

XIII^e Congrès de l'Association Francophone des Fentes Faciales

**Approches thérapeutiques pluridisciplinaires des
fentes faciales non isolées**

12 - 14 mars 2026

Palais du Pharo - Marseille - France

**Sous la présidence de Florence Maraninchi,
Orthophoniste**

**Inscriptions
sur afff.fr**

Secrétariat : Docteur Jean Baptiste LECA - jean-baptiste.leca@chu-rouen.fr





JEUDI 12 MARS 2026

SESSION PRE-CONGRES

14h00-14h30 : Accueil des participants

14h30-14h50 : Quel ressenti en fin de compte ? L'approche d'un CCMR

B.Grollemund

14h50-15h10 : Entre reconnaissance d'un visage et récits identitaires :
Être adulte avec une fente faciale

J.Wang

15h10-15h30 : Mise en place des ETP dans un CCMR

I.James

15h30-15h40 : Ma fente et moi

V.Lafontaine, S.Mottay, F.Barry, A.Delay

15h40-16h00 : DISCUSSION

16h00

PAUSE

16h20

REPRISE

16h20-16h35 : Filière Tête-Cou

S.Pavan, M.De Chalendar

16h35-17h05 : Partenariat patient-parent-professionnel de santé dans le parcours de soins
des enfants porteurs de fente.

D.Vissac, M.P Amanieu-Bocquet

17h05-17h20 : APFFP

L.Gambaretti

17h20-17h30 : DISCUSSION

FIN DE LA JOURNEE



VENDREDI 13 MARS 2026

8h30-9h00 : Accueil

9h00-9h05 : Allocution de la présidente

SESSION 1

Diagnostic prénatal des fentes syndromiques

Modérateurs : A.De Buys-Roessingh, I.James

9h05-9h20 : Génétique des fentes syndromiques

B.Demeer

9h20-9h35 : Diagnostic anténatal des fentes par échographie

M.Bäumler

9h35-9h50 : Diagnostic prénatal dans les fentes syndromiques

E.Lesieur-Faure

9h50-10h20 : DISCUSSION

10h20

PAUSE

10h50

REPRISE

SESSION 2

Annonce du diagnostic prénatal

10h50-11h00 : Place de la consultation anténatale chirurgicale dans la prise en charge des fentes labiales/labio-palatines

J.Mougeot, C.François

Table Ronde

11h00-12h30 : Difficultés de l'annonce. ITG : que dit la loi ?

E.Lesieur-Faure

Présentation de cas cliniques :

*M.Bäumler
A.De Buys Roessingh
C.François
P.Gavelle
E.Lesieur-Faure*

12h30

DEJEUNER

14h00

REPRISE



15h30

PAUSE

16h00

REPRISE

SESSION 4

Modérateurs : *N.Degardin, M.Bigorre, C.Bäumler-Patris***16h00-16h20** : Fentes labio-palatines : Pourquoi autant de protocoles ? Par ignorance de l'anatomie ?*JC.Talmant*

Communications libres et cas cliniques

16h20-16h27 : Fentes palatines associées à des brides congénitales*H.Drissi***16h27-16h34** : L'importance du temps orbitaire dans la prise en charge des fentes 3 et 4 de Tessier*H.Bénateau, R.Preud'Homme, P.Mathieu,
A-C Bildstein, P. Le Brun, A. Veyssièr***16h34-16h41** : Fentes syndromiques rencontrées en humanitaire*H. Bénateau, P. Mathieu, R. Diallo,
A.Garango, DA Faye, T.Barré***16h41-16h48** : Impact de la véloplastie intravélaire selon Sommerlad à 6 mois sur la croissance mandibulaire chez les enfants porteurs de la séquence de Pierre Robin*A.Veyssièr, A.Caillot, P.Mathieu,
J-F Sergent, H.Bénateau***16h48-16h55** : Découverte du syndrome d'Hanhart chez un nourrisson porteur de fente vélopalatine*N.Beurin, C.Gbaguidi***16h55-17h02** : Greffe osseuse alvéolaire secondaire d'os iliaque chez les enfants porteurs d'une fente labio-palatine unilatérale totale*I.James***17h02-17h09** : Croissance maxillo-mandibulaire chez les enfants nés avec une séquence de Pierre Robin non syndromique*M.Abdalla***17h09-17h30** : DISCUSSION**17h30-18h30**

ASSEMBLÉE GÉNÉRALE DE L'AFFF

*Nouvelles candidatures**Appel à candidature pour le poste de 2^{ème} vice-président**Renouvellement du poste de secrétaire général*

**SAMEDI 14 MARS****8h30-9h00 : Accueil****Session 5**Modérateurs : *A.Picard, I.Bouallègue, M.P.Amanieu-Bocquet***Table ronde**

Place des Plaques de TÜBINGEN (TPP) dans la séquence de Pierre Robin

9H00-10h00 : Techniques /Difficultés/Complications/Troubles de l'oralité*B.Benitez**A.Callies**J.Loin**A.Müller**V.Soupre***10h00-10h30 DISCUSSION****10h30****PAUSE****10h50****REPRISE****SESSION 6**Modérateurs : *C.François, B.Grollemund, JB.Leca***10h50-11h20** : Anomalies dentaires de nombre, de position et de forme et fentes faciales
syndromiques*C.Bäumler-Patris, A.Picard***11h20-12h30****Communications libres et cas cliniques****11h20-11h27** : Les fentes rares : mise à jour de la classification de Tessier au 21^{ème} siècle*P.Pellerin, N.Alonso, R.Freitas, C.Tonello***11h27-11h34** : Réhabilitation prothétique chez l'adolescent et le jeune adulte porteur
de fente : l'aboutissement du parcours de reconstruction orale en bousculant
les codes*L.Friedlander***11h34-11h41** : Éducation thérapeutique en chirurgie orthognatique*E.Galliani***11h41- 11h48** : Les manifestations oro-maxillo-faciales du syndrome de Kabuki : revue
systématique de la littérature et présentation de cas*S.Motay, A.Delay, V.Lafontaine, F.Barry, J.Ferri*



11h48-12h30

CAS CLINIQUES

- Syndrome branchio-oculo-facial : disjonction maxillaire et acuité visuelle
B.Grollemund, I.Chevalier, C.Dissaux
- Syndrome de Van der Woude : un parcours orthodontique singulier
G.Herzog, B.Grollemund
- Fente Labiopalatine dans un syndrome de BINDER. A propos d'un cas
*C.Trigano, C.Philip, B.Bertrand, A.Galucci,
F.Maraninchi, C.Pech, V.Bianco-Langlois,
N.Degardin*
- Prise en charge médico-chirurgicale à 13 ans d'un volumineux Tératome endobuccal
aux dépens de la ptérygoïde gauche et de l'hémivoile gauche d'exérèse néonatale
*JB.Leca, AV.Bastien, B.Brunel-Dufour,
A.Coursimault, B.Derombise, C.Desbarats,
C.Fosse, S.Gigon. A.Goldenberg,
C.Lardennois, A.Marcolla, JP.Marie,
A.Picard, S.Noviczky*

12h30 :

Présentation du congrès 2028 Montpellier

C.Bäumler-Patris

12h35

Clôture

F.Maraninchi

FIN DU CONGRES



MERCI
A NOS
PARTENAIRES
POUR CETTE EDITION 2026 !





ABSTRACTS

JEUDI APRES-MIDI

« Évaluation des connaissances des enfants porteurs de fentes labio-palatines et de leurs parents sur la pathologie et le parcours de soins : élaboration d'un score éducatif en vue d'un programme d'éducation thérapeutique ».

Titre court : « Ma Fente et Moi »

Virginie LAFONTAINE 1, Simon MOTTAY 1, Florent BARRY 1, Alexandra DELAY 1

1 Univ. Grenoble Alpes, Centre Hospitalier Universitaire de Grenoble Alpes, Département de Chirurgie Reconstructrice, Service de Chirurgie maxillo-faciale et plastique, 38000 Grenoble

Introduction

Les fentes labiales, palatines et labio-palatines constituent des malformations congénitales fréquentes nécessitant un suivi multidisciplinaire prolongé. Dans la pratique clinique, une méconnaissance persistante de la pathologie et du parcours de soins est fréquemment observée chez les enfants concernés, mais également chez leurs parents. Or, dans les maladies chroniques pédiatriques, la compréhension de la pathologie est un facteur clé de l'adhésion au suivi et de la qualité de vie. À ce jour, aucun outil standardisé n'existe pour évaluer les connaissances des patients porteurs de fente labio-palatine.

Objectif

L'objectif principal de notre projet est d'évaluer le niveau de connaissances des enfants porteurs de fente labio-palatine et de construire un score éducatif standardisé. Les objectifs secondaires incluent l'évaluation des connaissances parentales, l'analyse de la concordance enfant-parent et l'identification de facteurs associés à un faible niveau de connaissances, dans la perspective du développement ultérieur d'un programme d'éducation thérapeutique.

Méthodes

Il s'agit d'une étude prospective, descriptive, monocentrique, menée au CHU Grenoble Alpes. Sont inclus des enfants âgés d'au moins 8 ans porteurs d'une fente labiale, palatine ou labio-palatine non syndromique, suivis dans le service de chirurgie maxillo-faciale pédiatrique, ainsi que leurs parents. Le recueil repose sur des questionnaires standardisés enfant et parent, remplis lors des consultations de suivi, de décembre 2025 à décembre 2026 inclus. Le critère de jugement principal est le score global de connaissance de l'enfant, exprimé sur 20 points. Les critères secondaires comprennent le score parental (sur 10 points), la différence enfant-parent, des sous-scores thématiques, la perception subjective des connaissances et les facteurs associés à un score faible.

Résultats

Nous présentons ici des résultats intermédiaires portant sur 55 dyades enfant-parent incluses entre décembre 2025 et février 2026. L'étude se poursuit actuellement avec une période d'inclusion prévue jusqu'en décembre 2026 inclus.

Conclusion

Ces résultats intermédiaires permettent d'apprécier la faisabilité de l'outil, de décrire les premiers profils de connaissances et d'orienter les futures actions d'éducation thérapeutique adaptées aux besoins identifiés.



LE PARTENARIAT PATIENT-PARENT-PROFESSIONNEL DE SANTE DANS LE PARCOURS DE SOINS DES ENFANTS PORTEURS DE FENTE

*Delphine Vissac¹⁺², Marie-Pierre Bocquet Amanieu¹, Alexandra Burchett¹, Caroline Baumler¹,
Blanche Milan¹, Sabrina Burchett¹, Michèle Bigorre¹*

¹ CCMR MAFACE, Polyclinique Saint Roch, Montpellier, France

² Association Tremplin Séquence de Pierre Robin, France

Introduction

Le projet « Au cœur des soins » ; vise à développer une culture de partenariat patient-parent-professionnel de santé au sein du CCMR MAFACE de la Polyclinique Saint-Roch de Montpellier. Initié en mars 2024 avec le soutien financier de la Fondation de France, ce projet s'inscrit dans une dynamique d'humanisation des soins et d'amélioration du parcours des enfants porteurs de fente.

Objectifs

Favoriser le pouvoir d'agir et l'autonomie des patients et parents, promouvoir une relation de soins partenariale valorisant la complémentarité des savoirs, et améliorer le bien-être des familles en réduisant le stress lié à l'annonce diagnostique, aux soins et interventions chirurgicales.

Méthodologie

Une démarche participative en trois phases a été déployée. Phase 1 : recueil des besoins par questionnaire auto-administré (n=93) co-construit avec des parents, explorant la période anténatale, le parcours de soins et la collaboration parent-professionnel. Phase 2 : trois focus groups avec 10 parents d'enfants âgés de 13 mois à 16 ans pour approfondir les besoins identifiés. Phase 3 : co-construction d'axes d'amélioration par un comité de pilotage mixte réunissant professionnels de santé et parents.

Résultats

Quatre besoins majeurs ont émergé : soutien émotionnel, information et projection dans le parcours de soin, aide pratique (alimentation, soins post op..), et soutien entre pairs. Les focus groups ont révélé la pair-aidance comme levier transversal essentiel, source d'informations crédibles, d'appui concret et de soutien émotionnel. Les parents se sentent largement impliqués et reconnus comme partenaires de soins. Trois axes d'amélioration prioritaires ont été identifiés : structurer les espaces d'échange entre parents, développer les compétences psychosociales des familles, et proposer un accompagnement sur le long terme.

Perspectives : Trois groupes de travail mixtes parents-professionnels de santé sont en cours de création pour élaborer des outils d'information, des ateliers et organiser la pair-aidance. Un parcours d'accompagnement anténatal personnalisé est en cours de développement au sein du CCMR. L'évaluation du projet et de la démarche participative permettra de développer une méthodologie adaptée à la pédiatrie pour recueillir l'expérience patient directement auprès des enfants porteurs de fentes.

Mots clés

Partenariat patient-parent-professionnel de santé, fente labio-palatine, pair-aidance, démarche participative, pédiatrie.



VENDREDI MATIN

**PLACE DE LA CONSULTATION ANTENATALE CHIRURGICALE DANS LA
PRISE EN CHARGE DES FENTES LABIALES/LABIO-PALATINES****J. MOUGEOT *a,b* , C. FRANCOIS *a,b,c****a : Université de Reims Champagne-Ardenne, 51 rue Cognacq-Jay 51100 Reims, France**b : Chirurgie Plastique Reconstructrice et Esthétique ; Hôpital Cabrol Avenue du Général
Koenig 51100 Reims, France**c : Pediatric surgery, American Memorial Hospital, 49 avenue Cognacq Jay 51100 Reims**d : UR 38 01, Université de Reims Champagne-Ardenne, 51 rue Cognacq-Jay 51100 Reims
France***Introduction**

Nous avons souhaité analyser le vécu des parents concernant la place de la consultation anténatale chirurgicale (CAC) dans le cadre de la prise en charge d'une fente labiale ou labio-palatine (FL-FLP).

Matériel et méthode

Il s'agissait d'une étude monocentrique, rétrospective. Nous avons inclus l'ensemble des patients nés entre 2008-2022, ayant bénéficié d'un diagnostic prénatal de fente labiale et/ou labio-palatine, dont les parents ont été reçus en CAC.

Un questionnaire Drag'n Survey et l'information concernant l'étude a été envoyée par e-mail. Nous avons étudié, auprès des parents, le niveau de compréhension et de satisfaction de l'information, l'utilité de la consultation, le sentiment d'écoute du chirurgien, le vécu de la fin de grossesse ainsi que la compréhension de la prise en charge au long court, l'impact anxigène.

Résultats

139 familles ont été incluses dans l'étude. 68/139 ont répondu au questionnaire. 90% des questionnaires ont été remplis par la mère.

Avant la CAC, 86% des parents avaient effectué des recherches sur Internet concernant les FL-FLP et 39% concernant le chirurgien.

Les parents se considéraient stressés avant la CAC dans 75 % des cas, 52% au décours. 59% étaient moins stressés après la CAC et 8% plus stressés après. 97% des familles se considéraient être en confiance avec le chirurgien. Ce dernier a été considéré comme à leur écoute dans 94% des cas. 95% des familles ont pu poser toutes les questions qu'elles souhaitaient. 89% des familles ont compris les explications du chirurgien. Ces dernières étaient jugées par la famille comme « très » et « totalement claires » dans 91% des cas. Le choix des mots du chirurgien était adapté dans 92% des cas. La durée de la CAC était jugée comme suffisante dans 81% des cas. 15% auraient souhaité une deuxième CAC. Les documents remis lors de la CAC ont aidé les parents dans 62% des cas.

La CAC a permis chez 92% des parents répondants de mieux vivre la fin de la grossesse, dans 85% des cas d'apporter aux parents des réponses sur la pathologie, dans 62% d'appréhender la prise en charge chirurgicale et dans 57% d'appréhender la prise en charge à long terme de leur enfant.

En conclusion, la CAC est une consultation chirurgicale spécifique. Elle est un moment clef de la prise en charge des FL-FLP et mérite une attention toute particulière.



VENDREDI APRÈS-MIDI

CONDUITE A TENIR DEVANT UN VOILE SYNDROMIQUE : L'EXPERIENCE MONTPELLIERAINE

*BIGORRE Michèle, FOURNIER Garance, BOCQUET Marie Pierre, BAUMLER
Caroline, BURCHETT Alexandra*

*CCMR Ma face
Polyclinique St Roch
MONTPELLIER France*

Introduction

Le traitement de l'insuffisance vélaire dans un contexte syndromique représente un défi clinique. Contrairement aux divisions palatines non syndromiques, le voile syndromique se distingue par des caractéristiques anatomiques et fonctionnelles spécifiques. Ces particularités suggèrent que la restauration anatomique seule ne garantit pas un résultat fonctionnel optimal, rendant le pronostic de la phonation incertain.

Nous proposons de discuter la stratégie thérapeutique et le protocole de prise en charge multidisciplinaire développés à Montpellier pour les patients présentant un voile syndromique,

L'objectif est d'évaluer l'impact de ces protocoles sur les résultats anatomiques et fonctionnels à long terme.

Matériel et Méthodes

L'étude porte sur une cohorte de patients présentant trois entités syndromiques distinctes : la Séquence de Pierre Robin isolée, la microdélétion 22q11 et le Syndrome de Van der Woude.

L'analyse repose sur le bilan précoce périnatal, la stratégie de prise en charge primaire (chirurgie et orthophonie), l'évaluation orthophonique et chirurgicale et la prise en charge secondaire pour corriger une insuffisance vélaire résiduelle

Résultat

Les résultats montrent la nécessité d'une prudence pronostique, l'intérêt d'un suivi prolongé et d'une rééducation ciblée, la nécessité d'une prise en charge personnalisée que ce soit en chirurgie primaire ou secondaire.

Conclusion

La prise en charge du voile syndromique ne peut être standardisée.

Notre expérience plaide pour une **personnalisation des protocoles**, tant en chirurgie primaire que secondaire. Cette approche sur mesure, tenant compte de la spécificité de chaque syndrome, est la clé pour optimiser les résultats fonctionnels et améliorer la qualité de vie des patients.



Séquence de Pierre Robin : Analyse comparative du résultat phonatoire entre les formes isolées et syndromiques.

M. de Lanversin, F. Maraninchi, V. Bianco Langlois, E. Noirrit, V. Lacroze,
N. Stremmer, Nathalie Degardin.

CCMR SPRATON MARSEILLE

Service de chirurgie plastique pédiatrique, Assistance Publique des Hôpitaux de Marseille

Introduction

Environ 50% des patients présentant une séquence de Pierre Robin (SPR) sont également porteurs d'une pathologie associée, voire d'un syndrome plus large. Nous avons cherché à décrire les différences et les déterminants potentiels de l'évolution du résultat phonatoire chez les patients SPR, notamment selon la présence ou non d'un SPR syndromique.

Matériel et méthodes

De 2009 et 2024, nous avons étudié l'ensemble des patients porteurs de SPR suivi par notre centre. La phonation a été évaluée en utilisant l'échelle de Borel Maisonnay. Nous avons comparé les patients en comparant la phonation, la présence d'une labioglossopexie, la chirurgie primaire, une éventuelle chirurgie secondaire, les pathologies et syndromes associés.

Résultats

86 patients porteurs d'une séquence de Pierre Robin ont été pris en charge. 53 d'entre eux ont bénéficié d'une évaluation régulière de la phonation dans notre service. L'étude de la phonation selon Borel Maisonnay chez les SPR isolés retrouvait 40% (n=17) de patient en phonation I, 43% (n=18) en II, 5% (n=2) en III, 2% (n=1) non verbaux, et 10% (n=4) de données manquantes. Chez les SPR syndromiques et associés, la phonation selon Borel Maisonnay retrouvait 46% (n=5) en phonation I, 18% (n=2) en II, et 36% (n=4) en III.

Discussion

La phonation des enfants porteurs d'une SPR reste peu étudiée, mais il est considéré qu'en l'absence de pathologie associée, leur pronostic fonctionnel est équivalent à celui d'un enfant avec une fente palatine isolée. La proportion importante de forme syndromique demande une évaluation initiale particulière, afin de ne pas méconnaître une pathologie concomitante, un syndrome associé. L'analyse de notre cohorte de SPR non isolées montre une sur représentation de phonation III ou de non verbaux. 83% (n=35) des SPR isolées évoluent de façon favorable en phonation I et II. Il apparaît que le suivi orthophonique des formes syndromiques est particulièrement complexe, en lien avec les troubles neurodéveloppementaux associés.



PARTICULARITÉS PHONÉTIQUES DES PATIENTS PORTEURS D'UNE SÉQUENCE DE PIERRE ROBIN (SPR) : ÉTUDE RÉTROSPECTIVE MONO CENTRIQUE

Anne-Gaëlle Piller, Mathilde Pech de Laclause, Aline Joly

*Service de chirurgie maxillo-faciale pédiatrique, Centre de compétence MAFACE, CHRU de
Tours, France.*

Introduction

La séquence de Pierre Robin (SPR) associe classiquement rétrognathisme, glossoptose, fente palatine avec une obstruction des voies aériennes supérieures fréquente. La littérature décrit des particularités phonétiques chez les patients (SPR) et les observations cliniques de notre service soulignent la prévalence d'une « postériorisation » de certains phonèmes. Le but de cette étude est savoir si cette particularité phonétique est propre à ces patients.

Méthode

Étude rétrospective monocentrique au CHRU de Tours, de 2004 à 2025, comparant 4 groupes de patients : patients SPR, patients avec fente vélo-palatine isolée (FVP), patients avec fente labio-palatine (FLP) et enfants avec troubles de l'articulation dans un contexte de Trouble Développementale du Langage (TDL). Le bilan orthophonique avec tableau articulatoire a été réalisé par la même orthophoniste (centre de compétence MAFACE et CRTLA). Il a été recherché une postériorisation par substitutions des dentales [t/d] par les vélaires [k/g] ; substitutions des fricatives alvéolaires [s/z] et des fricatives post-alvéolaires [ʃ/ʒ] (« ch/j ») par des fricatives palatales [ç/ ʝ] ou vélaires [x/ ɣ], ou sigmatisme « postérieur », proche du schlintement.

Résultats

118 enfants de 4 à 15 ans ont été inclus (29 dans le groupe SPR, 29 dans le groupe FVP, 30 dans le groupe FLP et 30 dans le groupe TDL). La postériorisation fut retrouvée chez 48% des patients SPR, 21% des patients FVP, 13% des patients FLP mais jamais dans le groupe TDL.

Conclusion

Il existe une désorganisation articulatoire chez les patients porteurs de fente. Une substitution des phonèmes antérieurs (dentaux et alvéolaires) en phonèmes postérieurs (palataux et vélaires) est retrouvée chez de nombreux patients porteurs d'une fente palatine, et semble être spécifique à ces patients.

Parmi les enfants porteurs de fentes, la postériorisation est plus fréquente chez les enfants SPR et semble être en lien avec la glossoptose qui les caractérise. La présence de cette particularité phonétique chez des patients non SPR avec fente postérieure soulève la question du sous-diagnostic (glossoptose infra clinique ?). La présence chez des patients avec FLP s'explique en partie par un tableau articulatoire plus déstructuré, avec antériorisation et postériorisation chez le même enfant.

DIFFICULTES DE REPRISE ALIMENTAIRE APRES VELOPHARYNGOPLASTIE

Cécile Chapuis-Vandenbogaerde, Anaïs Morisset, Estelle Sanquer, Natacha Kadlub, Hôpital Necker –

Service de chirurgie maxillo-faciale et plastique - CRMR Maface, Paris, France

36 dossiers de patients ayant bénéficié d'une vélopharyngoplastie entre juin 2023 et juin 2024 dans le service de chirurgie maxillo-faciale et plastique de l'hôpital Necker-Paris ont fait l'objet d'une recherche afin de déterminer des causes ou des facteurs de risques pouvant expliquer des difficultés de reprises alimentaires. Toutes les formes anatomiques – isolées ou non - ont été retenues, y compris l'absence de fente et de fente sous-muqueuse.

Une première partie de la recherche a porté sur la littérature et conclu que le sujet n'a été réellement abordé que dans un seul article et seulement en cas de lipostructure : "Parental perceptions of posterior pharyngeal wall augmentation using autologous fat for treating velopharyngeal dysfunction" aborde ce sujet (Rossleigh et al., 2013).

Dans un second temps l'ensemble des comptes rendus médicaux, orthophoniques, psychologiques et infirmiers -internes et externes- ont été analysés.

Il a été conclu que 8 des 36 patients ayant bénéficié d'une VPP ont présenté des difficultés de reprise alimentaire majorées et/ou au-delà de 48h.

Hormis la présence d'un syndrome – identifié ou non – chez 7 des 8 patients, aucun facteur prédictif n'a pu être mis en évidence.

ANALYSE RETROSPECTIVE DE L'INSUFFISANCE VELOPHARYNGEE PRISE EN CHARGE PAR PHARYNGOPLASTIE SELON ORTICOCHEA CHEZ DES PATIENTS ATTEINTS DE FENTE PALATINE.

Julie Chauvel-Picard 1-2, Arnaud Meon 1, Edouard Lange 2, Bruno Sarrodet 2, Arnaud Gleizal 2

1. Service de chirurgie cranio-maxillo-faciale et plastique, CHU Nord, Saint-Étienne, France

2. Service de chirurgie cranio-maxillo-faciale et plastique, Centre de compétence MAFACE,

Centre de référence CRANIOST & SPRATON, Hôpital Femme-Mère-Enfant, Lyon, France

Mail de contact : julie.chauvelpicard@gmail.com

Cette étude a pour objectif d'évaluer l'évolution de la parole perceptive, de la respiration, du ronflement et des régurgitations nasales après pharyngoplastie selon Orticochea, ainsi que d'identifier les caractéristiques des patients associées à l'amélioration ou à la résolution de l'insuffisance vélopharyngée (IVP) chez les patients porteurs de fente.

Nous avons réalisé une analyse rétrospective incluant l'ensemble des patients opérés d'une pharyngoplastie selon Orticochea pour IVP entre 2016 et 2024, au sein du service de chirurgie cranio-maxillo-faciale de l'Hôpital Femme-Mère-Enfant de Lyon. Les données démographiques, les caractéristiques de la parole et de la respiration, ainsi que la présence de ronflement et de régurgitations nasales ont été recueillies selon un protocole standardisé. La sévérité de l'IVP en préopératoire et en postopératoire a été évaluée à l'aide de l'échelle de Borel-Maisonny.

Les 89 patients inclus présentaient tous une IVP préopératoire d'au moins stade IIB, dont 83 % classés comme modérée à sévère. Après une première intervention, une amélioration clinique était observée chez 88,8 % des patients. Ce taux atteignait 98,9 % après une seconde intervention. Sur le plan fonctionnel, la pharyngoplastie selon Orticochea s'accompagnait d'une amélioration des paramètres respiratoires physiologiques de 22 % et d'une diminution des régurgitations nasales dans 75 % des cas.

Ces résultats indiquent que la pharyngoplastie selon Orticochea constitue une technique chirurgicale fiable, sûre et reproductible, permettant d'obtenir une amélioration de la fonction vélopharyngée tout en préservant l'équilibre respiratoire.



LES TROUBLES ALIMENTAIRES PEDIATRIQUES CHEZ LES ENFANTS PORTEURS DE FENTES : ÉTAT DES LIEUX

Gavelle Pascale 1, Barbieri Valeria 2, Thouvenin Béatrice 2, Abadie Veronique 3

1. Psychologue clinicienne, PhD, Service de chirurgie maxillo-faciale et chirurgie plastique, MAFACE, Hôpital Necker Enfants malades, APHP, Paris
2. Psychologues clinicienne, Service de pédiatrie générale et maladies infectieuses, CRMR SPRATON, Hôpital Necker Enfants malades, APHP, Paris
3. Pédiatre, PUPH, Service de pédiatrie générale et maladies infectieuses, CRMR SPRATON, Hôpital Necker Enfants malades, APHP, Paris

Les troubles alimentaires et de l'oralité sont fréquents dans la population pédiatrique générale, représentant 11,4 % des enfants selon Bertrand et al. (2021). Les troubles alimentaires précoces concernent environ 25 % des nourrissons. Chez les enfants porteurs de fentes, la prévalence rapportée varie de 25 % à 73 % (de Vries et al., 2023).

L'alimentation représente en effet un véritable défi pour le nourrisson, nécessitant une bonne coordination oro-motrice entre la langue, l'air et le flux du lait. Cela suppose également une observation et un ajustement optimal parental au nourrisson, et à ses manifestations corporelles. Les déséquilibres dans ces interactions peuvent conduire au « trop » (forcing, refus, pleurs) ou au « pas assez » (apports insuffisants, stagnation pondérale).

Les échelles existantes (Montréal, entretien de Stern) s'avérant peu adaptées aux enfants malades ou porteurs de malformations, une nouvelle échelle a été élaborée et validée à l'hôpital Necker. Cette étude ancillaire vise à évaluer la prévalence et la nature des troubles alimentaires chez des enfants porteurs de fentes, associées ou non, syndromiques ou non.

Méthode

116 enfants ont été inclus : 65 porteurs de fente vélo-palatine (dont majorité de séquences de Pierre Robin), 34 porteurs de fente labio-palatine, 17 porteurs de fente labio-alvéolaire. Les enfants avaient entre 9 mois et 6 ans révolus. Les enfants porteurs de FLA et FLP avaient tous plus de 4 ans. L'évaluation reposait sur ORALQUEST (40 items, 4 dimensions : comportement alimentaire, motricité orofaciale, sensorialité tactile/orale, stratégies familiales).

Résultats

Un score seuil de 27 a été établi.

- 30,8 % des enfants SPR dépassaient le cut-off
- 17,6 % des enfants FLP
- 11,8 % des enfants FLA

Chez les enfants de plus de 4 ans, aucune différence significative n'était observée entre SPR, FLP et FLA concernant les scores globaux ou sous-scores. Une tendance à une sensibilité tactile accrue était retrouvée chez les FLP ($p=0,087$).

Discussion

Les troubles alimentaires sont plus marqués lorsque les contraintes corporelles sont les plus importantes, en particulier dans les premiers temps de vie, et en présence de diagnostics associés. Le vécu parental et ses fragilités influencent également l'installation des troubles. Toutefois, l'amélioration au fil du temps est notable.



IMPACT DE LA SPHINCTEROPLASTIE SUR LA PAROLE CHEZ LES ENFANTS NÉS AVEC UNE FENTE FACIALE

KAMDEM_Benedikta, POGET Marion, EL EZZI Oumama, FRIES Sophie, DE BUYS

ROESSINGH Anthony
CHUV, Lausanne, Suisse

Contexte

Chez les patients nés avec une fente labio-maxillo-palatine (FLMP) ou palatine (FP), une insuffisance vélopharyngée (IVP) peut persister malgré une rééducation phoniatrice bien conduite. La résonance vocale peut être altérée, parfois perçue comme une voix aiguë, représente un mécanisme compensatoire de l'IVP et peut compromettre l'intelligibilité de la parole. Parmi les procédures chirurgicales correctrices, la pharyngoplastie par lambeau pharyngé supérieur et la sphinctéroplastie d'Orticochea sont les plus fréquemment pratiquées. Les résultats sont similaires s'agissant de l'hypernasalité, l'effet spécifique de la sphinctéroplastie sur la résonance vocale et la hauteur de la voix n'a pas encore été étudié.

Méthodes

Il s'agit d'une étude observationnelle rétrospective monocentrique incluant les enfants nés avec FLMP ou FP de qui ont bénéficié d'une sphinctéroplastie pour une IVP entre avril 2023 et juillet 2024 dans notre hôpital universitaire. Des évaluations pré et post-opératoires de la phonation ont été réalisées à l'aide de la classification de Borel-Maisonny et d'une analyse de la fréquence vocale à l'aide d'un logiciel acoustique validé.

Résultats

Six patients (âgés de 12 à 19 ans) ont été inclus. Une amélioration post-opératoire de la phonation a été observée dans cinq cas. Une diminution de la fréquence vocale a été documentée chez quatre patients qui présentaient initialement une voix aiguë. Ces résultats indiquent à la fois une amélioration fonctionnelle de la fermeture vélopharyngée et une normalisation des caractéristiques de résonance vocale après la sphinctéroplastie.

Conclusion

La sphinctéroplastie permet l'amélioration de la compétence vélopharyngée, et pourrait contribuer à abaisser la fréquence vocale. Ces résultats préliminaires suggèrent que la sphinctéroplastie peut offrir des avantages supplémentaires par rapport à la pharyngoplastie par lambeau pharyngé supérieur, en matière de résonance vocale. Une étude prospective portant sur une cohorte plus importante est en cours afin de confirmer ces résultats.



FENTES PALATINES ASSOCIÉES À DES BRIDES CONGÉNITALES : À PROPOS DE CINQ CAS
DRISSI H., MAGGIULLI F., RUAAULT V. ; VERNHET E, CHERENFANT L; CHERENFANT L, CAPTIER G
Équipe de Chirurgie Plastique et Cranio-Maxillo-Faciale Pédiatrique
Hôpital Lapeyronie, CHU Montpellier,

Introduction

Les fentes palatines constituent l'une des malformations craniofaciales les plus fréquentes chez l'enfant. Elles peuvent être isolées ou s'intégrer dans un contexte syndromique, ou encore s'associer à d'autres anomalies congénitales.

Parmi ces anomalies associées, la présence de brides congénitales oculaires (ankyloblépharon filiforme) ou de synéchies orales (syngnathie) reste exceptionnelle et peu décrite dans la littérature. Ces associations peuvent être observées dans des syndromes bien caractérisés tels que le syndrome des brides amniotiques, le syndrome de Van der Woude, le syndrome du ptérygion poplité ou des formes liées à des mutations du gène TP63. Elles peuvent également survenir en dehors de tout contexte syndromique, suggérant alors une association fortuite.

L'objectif de ce travail est de rapporter une série de cinq cas afin de contribuer à une meilleure compréhension de ces formes complexes et d'optimiser la prise en charge thérapeutique pluridisciplinaire.

Méthodes

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective monocentrique portant sur cinq patients pour une fente palatine associée à des brides congénitales. Les données cliniques ont été recueillies à partir des dossiers médicaux, photos et des comptes rendus opératoires. Ont été analysés : le type de fente, la localisation des brides (orales et/ou oculaires), la recherche d'un contexte syndromique, ainsi que les modalités de prise en charge chirurgicale.

Résultats

L'association fente palatine – ankyloblépharon filiforme et/ou syngnathie était liée à la présence de tissu fibreux congénital. Une prise en charge pluridisciplinaire a été instaurée dès la période néonatale, comprenant une exérèse chirurgicale précoce des brides sans complications fonctionnelles, suivie d'une réparation différée de la fente palatine.

Conclusion

L'association entre fentes labio-palatines et brides congénitales reste rare et très peu documentée, avec un nombre limité de cas rapportés dans la littérature. Une approche diagnostique et thérapeutique pluridisciplinaire précoce est indispensable, compte tenu de la rareté de ces formes et de la méconnaissance relative des syndromes sous-jacents potentiels.



LES FENTES SYNDROMIQUES RENCONTREES EN HUMANITAIRE

Pr Hervé Bénateau*, Dr Paul Mathieu*, Pr Raphiou Diallo**, Dr Allaye Garango***, Dr
Diégane Aboubacar Faye****, Dr Tim Barré*

* Service de Chirurgie Maxillo-faciale et plastique du CHU de Caen, France

** Service de Chirurgie Maxillo-Faciale du CHU Donka, Conakry, Guinée

*** Service de Chirurgie Maxillo-Faciale du CHU de Bamako, Mali

**** Service de chirurgie Maxillo-Faciale du CH de Thiès, Sénégal

Résumé

Pour être dans la thématique du Congrès, les auteurs ont ressorti les fentes syndromiques rencontrées à l'occasion de plus de trente missions humanitaires (Mali, Burkina Faso, Cambodge, Madagascar, Tahiti, Guinée...). La plupart des cas ont été pris en charge et les cas sont présentés. De nombreuses fentes rares seront montrées, avec rappel de la classification de Tessier. Nous proposons ainsi de montrer des fentes frontales paramédianes (fentes 10) comprenant donc des atteintes palpébrales. De nombreuses fentes orbito-faciales (fentes 3 et 4 selon Tessier) seront aussi présentées, uni ou bilatérales, nécessitant parfois plusieurs chirurgies, ce qui nécessite un suivi sur le moyen et long terme, qui n'est pas toujours simple dans ce contexte.

Sur certaines fentes (fentes 2 et 3 selon Tessier), ce sera l'atteinte nasale qui sera prédominante et la prise en charge comportera des greffes composées, et/ou des lambeaux... Les fentes 7 sont aussi présentées.

Des cas de fentes sont associées à d'autres anomalies (syndrome des brides amniotiques, fistules labiales inférieures dans le cadre de syndrome de Van der Woude...).

D'autres cas enfin concernent des malformations orphelines qui ne rentrent pas dans un cadre précis, notamment un cas de malformation complexe de la lèvre inférieure.



IMPACT DE LA VELOPLASTIE INTRAVELAIRE SELON SOMMERLAD A 6 MOIS SUR LA CROISSANCE MANDIBULAIRE CHEZ LES ENFANTS PORTEURS DE LA SEQUENCE DE PIERRE ROBIN

Pr Alexis Veyssiere, Dr Aude Caillot**, Dr Paul Mathieu*, Dr Jean-Francois Sergent*, Pr
Hervé Bénateau*

** Service de Chirurgie Maxillo-faciale et plastique du CHU de Caen, France*

*** Service de Chirurgie Maxillo-faciale, Hôpital Saint Joseph, Paris, France*

La séquence de Pierre Robin (PR) associe une micro rétromandibulie, une glossoptose et un asynchronisme du pharynx et de la langue, pourvoyeur de troubles de la déglutition et de la respiration en période néonatale. Les enfants présentant cette séquence sont également souvent porteurs d'une fente vélopalatine.

La fermeture de la fente vélopalatine a pendant longtemps été réalisée en un temps, avec lambeau de muqueuse palatine et en laissant des zones latérales du palais en cicatrisation dirigée. Depuis, il a été démontré que cette technique était responsable de troubles importants de la croissance du maxillaire à type de endo- et rétro- maxillie. Sommerlad a popularisé la fermeture en deux temps avec un premier temps de véloplastie intravelaire précoce, à l'âge de six mois puis une fermeture palatine autour des 12 à 18 mois. Cette technique en deux temps diminue les troubles de la croissance du maxillaire. C'est le protocole que nous utilisons depuis plus de 25 ans, et nous l'appliquons aussi aux enfants porteurs de la Séquence de PR, sauf contre-indication d'ordre anesthésique.

Aucune étude n'a analysé l'effet de cette chirurgie précoce sur la croissance mandibulaire dans le syndrome de Pierre Robin. On propose donc de comparer notre série à une série de la littérature, celle de Shen et al [1], dans laquelle les fentes vélo-palatines (dans le cadre de séquences de PR) étaient fermées en un temps à l'âge de 15 mois.

[1] Shen YF, Vargervik K, Oberoi S, Chigurupati R: Facial skeletal morphology in growing children with Pierre Robin sequence. Cleft Palate Craniofac J 49: 553e560, 2012

L'IMPORTANCE DU TEMPS ORBITAIRE DANS LA PRISE EN CHARGE DES FENTES 3 ET 4 DE TESSIER

*Pr Hervé Bénateau, Dr Renaud Preud'Homme, Dr Paul Mathieu, Dr Anh-Claire Bildstein,
Dr Paquot Le Brun*, Pr Alexis Veyssière*

Service de Chirurgie Maxillo-faciale et plastique du CHU de CAEN, CCMR MAFACE

**Service d'ORL du CHU de CAEN, CCMR MAFACE*

Résumé

Les auteurs commenceront cette communication par le rappel de quelques généralités sur les fentes 3 et 4 selon la classification de Tessier, mettant l'accent sur la grande variété des formes cliniques et sur la discordance entre l'atteinte des parties molles et des structures osseuses.

Les auteurs rappelleront ensuite les principes de prise en charge de ces fentes rares et complexes. L'illustration et la discussion se feront autour de plusieurs cas cliniques qui seront présentés et détaillés, avec des résultats à distance.

Une des difficultés principales de ces fentes est la dystopie canthale médiale et la diminution de la distance entre le canthus interne et l'aile nasale du côté malformatif. Un focus particulier sera fait sur le temps orbitaire avec le détail des temps correspondant à la canthopexie transnasale. Un film peropératoire illustrera les temps forts de ce temps chirurgical important.



Découverte du syndrome d'Hanhart chez un nourrisson porteur de fente vélopalatine.

Noémie Beaurain, Dr Gbaguidi, Dr Destrez, Pr Testelin, Pr Devauchelle.

Introduction

Ce cas concerne un enfant présentant un tableau polymalformatif complexe et rare, découvert à l'échographie du premier trimestre, associant anomalies rénales, dysmorphie faciale et malformations de la main, dans un contexte initial d'infection congénitale à CMV. Les explorations génétiques n'ayant pas retrouvé d'anomalie pathogène formelle, le diagnostic de syndrome d'Hanhart associant hypoplasie et hypodactylie a finalement été retenu après bilan postnatal et IRM.

Résultats

À la naissance, l'équipe de chirurgie maxillo-faciale amiénoise a été sollicitée en urgence devant une hypoglossie sévère avec brides endobuccales responsables d'une limitation majeure de l'ouverture buccale. Une section précoce de synostose maxillo-mandibulaire a été réalisée, révélant une fente vélopalatine gauche, une absence de vestibule labial maxillaire gauche et une paralysie faciale homolatérale. Le bilan complémentaire a mis en évidence une hypotonie axiale, un strabisme, ainsi qu'une surdité évolutive secondaire à des otites séreuses bilatérales, nécessitant un appareillage auditif et une prise en charge orthophonique spécifique.

La prise en charge nécessite une pluridisciplinarité face à une situation anatomique et fonctionnelle évolutive. La priorité initiale a été donnée à la libération des contraintes buccales afin de permettre l'alimentation. Une rééducation spécifique avec exercice buccal a été instaurée, permettant progressivement la prise du biberon puis la diversification alimentaire, malgré des résultats partiellement satisfaisants.

Discussion/Conclusion

La chirurgie de la fente vélopalatine (véloplastie intravélaire), initialement indiquée, a dû être temporisée en raison d'une ouverture buccale insuffisante pour garantir la sécurité anesthésique, soulignant la nécessité d'une coordination étroite entre chirurgiens, anesthésistes et rééducateurs.

L'amélioration progressive de l'ouverture buccale grâce à la prise en charge pluridisciplinaire permet désormais d'envisager cette intervention.



GREFFE OSSEUSE ALVÉOLAIRE SECONDAIRE D'OS ILIAQUE CHEZ LES ENFANTS PORTEURS D'UNE FENTE LABIO PALATINE UNILATÉRALE TOTALE : MESURES RADIOLOGIQUES DES VOLUMES ET ÉVALUATION DE LA PERMANENCE DE L'OS GREFFÉ AVEC UNE MOYENNE DE 18 ANS DE REcul. ET

REVUE DE LA LITTÉRATURE : PEUT-ON COMPARER DES VOLUMES APRÈS OSTEOINTEGRATION ET CROISSANCE DE L'ENFANT?

I. James 1, F. Nascimben 2, C. Chamard 1, J. Godeneche 1, M. Gremeret 1, P. Vieillard 1, T. Kraft 1,

1 Clinique du Val d'Ouest 69130 Ecully

*2 Division of Pediatric Surgery, Department of Medical, Surgical and Neurological Sciences,
University of Siena, Siena, Italy*

Devant la controverse croissante de la faisabilité, de l'utilisation et de la pérennité des substituts osseux pour les greffes osseuses maxillaires des enfants porteurs de fentes, il nous est apparu important d'évaluer avec un maximum de recul, la permanence de l'os iliaque greffé et la détermination des volumes à terme, afin de pouvoir comparer de façon rigoureuse les séries d'enfants greffés avec de l'os iliaque et les séries d'enfants greffés avec des substituts osseux.

Matériel et méthode

L'étude rétrospective a inclus tous les enfants greffés entre 2000 et 2015. Tous les patients ont été évalués avant et après l'intervention, à 6 mois, 5, 10 et 15 ans, à l'aide d'un scanner avec reconstruction 3D. 72 patients ont été greffés pour fente faciale ; ont été exclus 15 fentes labio-alvéolaires, 9 bilatérales totales, 38 dont l'iconographie pré ou post opératoire était incomplète. 10 dossiers ont pu être analysés avec un recul moyen de 18,1 ans.

Résultat

Le calcul exact du volume greffé au terme du recul n'a pas pu être fait par manque de la dimension transversale en raison de la bonne intégration corticale de l'os greffé ; les résultats ont donc été évalués selon la Classification Suedametal et l'échelle de Berglands : à 15 ans, il y a 8 Bergland 3, et 2 Bergland 2 ; Selon la classification de Trindade Suedametal 7/10 des greffes ont été considérées E (Excellent), 2 G (Bons), 1 R (Régulier). Les taux de complication et la permanence osseuse sont superposables à ceux de la littérature.

Conclusion

Cette étude confirme la bonne permanence de l'os iliaque greffé, en revanche si il est facile, quel que soit le recul, de mesurer la hauteur osseuse et l'épaisseur en comparant avec le côté controlatéral, de nombreux facteurs nous rendent impossible l'évaluation à distance du volume : La bonne ostéo intégration de l'os iliaque avec reconstitution corticale, la croissance de l'enfant qui n'est pas linéaire, l'éventuel apport osseux favorisé par l'éruption d'une latérale et de la canine. Dans cette série, il n'y a eu aucune canine incluse. Il serait donc pertinent si on veut comparer les techniques de trouver des critères similaires d'évaluation des volumes résiduels et indépendants de la croissance de l'enfant.



CROISSANCE MAXILLO-MANDIBULAIRE CHEZ LES ENFANTS NÉS AVEC UNE SÉQUENCE DE PIERRE ROBIN NON-SYNDROMIQUE

*Malaz Abdalla, Anthony S. de Buys Roessingh, Martin Broome, Constance Diner, Oumama El
Ezzi, Benedikta Kamdem, Georges Herzog,
CHUV, Lausanne, Suisse*

Contexte

La séquence de Pierre Robin (SPR) se caractérise par une glossoptose provoquant une obstruction de l'oropharynx, associée à un micro/rétrognathisme et à des difficultés respiratoires et/ou alimentaires néonatales, avec une forte prévalence de fente palatine. L'existence d'un rattrapage de la croissance mandibulaire a été suggérée, mais demeure controversée.

L'objectif de cette étude était d'analyser l'évolution du profil cranio-facial chez des patients atteints de SPR non-syndromique à deux temps différents et de comparer leurs caractéristiques maxillo-mandibulaires à celles d'un groupe témoin avec et sans SPR publié par Suri et al. 1

Méthodologie

Il s'agit d'une étude céphalométrique longitudinale rétrospective portant sur des enfants nés avec un SPR non-syndromique entre 1991 et 2005 et traités au CHUV (Lausanne, Suisse). Les enfants syndromiques ont été exclus. Les analyses céphalométriques ont été réalisées à deux temps, à l'âge moyen de 11 ans (T1) et de 16 ans (T2). Les données ont été comparées à un groupe témoin de 34 enfants évalués à des âges similaires.

Résultats

Vingt-quatre radiographies céphalométriques ont été analysées, dont dix-sept retenues pour l'étude. L'âge moyen à T1 était de 10,7 ans et à T2 de 16,5 ans. Tous les patients ont suivi un traitement orthodontique entre T1 et T2 ; un patient a subi une ostéotomie bimaxillaire à l'âge de 18 ans. Les patients atteints de SPR présentaient des dimensions squelettiques mandibulaires significativement plus réduites que le groupe témoin. Aucun rattrapage de la croissance mandibulaire n'a pu être observé.

Conclusion

Cette étude souligne la persistance du rétrognathisme maxillo-mandibulaire chez les patients atteints de SPR non-syndromique, de l'enfance à l'âge adulte, sans évidence de rattrapage de croissance. Des études complémentaires sur des cohortes plus larges et mieux appariées sont nécessaires afin d'améliorer les résultats pour les patients.

1 Suri, S., Ross, R. B., Tompson, B. D. Craniofacial Morphology and Adolescent Facial Growth in Pierre Robin Sequence. *Am J Orthod Dentofacial Orthop.* 2010, 137 (6), 763–774.



SAMEDI MATIN

Les fentes rares : mise à jour de la classification de Tessier au 21^e siècle

PELLERIN Ph.¹ ; ALONSO N.² ; FREITAS R.³ ; TONELLO C.²

En 2023, les auteurs ont mis en commun leurs observations de fentes rares, soit environ 1200 cas, et ont fait une revue exhaustive de la littérature pour la rédaction d'un livre consacré à leur reconstruction. Cela a été l'occasion de mettre à jour la classification proposée par Tessier en 1976. Depuis lors les progrès de l'imagerie médicale, de la génétique macromoléculaire et le partage de nombreuses observations, tant entre les auteurs qu'avec celles de la littérature ont permis de préciser quelques points.

Nous préférons considérer les fentes labio-narinaires classiques comme des lésions associées car elles peuvent être tant associées qu'absentes avec toutes les formes anatomiques de fente rare.

Les fentes 0-14 peuvent être dues à trois mécanismes : l'hypoplasie, le défaut de fusion ou la duplication.

Les fentes 2-12 correspondent aux hypo- et arhinies, avec ou sans proboscis.

Les fentes 6 sont totalement redéfinies en trois sous-groupes.

Les fentes 7 sont les cas de macrostomies survenant dans le cadre de microsomie craniofaciale (une macrostomie pouvant correspondre à une fente 5,6 ou 7)

Les fentes 9 sont confirmées dans leur existence.

1 18 rue de la Carnoy Lambersart, philippepellerin@me.com

2 Hospital de Reabilitação Anomalias Craniofaciais Bauru USP Universidade de São Paulo, Bauru, Brazil

3 Plastic Surgery Unit, Hospital de Clínicas, Universidade Federal do Paraná, Curitiba, Brazil



REHABILITATION PROTHETIQUE CHEZ L'ADOLESCENT ET LE JEUNE ADULTE PORTEUR DE FENTE : L'ABOUTISSEMENT DU PARCOURS DE RECONSTRUCTION ORALE EN BOUSCULANT LES CODES

Pr Lisa Friedlander, PU-PH Université Paris-Cité

*Médecine Bucco-dentaire-Service de Chirurgie Maxillo-Faciale et Chirurgie Plastique-CRMR
MAFACE Fentes et Malformations faciales, Necker Enfants Malades Institut Imagine,
Plateforme Data Sciences*

La prise en charge prothétique des patients porteurs de fente labiopalatine représente l'ultime étape d'un parcours reconstructif débuté dès la petite enfance. Elle se situe au croisement d'enjeux esthétiques, fonctionnels, développementaux et psychologiques majeurs. Cette transition vers l'adolescence ou le jeune âge adulte est particulièrement sensible : elle confronte le clinicien à un dilemme central, celui d'offrir une solution esthétique et socialement intégratrice tout en respectant strictement les principes de préservation tissulaire et de temporalité biologique.

La conférence propose une réflexion sur ce gradient thérapeutique, qui oscille entre minimal invasif, solutions transitoires et réhabilitations d'usage. Le défi est d'éviter le « sacrifice social » — laisser un jeune dans une situation esthétique vécue comme invalidante — sans compromettre la durabilité tissulaire. L'enjeu est alors de construire une stratégie évolutive, où chaque étape prépare la suivante : stabiliser l'occlusion, sécuriser l'espace prothétique, anticiper les choix futurs et intervenir au moment le plus juste.

Dans cette dynamique, les options de prise en charge — qu'il s'agisse de restaurations en composite injecté, de bridges collés longue portée, de prothèses plus conventionnelles ou de solutions transitoires complexes pour les situations syndromiques — illustrent toute l'amplitude des possibles, depuis les approches les plus conservatrices jusqu'aux réhabilitations plus structurantes lorsqu'elles s'avèrent nécessaires. Ensemble, elles montrent que la réhabilitation antérieure peut rester progressive, réversible et adaptable, tout en répondant à des attentes esthétiques fortes.

Au-delà des techniques, cette conférence défend une philosophie de prise en charge : la réhabilitation prothétique doit être un processus pensé avec le patient, un espace de décision partagée qui soutient l'autonomie, l'intégration sociale et la construction identitaire. Il ne s'agit pas seulement de réparer, mais de redonner une place active au jeune adulte, d'accepter l'évolutivité, et de bousculer nos codes pour accompagner ces patients vers une reconstruction réellement globale et personnalisée.



L'EDUCATION THERAPEUTIQUE EN CHIRURGIE ORTHOGNATHIQUE CHEZ LES PATIENTS PORTEURS DE FENTE : EXPERIENCE D'UN HOPITAL DE JOUR PLURIDISCIPLINAIRE DANS UN CENTRE DE MALADIES RARES.

Porteur du projet : Dr Eva GALLIANI

Auteurs : DOUET Angelina, BUCUR Alexandra, GUERIN Camille, LABBE Christelle,
GAVELLE Pascale, SECHAUD Ema, BAN Amandine, BERGHGRATCH Anne.

Hôpital Necker-Enfants malades – Service de Chirurgie Maxillo-Faciale et Chirurgie Plastique du Pr A. Picard – CRMF Fentes et Malformations Faciales (Maface) – Paris
Au sein de notre centre de référence, un hôpital de jour d'éducation thérapeutique pluridisciplinaire a vu le jour en Mars 2025 pour les patients porteurs de fente allant bénéficier d'une chirurgie osseuse de fin de croissance.

Il rassemble chirurgien, infirmières, aides-soignantes, orthophoniste, psychologue, kinésithérapeute, diététicien, photographe, secrétaire autour d'un protocole commun : préparer au mieux le patient et sa famille à la chirurgie orthognathique.

La journée comprend des séances individuelles d'éducation thérapeutique avec les différents professionnels de santé. Des temps d'échanges existent dans la salle d'attente entre les jeunes adultes et leur famille, mais aussi lors du déjeuner. Les professionnels de santé réalisent une synthèse pour chaque patient afin d'adapter individuellement la suite de la prise en charge.

L'hôpital de jour se termine par un rendez-vous commun patients-famille-professionnels de santé. Les patients repartent de ce rendez-vous avec un plan personnalisé comprenant objectifs, recommandations mais aussi des livrets explicatifs (de recettes, de rééducation).

Cette organisation, mise en place sur quatre journées sur l'année 2025, renforce la cohérence du parcours des patients porteurs de fente et réduit les zones d'incertitudes et l'anxiété préopératoire. Cela permet également d'autonomiser les patients sur les suites post-opératoires.



Les manifestations oro-maxillo-faciales du syndrome de Kabuki : revue systématique de la littérature et présentations de cas

Simon MOTTAY 1 , Alexandra DELAY 1 , Virginie LAFONTAINE 1 , Florent BARRY 1 , Joël FERRI 2

1 Univ. Grenoble Alpes, Centre Hospitalier Universitaire de Grenoble Alpes, Département de Chirurgie Reconstructrice, Service de Chirurgie maxillo-faciale et plastique, 38000 Grenoble, France

2 Service de Chirurgie Maxillo-Faciale et Stomatologie, Université de Lille, Hôpital Roger Salengro, CHU Lille, Rue Emile Laine, Lille 59037 CEDEX, France

Introduction

Le syndrome de Kabuki est une affection génétique rare associée à de multiples anomalies congénitales, caractérisée par un phénotype crânio-facial évocateur. Les atteintes oro-maxillo-faciales, notamment les anomalies palatines et dentaires, sont fréquentes mais restent insuffisamment décrites de façon systématique, alors même qu'elles concernent directement les équipes impliquées dans la prise en charge des patients porteurs de ce syndrome.

Objectif

L'objectif de cette revue systématique est de décrire de manière exhaustive les manifestations orales, maxillo-faciales et crânio-faciales associées au syndrome de Kabuki. Cette synthèse vise à améliorer le repérage diagnostique et à optimiser la prise en charge des patients suivis dans les centres spécialisés dans les fentes.

Méthodes

Une revue systématique de la littérature a été conduite selon les recommandations PRISMA et enregistrée sur PROSPERO. Les bases PubMed et Web of Science ont été interrogées jusqu'en décembre 2025. Tous les articles rapportant des manifestations oro-maxillo-faciales chez des patients atteints de syndrome de Kabuki ont été inclus. Les données cliniques ont été analysées de manière descriptive, et le risque de biais évalué à l'aide du robvis tool.

En complément illustratif de cette revue, plusieurs cas cliniques issus de notre expérience au sein de notre CCMR.

Résultats

33 études ont été incluses, représentant 424 patients. Les manifestations oro-maxillo-faciales sont rapportées chez plus de 60 % des patients. Les anomalies faciales typiques incluent des fentes palpébrales longues avec éversion de la paupière inférieure, des anomalies des sourcils et une dysmorphie nasale marquée. Les anomalies orales comprennent un palais ogival dans près de 2/3 des cas et des fentes labio-palatines ou palatines dans environ 1/3 des patients, avec une grande hétérogénéité entre les séries. Les anomalies dentaires sont très fréquentes (>70 %), dominées par l'hypodontie, les diastèmes, les anomalies de forme dentaire et les malocclusions.

Conclusion

Les anomalies cranio-oro-maxillo-faciales et dentaires constituent une composante majeure du syndrome de Kabuki et doivent être systématiquement recherchées chez ces patients. L'association d'une revue systématique et de cas cliniques permet de souligner l'importance d'une évaluation oro-maxillo-faciale précoce et multidisciplinaire afin d'optimiser la prise en charge fonctionnelle et le parcours de soins.



CAS CLINIQUES

SYNDROME BRANCHIO-OCULO-FACIAL : DISJONCTION MAXILLAIRE ET ACUITE VISUELLE

Dr Bruno Grollemund 1,2,3, Dr Isabelle Chevalier 1,2, Pr Caroline Dissaux 1

Centre de Compétence MAFACE

Centre de Compétence SPRATON

Centre de Référence O-Rares

Hôpitaux Universitaires de Strasbourg

France

Le syndrome branchio-oculo-facial (BOFS) se caractérise par un phénotype variable impliquant principalement des anomalies branchiales (cutanées), des malformations ophtalmiques et faciales. Il est la conséquence de mutations du gène TFAP2A qui régule l'expression d'autres gènes au cours de l'embryogenèse intervenant dans la formation de l'œil, du visage, de la paroi corporelle, des membres et du tube neural. Sa prévalence est inconnue mais moins de 150 individus ont été répertoriés dans la littérature. La transmission est autosomique dominante et chaque enfant né d'un individu atteint à la probabilité de 50% d'hériter de la mutation.

Le cas présenté est celui d'un enfant qui est venu en consultation à l'âge de 7 ans. Il présentait une cicatrice au niveau du philtrum de la lèvre supérieure, séquelle d'une fente labiale frustre, ainsi qu'une perte importante de l'acuité visuelle avec un hypertélorisme. Au niveau squelettique, une endognathie avec un palais profond et une hyperdivergence faciale étaient visibles. D'un point de vue dentaire, on notait une classe I molaire associée à une dysharmonie dentoalvéolaire. Quatre disjonctions du maxillaire ont été réalisées au cours de sa croissance (7 ans, 8 ans 1 mois, 11 ans 4 mois, 13 ans 9 mois). Le but était de développer l'arcade maxillaire et de permettre l'éruption de toutes les dents permanentes sur l'arcade mais également de limiter les apnées du sommeil diagnostiquées lorsque qu'il avait 10 ans et 7 mois. L'ophtalmologue qui suivait cet enfant s'est inquiété de l'aggravation de son acuité visuelle et l'a mis sur le compte ces disjonctions. A la fin de sa croissance, l'indication d'une ostéotomie bimaxillaire avec génioplastie a été posée par l'importance de l'hyperdivergence des bases osseuses. Elle a été réalisée en janvier 2023 pour ses 19 ans 7 mois. Revu en janvier 2026, il présente une infraclusion modérée de ses incisives avec un résultat relativement stable.

La question de la baisse de l'acuité visuelle due à l'expansion maxillaire reste posée, soulignant l'antagonisme entre l'hypertélorisme qui caractérise ce syndrome et la nécessité d'une disjonction maxillaire pour limiter des apnées du sommeil et d'éventuelles extractions.



SYNDROME DE VAN DER WOUDE: UN PARCOURS ORTHODONTIQUE SINGULIER

Herzog Georges, pratique privée, Lutry, Suisse

*Grollemund Bruno, Centre de Compétence MAFACE; Centre de Référence O-Rares,
Strasbourg,
France*

Défis, opportunisme et ... choix assumés.

Les opportunités et possibilités de l'orthodontie face à des séquelles sévères et inédites d'un cas de syndrome de van der Woude, avec une fente labio-maxillo-palatine bilatérale, une hypoplasie et malposition sévères du prémaxillaire et de multiples agénésies sont illustrées. Le parcours thérapeutique orthodontique est détaillé, de l'âge de 7 à 20 ans. Les choix thérapeutiques se sont éloignés des certitudes et de certains dogmes. Ces choix n'ont pas l'ambition de s'imposer comme un modèle mais de présenter une approche opportuniste prenant en compte les possibilités et avantages d'un monitoring de l'éruption dentaire "téléguidée" par des extractions sélectives visant à faciliter la fermeture d'espaces résultant d'agénésies dentaires, à assurer un environnement parodontal optimal et, au final, de limiter voire d'éliminer la nécessité d'un recours à des solutions prothétiques.

Les séquelles de malformations faciales congénitales exigent une flexibilité thérapeutique parfois éloignée d'un certain conformisme.

Fente labiopalatine dans un syndrome de Binder. A Propos d'un cas

*C Trigano, C Philip, B Bertrand, A Gallucci, F Maraninchi, C Pech, V Bianco Langlois, N
Degardin*

Consultation pluridisciplinaire des Fentes

CCMR MAFACE Marseille, Hopital Timone Enfants, APHM

Les auteurs rapportent et tirent les enseignements du parcours de soins d'un patient né porteur d'une fente labio-maxillo-palatine bilatérale dans un contexte d'hypoplasie sévère du pré maxillaire.

18 ans de suivi à la consultation pluridisciplinaire des fentes de Marseille

Prise en charge médico-chirurgicale à 13 ans d'un volumineux Tératome endobuccal aux dépens de la ptérygoïde gauche et de l'hémivoile gauche d'exérèse néonatale avec :

- Fente vélo-palatine et absence de l'hémivoile gauche
- Fente commissurale bilatérale prédominante à gauche
- Troubles squelettiques maxillo-mandibulaires

*JB LECA, AV BASTIEN, B BRUNEL DUFOUR, A COURSIMAULT, B DEROMBISE, C DESBARATS, C
FOSSE, S GIGON, A GOLDENBERG, C LARDENNOIS, A MARCOLLA, JP MARIE, A.PICARD
S.NOVICZKY Centre de Compétence MAFACE DE ROUEN*