

Les fentes labio-palatines

■ La fente labio-palatine est une malformation congénitale qui résulte d'une anomalie de fusion des différents bourgeons qui forment la face. On ne sait pas pourquoi les choses se passent mal à ce moment de la grossesse, même si l'on a pu constater que la carence en certaines vitamines augmente le risque de malformation. On pourrait y voir une explication au nombre d'enfants atteints dans les populations en grande précarité d'où viennent les enfants proposés à l'adoption. D'autre part, cette anomalie a souvent été considérée comme une « punition divine », « la marque du diable », ce qui influe probablement sur le nombre d'abandon de ces enfants.

Le visage à cet endroit est formé d'un bourgeon médian en haut et de deux bourgeons latéraux. Selon l'endroit où la fusion se fera mal, on aura des fentes d'un côté ou de l'autre (droite ou gauche), ou des deux côtés à la fois (bilatérale). Le défaut d'accolement peut se situer sur toute la longueur d'avant en arrière (fente complète) ou ne se produire que sur une partie : en avant, l'anomalie concernera au minimum la lèvre, plus ou moins l'arcade dentaire ; en arrière, seul le voile du palais peut être touché. Tous les degrés d'atteinte, de la plus bénigne (fente labiale seule) à la plus importante (fente bilatérale complète) peuvent donc se voir.

La prise en charge va se faire à la carte. **Beaucoup de facteurs entrent en jeu** : la souplesse et la vitalité des tissus, la capacité de cicatrisation, les habitudes de l'équipe chirurgicale qui maîtrise une technique mieux qu'une autre, la tolérance de l'enfant et de sa famille aussi bien sur sa capacité à attendre le meilleur moment que sur sa disponibilité pour une hospitalisation et une prise en charge plus ou moins longue.

Il existe **plusieurs schémas pour la réparation chirurgicale** de ces malformations. Actuellement **en France**, la tendance est à intervenir le plus tôt possible, de la façon la plus complète possible, avec au mieux la réparation complète en une seule opération. D'autres pays ont fait le choix de fermer d'abord le palais dès les premiers mois, pour permettre une succion et une alimentation plus facile, la fermeture de la lèvre intervenant quelques mois voire un an plus tard. D'autres encore, il y a une quinzaine d'années, commençaient par fermer la lèvre pour obtenir un effet esthétique précoce, puis fermaient le palais un ou deux ans après, quand la croissance était plus avancée. Une intervention faite très tôt permet une normalisation et évite les « mauvaises habitudes » mais prend le risque d'une déformation lors de la croissance, alors qu'une intervention faite quand la croissance est plus avancée évite cet écueil mais laisse s'installer des « mauvais réflexes » qu'il faudra ensuite rééduquer. C'est pourquoi les protocoles évoluent, cherchant à améliorer le résultat final tout en facilitant une vie normale le plus tôt possible.

Selon l'âge auquel les enfants arrivent dans leur famille adoptive, ils auront subi une ou plusieurs interventions, et l'équipe chirurgicale qui les prendra en charge devra s'adapter pour prendre le relais et poursuivre le protocole. Car, hormis pour les formes mineures, il faudra envisager plusieurs interventions chirurgicales et rééducations tout au long de l'enfance jusqu'à l'âge adulte.

Sur le plan de la santé en général, ces enfants ne posent pas de gros problèmes. Ils se débrouillent très bien pour s'alimenter, l'absence de palais ne les empêchant pas de téter le biberon, et l'alimentation de petits morceaux, à la cuillère, se fait sans difficulté particulière. Cependant, il n'est pas rare qu'ils aient été appareillés avec des tétines spéciales, des plaques palatines, et qu'on leur ait maintenu une alimentation liquide, quel que soit leur âge.

Leur seul point faible : les oreilles. L'anatomie du canal d'aération entre l'oreille interne et les fosses nasales fait que les microbes remontent plus facilement du nez vers l'oreille, favorisant les otites à répétition. Plus ou moins bien traitées, ces **otites** peuvent entraîner une diminution de l'audition et augmenter le risque de retard et de défaut de langage. Le bilan ORL avec audiométrie fait partie de leur suivi.

Une des rééducations, après la fermeture du palais, consiste à apprendre à faire passer l'air soit par le nez - pour respirer, se moucher -, soit par la bouche notamment pour parler. L'orthophoniste apprend à l'enfant à canaliser l'air par le « bon trou », par des exercices de souffle, de façon à parler sans nasonnement et à boire sans régurgiter par le nez. Cette prise en charge orthophonique doit être poursuivie jusqu'à l'acquisition d'un langage correct, sans défaut de prononciation, et peut même être reprise après chaque intervention quand elle modifie les repères à l'intérieur de la bouche.

Quand l'arcade dentaire est aussi touchée, il faudra être vigilant à l'installation de **la dentition**. Les bourgeons dentaires, présents dès la naissance, se sont répartis comme ils ont pu. On pourra faire le bilan au moment de l'apparition des dents, et surtout de la dentition définitive : certaines dents peuvent ne pas exister, d'autres pousser de travers ou rester coincées... De toute évidence un gros travail d'orthodontie sera nécessaire, toujours couplé avec les interventions chirurgicales pour ne pas détruire d'un côté l'équilibre obtenu de l'autre.

Avec la croissance, le larynx s'allonge ; c'est ce qui entraîne la « mue » de l'adolescent qui n'est pas réservée aux seuls garçons. Il peut parfois être nécessaire de compléter chirurgicalement cet allongement lorsque les piliers du palais sont trop courts et trop peu élastiques pour suivre.

Ces enfants, souvent très sensibles à l'image que leur renvoie leur miroir, ont le sentiment que l'on ne voit que ça lorsqu'on les regarde. C'est peut-être aussi le résultat de la façon dont ils sont pris en charge : toutes les équipes chirurgicales insistent sur la qualité esthétique du résultat avec force photos .../...

avant et après. S'agissant d'enfants adoptés, cela renforce leur sentiment de « ne pas être comme les autres », comme s'ils portaient sur le visage la marque de leur adoption et donc de leur abandon. Ce sentiment a parfois un fond de vérité quand cette malformation a pu être la cause de leur abandon. Ils ont donc besoin, sans doute encore plus que les autres, d'un soutien psychologique, d'une constante affirmation de leur charme, de leur beauté, et qu'on les aime tels qu'ils sont et pour ce qu'ils sont.

Enfin, il semble important de préciser que si la plupart des fentes labio-palatines sont des « accidents », il existe de rares formes héréditaires. Comme nous ne connaissons généralement pas les antécédents médicaux des enfants, ils doivent être informés de la possibilité, même minime, de transmettre cette malformation à leurs enfants.

Dr Odile Baubin

Vice-présidente Santé – Vie de l'enfant d'Enfance & Familles d'Adoption

Sites

Orphanet : Serveur d'information pour tous publics /Maladies Rares
Médicaments orphelins

www.orphana-net

Mon enfant et son sourire : Association d'information, d'aide et de soutien aux parents dont les enfants sont nés avec une malformation de la lèvre et/ou du palais dite fente labiale ou fente labio-palatine.

<http://www.fente-labiale.org/>

AFLAPA : Association belge de parents d'enfants nés avec une fente labiopalatine

<http://users.skynet.be/am018682/index.html>

FLMP : Équipe pluridisciplinaire des Fentes Labio-Maxillo-Palatines de Suisse Romande (Lausanne). Ce site a pour but de fournir une information de base, la plus complète possible, aux parents d'enfants présentant une fente labiale, maxillaire et/ou palatine.

<http://www.flmp.ch/>

Sites réalisés par des parents

<http://mathieu.cm.free.fr/fentes.htm>

<http://jeanmarie.flamme1.free.fr/asso/histoire.htm>

<http://antoine.grenoble38.com>

Listes de discussion

Forum de FLMP :

<http://www.flmp.ch/forum/>

<http://fente-labio-palatine.forumactif.com>

Discussion, échange et aide de parents et d'adultes concernés par les fentes labio-palatines