

FENTES LABIO-PALATINES

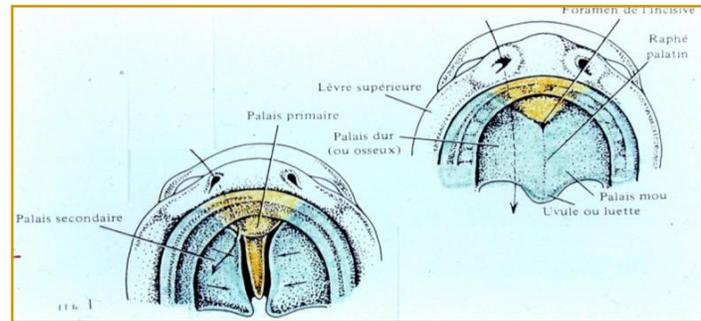
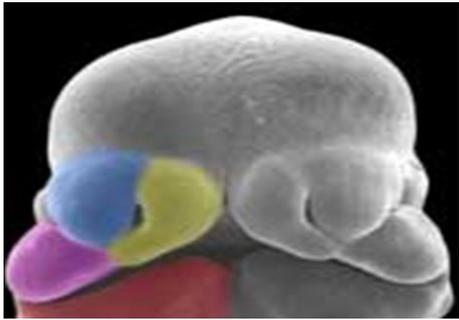
Prise en charge après la naissance.

Dr Sylvain Sampéris – Service de Médecine Néonatale (CHU Félix Guyon)

Dr Isabelle Tiran-Rajaofera - Consultante en lactation (CHU Félix Guyon)

Dr Anne Moro – Service de chirurgie Infantile (CHU Félix Guyon),
coordonnatrice du centre de compétence MAFACE Réunion

FENTE LABIO-PALATINE



Embryopathie précoce qui atteint de façon variable la *lèvre supérieure* (défaut de fusion du palais primaire -> 5-8 SG), *l'arcade dentaire* (défaut de fusion du palais primaire ->7 SG), le *palais* (défaut de fusion du palais secondaire ->11-12 SG) .

EPIDEMIOLOGIE

- ***Fentes labiales, labio-alvéolaires, et labio-palatines :***

- Le plus souvent isolées (70 %)
- Rarement syndromiques (30 %) - (mais + de 400 syndromes différents décrits dont T13 et T18).
- Se méfier des fentes labiales médianes (rechercher anomalies cérébrales associées).

- ***Les fentes palatines sans participation labio-alvéolaire :***

- Mécanisme de formation non univoque* (dysfonction du tronc cérébral fœtal)
- **Souvent syndromiques (50%)** : Pierre Robin, microdélétion 22q11, Syndromes de dysplasie oto-mandibulaire (Franceschetti, Goldenhar, BOR), craniofaciosténoses, CHARGE, etc...).

CLASSIFICATION : Fentes du palais primaire

Fente labiale uni ou bilatérale →

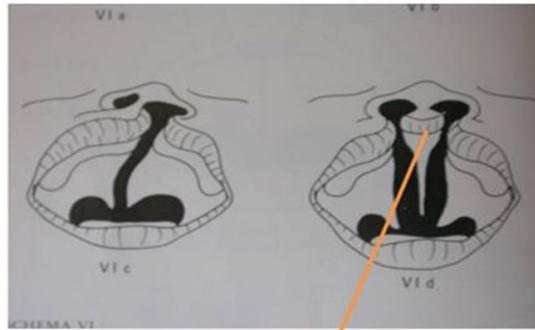


← Fente labio-alvéolaire uni ou bilatérale



CLASSIFICATION : Fentes du palais primaire et secondaire

Fente labio-maxillo-palatine unilatérale →



Bourgeon médian

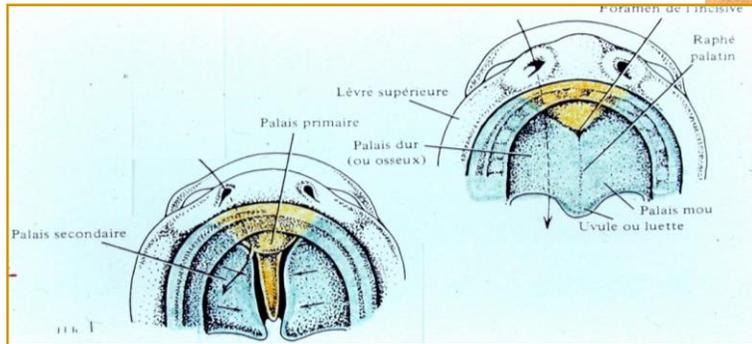
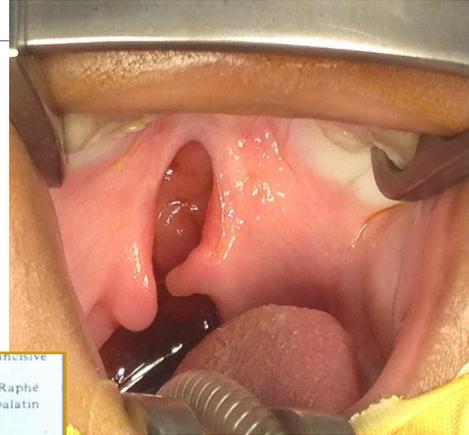


Fente labio-maxillo-palatine
bilatérale →

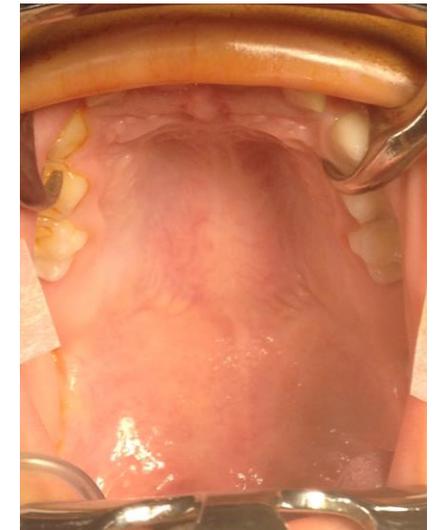


CLASSIFICATION : fentes du palais secondaire

– Fente palatine



– Fente sous muqueuse



Nombreuses problématiques => PEC multidisciplinaire prolongée

Premiers mois : alimentation.

Enfance, adolescence :

- Programme chirurgical sur plusieurs années.
- Infections ORL (otites ++) par dysfonction de trompe d'Eustache -> surveillance ORL et audition.
- RGO très fréquent -> évaluation et traitement si nécessaire.
- Troubles de ventilation (déviation septum nasal).
- Langage (compétence vélo-pharyngée) -> PEC précoce et prolongée par orthophonistes spécialisés.
- Anomalies dentaires, troubles de croissance maxillo-faciale (orthodontie, chirurgie maxillo-faciale).
- Problèmes esthétiques.

A tous âges : problèmes psychologiques (psychologue, pédopsychiatre, ...)

PRISE EN CHARGE MULTIDISCIPLINAIRE

	Chirurgien infantile	Spécialiste en allaitement	Généticien	ORL	orthophoniste	Pédodontiste	Orthodontiste	Maxillo facial	Pédo psychiatre
Dès la naissance	X	X puis si besoin	X		Evaluation oralite				X
L'enfant sera vu par l'orthophoniste et la psychomotricienne si on suspecte des problèmes d'oralité.									
A 1 mois	X		X						
A 3 mois	X			X					X
A 5-6 mois	X			X	Guidance				
A 7-8 mois	X			X	Guidance				
A 12 mois	X			X	Guidance parentale		X		X
A 18 mois	X			X	Guidance				
A 2 ans	X			X	Bilan langage	X			
A 3 ans	X			X	Bilan langage	X	X		
A 4 ans	X			X	Bilan Langage	X	X	X	
A 5 ans	X			X		X	X	X	
A 6 ans	X			X	Bilan langage	X	X	X	X
A 11 ans	X			X	Bilan langage	X	X	X	X
A 15 ans	X			X	Bilan langage	X	X	X	X

.....jusqu'à 18 ans si nécessaire

Dr Anne Moro: Chirurgien infantile plastique, coordinateur du centre de compétences

Dr Isabelle Tiran-Rajaofera : Pédiatre spécialisée en allaitement

Dr Jean-Luc Alessandri: Pédiatre, généticien médical et **Pr Bérénice Doray**: Généticienne médicale

Dr Marion Lang: Pédiatre spécialisée dans les troubles de l'alimentation et de l'oralité

Mme Mathilde Demersseman, Corinne Rabaneda, Justine Dieudonné et Nancy Turbot: Orthophonistes

Dr Gaelle Leterme et **Dr Keihra Mezouaghi**: ORL

Dr Caroline Chane-Fane: Orthodontiste

Dr Nicolas Vidal : Chirurgien Maxillo-facial

Dr Gilles Klenkle: Pédodontiste

Dr Marthe Barriere : Pédopsychiatre

Mme Nadine Barret: puéricultrice d'éducation thérapeutique



RESTAURER L'ANATOMIE : programme en deux ou trois temps.

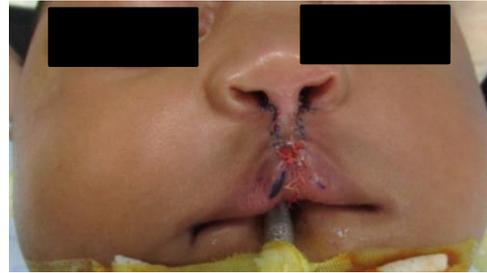
3 à 6 mois : Fermeture de la fente labiale et du voile du palais.

12 à 18 mois : Fermeture du palais osseux.

5 ans : réparation maxillaire et greffes osseuses, après préparation par orthodontie.

Fentes labiales et labio-alvéolaires : fermeture en deux étapes

3 mois : cheiloplastie et rhinoplastie



À 2 ans



**5 ans : gingivopériostoplastie et greffe alvéolaire
(os spongieux iliaque)**



Fentes labio-palatines, fermeture en trois étapes

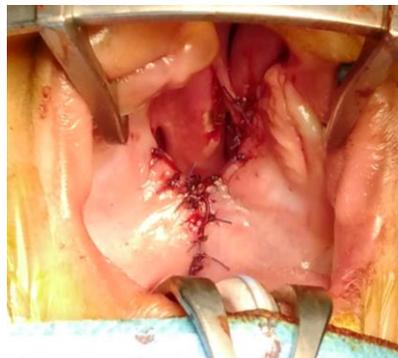
5-6 mois : cheiloplastie, rhinoplastie, et platie intra-vélaire



12-18 mois : fermeture du palais osseux



5 ans : gingivopériostoplastie et greffe alvéolaire



**Conformateurs nasaires
Pendant 3-4 mois**



CHIRURGIE ORTHOGNATIQUE



Prise en charge multidisciplinaire à poursuivre jusqu'à la fin de la croissance

L'alimentation des premiers jours et des premiers mois (avant réparation chirurgicale).

FENTES NON SYNDROMIQUES

ENFANTS A TERME



Alimentation du nouveau né porteur d'une FLP : patience & technique

DIFFICULTÉS

- Variables selon type de fente (FL, FLP, largeur, uni ou bilatérale).
- **Difficulté à faire le vide** (suction moins efficace)
- **Reflux intra-nasal**.
- **Montée laiteuse moindre** (tire lait indispensable).
- Découragement fréquent des mères allaitantes (TT longues, tire lait).

RÉPONSES

- Toujours possible (**pas de sonde gastrique**).
- Système nerveux intègre (réflexe de succion-déglutition).
- Difficultés max au début puis **tendance à l'amélioration** avec la pratique.
- Stratégies **d'optimisation de l'allaitement**.
- **Matériel spécifique** pour biberon.

Nécessité d'un encadrement adapté (consultante en lactation, orthophoniste spécialisée, etc ...)

ALIMENTATION AU SEIN

le meilleur choix

Meilleur choix pour ces bébés à haut risque d'infection ORL.

- **Moins d'otites** (OMA et OS : Aniansson et al 2002)
- Lait maternel moins agressif pour la muqueuse nasale lors des reflux.

La tétée au sein assure un **meilleur développement de la musculature orofaciale** que la tétée au biberon.

Les hormones de l'allaitement participent à l'établissement du **lien mère/enfant** et peuvent faciliter l'attachement à ce bébé différent.

Après la chirurgie, **meilleure cicatrisation** et **moins de stress** grâce à la proximité mère/bébé

ALLAITEMENT AU SEIN

le meilleur choix mais...

- Difficultés liées à la mise au sein (prise, maintien) :

- Risque d'insuffisance de transfert de lait (compression mammaire, DAL au sein, ...).
- Démarrage et maintien de la lactation plus difficile (tire lait systématique).
- Reflux nasal (position adaptée lors des tétées).

- Les difficultés sont plus importantes à la naissance puis s'améliorent avec la croissance du bébé, la maturation de son réflexe de succion, l'entraînement musculaire grâce à la succion. Egalement amélioré après le premier temps chirurgical (labial).

- Importance de l'encadrement spécialisé et de la PEC psychologique.

MISE AU SEIN



Commencer le plus tôt possible, sans à priori

La souplesse du mamelon facilite sa prise en bouche et son adaptation à la forme de la bouche du bébé

Trouver des positions adaptées afin de limiter le reflux nasal (**positions verticales**), et faciliter le transfert de lait

MISE AU SEIN

Position assise classique
avec **bébé tenu le plus
verticalement possible**

**Position de la main de
Dancer** : muscles des
joues amenés plus près
du tissu mammaire,
soutien du menton



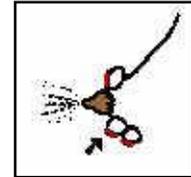
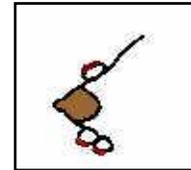
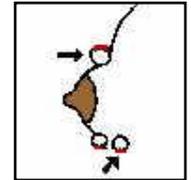
Lancer et entretenir la lactation

Fondamental en plus des mises au sein car le bébé n'a pas la capacité de bien drainer le sein donc de bien lancer et entretenir la lactation.

Les premiers jours : ***expression manuelle de colostrum***

Puis vers J2 : **utilisation du tire-lait** environ 8 à 10 fois par jour pour obtenir suffisamment de lait pour nourrir bébé (compléments de LM au DAL).

Tire-lait électrique double pompage de qualité avec téterelles de taille adaptée indispensable.



Augmenter la consommation de lait au sein

○ COMPRESSION MAMMAIRE :

Ce geste simple doit être fait assez profondément sans qu'il soit douloureux, il augmente le débit de lait et sa concentration en graisse

○ Compléments de LM au DAL au sein



Alternatives pour les compléments de LM



La tasse, soft cup



Séparation
M/E et
Sonde
gastrique à
éviter à tout
prix !



La seringue, embout souple



La cuillère



Biberon cuillère Nuby



Le DAL au doigt

L'ALIMENTATION AU BIBERON



Celui-ci peut contenir du lait maternel ou du lait artificiel.

Pour éviter le reflux nasal : tenir le bébé en **position verticale, 1/2 assis, dos bien droit**, éviter compression abdomen, tête dans l'axe.

Introduire complètement la tétine dans la bouche de bébé.

Aider le bébé à bien fermer sa bouche autour de la tétine (appui possible sur le menton de bas en haut).

Les repas ne doivent **pas durer plus de 30 minutes**.

Le débit de lait doit être suffisamment rapide pour que le bébé n'ait pas trop d'efforts à faire et ne s'épuise pas (Lorsque le bib est retourné le lait doit s'écouler goutte à goutte).

Types de BIBERONS

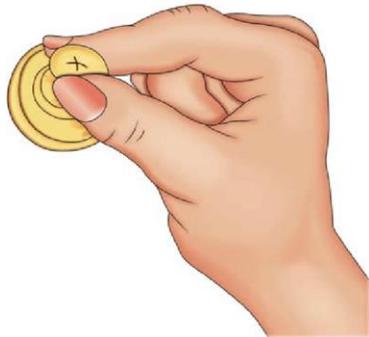
Biberons

standard : c'est bébé qui fait tout le travail

-Tétine 2eme âge, en caoutchouc, à débit variable.



-Tétine percée en croix



Biberons permettant d'aider le bébé :

Ex : «Tétine « fente » de NUK : large, plate à percer selon la topographie de la fente

Large pour obstruer la fente, base permettant la compression de la tétine pour aider bébé au début.

Types de BIBERONS

Cleft palate
nursing (Mead
Johnson)



Biberons
permettant
d'aider le bébé

Special Need
tétine de
Medela (ou
Haberman)



L'aide donnée par la mère devra se faire en respectant le rythme de succion du bébé. Elle devra diminuer graduellement au fur et à mesure de l'augmentation des compétences du bébé et de son tonus musculaire facial.

Suivi de l'alimentation du NRS avec FLP

- **Surveillance pondérale** rapprochée les premières semaines avec une prise de poids moyenne attendue identique à celle des autres bébés (> 25g/j).
- **Soutien +++ des parents** car les repas sont longs, stressants au début avec le reflux nasal. Besoin de patience +++.
- Si allaitement, soutien par une **consultante en lactation** : mise au sein difficile et tirage du lait fastidieux.
- A intégrer dans le **suivi multidisciplinaire du centre de compétences MAFACE** (chirurgien , orthophoniste, pédopsychiatre, etc ...).



anne.moro@chu-reunion.fr

isabelle.tiranraja@chu-reunion.fr

- Consultations dédiées et multidisciplinaires (éducation thérapeutique, orthophoniste, orthodontiste, chirurgiens, ORL, pédopsychiatre, oralité) ...
- Consultations génétiques.
- Consultations allaitement.
- Téléconsultations en visio, Maurice, Madagascar et Mayotte (diagnostic anténatal et suivi).
- Missions annuelles du centre de référence national (Necker).
- Staff régional tous les 2 mois au sein de l'équipe MAFACE.
- Staff national MAFACE en visio pour avis d'expertises.