uni ou bilatérale est possible au début du deuxième trimestre, en constatant une rupture de continuité du bourrelet échogène de la lèvre supérieure avec défaut maxillaire plus ou moins important. Il est beaucoup plus difficile de reconnaître la présence ou non d'une fente palatine associée ou isolée. En cas d'aberration chromosomique (trisomie 13 ou 18), de polymalformations graves ou de monstruosité, l'interruption de grossesse ne se discute guère.

### **FENTES LABIALES ET PALATINES**

Ce sont les malformations faciales les plus fréquentes : 1,5 pour 1000 (1 pour 1000 pour les fentes labio-palatines et 0,5 pour 1000 pour les divisions palatines isolées). Une hérédité de type polygénique multifactorielle est actuellement retenue, augmentant le risque de survenue d'un deuxième cas dans une famille où un sujet est atteint. Les fentes labiales ou palatines sont généralement isolées, mais peuvent s'associer à d'autres malformations.



fente unilatérale  
droite partielle



fente unilatérale  
droite totale  
encoche alvéolaire



fente unilatérale  
droite totale + fente  
du palais primaire



fente labio-palatine  
unilatérale droite



fente labiale bilatérale  
totale Dte,



fente labio-palatine  
partielle Gche bilatérale



fente isolée du voile



fente totale



fente labiale droite associée

du palais secondaire

à une fente du voile

## Différentes formes anatomiques des fentes labiales et palatines

### FORMES ANATOMIQUES

#### 1 Les fentes unilatérales

Plus souvent gauches que droites, elles se répartissent en forme simple, partielle ou atteignant le seuil nasocéline mais respectant l'arcade alvéolaire, forme totale intéressant le palais primaire avec ou sans décalage des berges osseuses, mais respectant le palais secondaire, forme totale avec division palatine en continuité, avec ou sans pont cutanéomuqueux. Le bord rouge est interrompu par la fente, l'arc de Cupidon n'est plus horizontal mais oblique, la lèvre blanche est de hauteur insuffisante du côté

fendu, le muscle orbiculaire avec ses différents faisceaux n'est plus en continuité, expliquant la déformation osseuse sous jacente dans les formes totales. Le grand fragment de l'arcade alvéolaire (côté non fendu) est projeté en avant et en dehors par la traction des muscles. Le petit fragment externe se collabe en dedans et en arrière. L'aile du nez correspondant au côté fendu est attirée en bas et en dehors, le cartilage alaire perd son adossement avec le cartilage controlatéral et s'écarte du cartilage triangulaire du même côté. La fosse nasale est en continuité avec la cavité buccale dans les fentes labio-palatines. Sa paroi interne est souvent fortement déviée vers la fente. Au niveau des deux hémivoiles, les muscles n'ont plus la disposition transversale qui crée la sangle habituelle, mais une disposition longitudinale.

## **2 Les fentes bilatérales**

Forme simple, partielle, symétrique ou asymétrique, forme totale, symétrique ou non (totale d'un côté, partielle de l'autre), forme totale avec division palatine. Le lambellule médian ne contient aucun muscle. Sa composante cutanée est de hauteur insuffisante d'autant que la columelle est inexistante dans les formes totales. Le muscle orbiculaire est rétracté de chaque côté au niveau des berges latérales. Le tubercule incisif appendu à la cloison est projeté en avant, tandis que les segments latéraux sont collabés en arrière tendant à se rapprocher l'un de l'autre. La pointe du nez est affaissée par l'écartement précoce des cartilages alaires, principal responsable de l'absence de columelle, mais le nez reste cependant symétrique. Les deux fosses nasales, séparées par le vomer sont ouvertes vers la cavité buccale.

## **3 Divisions palatines isolées**

Division partielle du palais secondaire : division isolée du voile, totale ou incomplète, division sous muqueuse du voile avec luvette bifide, division totale du palais secondaire jusqu'au canal palatin antérieur. Le syndrome de Pierre Robin, entité à part, comporte, outre une division palatine parfois sévère, une microrétrognathie donnant à l'enfant atteint un aspect très caractéristique de profil.

## **Buts du traitement**

Ils sont multiples :

- rétablissement d'une morphologie satisfaisante avec un minimum de cicatrices visibles
- prévention des troubles de la phonation
- correction des déformations osseuses pour une évolution dentaire harmonieuse
- prévention des otites séreuses pour préserver l'audition
- corriger les troubles respiratoires et de la déglutition d'un syndrome de Pierre Robin

## **Stratégies Thérapeutiques**

Dans le schéma thérapeutique classique, la fermeture de la lèvre, associée pour les fentes totales à celle du palais antérieur, est réalisée entre 3 et 6 mois. La division du palais secondaire quant à elle, qu'elle soit isolée ou associée à une fente labiale, est opérée entre un an et 18 mois.

Une autre stratégie, défendue par Malek et Psaume, consiste à fermer le voile du palais à 3 mois tandis que la lèvre et le reste du palais sont fermés à 6 mois. Elle favoriserait la correction des déformations osseuses, simplifiant le traitement orthodontique ultérieur.

## **Étapes du traitement**

- **L'orthopédie préopératoire**, utilisant une plaque palatine prothétique, évite, dans les fentes larges, que la langue s'interpose dans la fente et l'écarte davantage.
- **La fermeture de la lèvre** (cheiloplastie) est réalisée selon des techniques utilisant un lambeau simple ou double de la berge externe pour allonger la berge interne. Dans les fentes totales, le palais antérieur est fermé en même temps. Une plastie périostée et une plastie de reposition du cartilage alaire sont parfois associées. Dans les fentes bilatérales, il est justifié, dans certaines techniques, de fermer la lèvre en deux temps, à deux mois d'intervalle, pour ne pas risquer une ischémie du lambellule médian.
- **La fermeture du palais secondaire** (urano-staphylorrhaphie), vise à réorienter les muscles pour rétablir une sangle qui donnera au voile sa mobilité et une longueur suffisante.
- **La rééducation orthophonique** est un complément souvent utile à la fermeture chirurgicale du palais. Un palais antérieur sans fistule résiduelle et un voile de bonne longueur et bien mobile sont des conditions nécessaires à un bon résultat sur la phonation. Une rééducation orthophonique, rarement efficace avant l'âge de trois ans et demi ou quatre ans, permet de corriger les défauts résiduels. Les amygdales qui participent à une occlusion bucco-nasale correcte doivent être conservées.
- **Le traitement orthodontique** a pour but de rétablir un articulé dentaire gravement perturbé par la malformation dès qu'elle atteint l'arcade alvéolaire. Il peut être facilité par un traitement orthopédique préopératoire et surtout par une fermeture première du voile. L'appareillage par plaque d'expansion à ressorts ou à vérins est destiné à réduire la bascule en arrière et en dedans du petit fragment. Il n'est

possible qu'après l'apparition de la seconde dentition pour disposer d'un appui solide et corriger efficacement les déformations. Une traction externe par masque de Delaire peut être parfois nécessaire. Le traitement orthodontique s'étale souvent sur plusieurs années.

### **Traitement des séquelles**

- **Au niveau de la lèvre** : un simple excès de muqueuse au niveau de la lèvre rouge, un décalage au niveau du bord rouge, une inégalité de hauteur au niveau de la lèvre blanche peuvent nécessiter une correction dans les fentes uni ou bilatérales. Une insuffisance d'étoffe à la partie centrale de la lèvre peut justifier une reprise chirurgicale de la sangle musculaire, voire une plastie plus complexe type Abbé Estlander utilisant un lambeau de lèvre inférieure.

- **Au niveau du nez** : la correction de déformations résiduelles est faite en fin de croissance vers 15 ans. La rhinoplastie, réalisée par un abord endonasal, permet de reposer les cartilages, rétablit une symétrie nasale et relève la pointe du nez.

- **Au niveau du palais**, si la rééducation orthophonique est insuffisante, une pharyngoplastie peut être indiquée après 7 ans. Une fermeture tardive après 3 ans d'une simple division sous muqueuse du voile méconnue peut justifier une telle intervention en raison de l'atrophie musculaire.

- **Au niveau des maxillaires**, l'insuffisance du traitement orthodontique peut conduire en fin de croissance, dans de rares cas, à envisager une ostéotomie maxillaire.

### **AUTRES MALFORMATIONS NASALES ET BUCCALES**

Les autres types de fente faciale sont très rares, complexes et de traitement difficile : fentes obliques orbito-faciales, macrostomie, dysostose mandibulo-faciale (Franceschetti ou Treacher Collins), syndrome de Goldenhar.

Les dysplasies vasculaires (angiomes et lymphangiomes) sont fréquentes à ce niveau.

Les kystes dermoïdes du nez, parfois fistulisés par surinfection.

Les sinus congénitaux de la lèvre inférieure constituent une anomalie rare et héréditaire (une fente labio-palatine est associée dans 70% des cas)

L'épulis est une tumeur congénitale de la gencive, bénigne, parfois volumineuse.

La langue peut être le siège de tumeurs congénitales bénignes (kyste mucoïde, duplication) ou malignes (rhabdomyosarcome)

### **MALFORMATIONS OCULO PALPEBRALES**

En dehors de l'anophtalmie et de la microphthalmie avec leurs conséquences osseuses (anorbitie et microrbitie) on peut rencontrer des anomalies des paupières (ptosis congénital, blépharophimosis, colobome et epicanthus) ou un kyste dermoïde de la queue du sourcil

### **MALFORMATIONS DE L'OREILLE**

Les oreilles décollées, considérées comme déformation plutôt que malformation, consistent en un défaut de plicature de l'anthélix ou en une hypertrophie de la conque, isolées ou associées. Elles justifient une correction chirurgicale à partir de 8 ans. A la fréquence des oreilles décollées s'oppose la rareté des microties. Les fistules pré-auriculaires qui peuvent être le siège d'une surinfection aiguë ou chronique et les chondromes pré-tragiens entrent dans le cadre des syndromes du premier arc branchial et peuvent faire l'objet d'une exérèse.

#### **POUR EN SAVOIR PLUS :**

MAGALON G., CHANCHOLLE A.R. :

Chirurgie plastique de l'enfant. Pathologie congénitale.

Rapport du XXXII<sup>ème</sup> Congrès de la Société Française de Chirurgie Plastique,

Reconstructrice et Esthétique, 1987

STRICKER M., RAPHAEL B. :

Croissance crânio-faciale normale et pathologique

Reims : Morphos 1993

BABUT J.M. :

Panorama des Malformations Faciales

in Pathologie et Chirurgie cutanées chez l'enfant

Editions Chirurgicales Pédiatriques SAFI S.A. 1993 : 239-262