

UNIVERSITE DE NANTES

UFR DE MEDECINE

ECOLE DE SAGES-FEMMES

Diplôme d'Etat de Sage-femme

**L'enfant atteint d'une fente labio-palatine :**

**Du diagnostic à la première intervention chirurgicale**

Angélique Mouraud

Directeur de mémoire : Dr Jean Philippe Perrin

Promotion 2001-2005

Introduction : .....	1
<b>Partie 1 : Revue de la littérature.</b> .....	<b>2</b>
I. Le diagnostic anténatal : .....	2
1. Rappel épidémiologique:.....	2
2. Rappel embryologique : .....	3
3. Classification :.....	3
4. L'échographie : .....	6
5. L'échographie en 3 dimensions : .....	11
6. Malformations associées : .....	12
7. L'annonce de la malformation : .....	16
8. La recherche étiologique de la malformation :.....	20
II. Le devenir du fœtus : .....	22
1. L'interruption de la grossesse: .....	22
2. La poursuite de la grossesse : .....	24
3. La prise en charge chirurgicale : .....	28
4. La prise en charge orthophonique : .....	32
<b>Partie 2 : Etude rétrospective :</b> .....	<b>33</b>
I. Présentation de l'étude .....	33
1. Objectifs et méthodologie : .....	33
2. Difficultés rencontrées : .....	35
II. Présentation des résultats :.....	35
1. Fréquence des différents types de fentes :.....	35
2. Le diagnostic anténatal :.....	36
3. Période néonatale : .....	38
III. Discussion : .....	42
1. Fréquence des différents types de fentes :.....	42
2. Le diagnostic anténatal :.....	43
3. Période néonatale : .....	44
4. Hospitalisation en période néonatale : .....	45
5. Conclusion :.....	47
<b>Partie 3 : Le rôle de la sage-femme.</b> .....	<b>48</b>
I. L'interruption médicale de grossesse : .....	48
II. Le suivi de grossesse dans le cas d'annonce anténatale : .....	49

III. L'annonce de la malformation en postnatal: .....	52
1. A la naissance :.....	52
2. Dans le post-partum : .....	54
IV. La naissance de l'enfant dont la malformation était diagnostiquée en anténatal :.....	55
V. La prise en charge dans le post-partum : .....	56
1. L'examen de l'enfant : .....	56
2. L'accompagnement des parents : .....	56
3. L'allaitement : .....	57
4. Le retour à domicile : .....	57
VI. Le nouveau-né abandonné : .....	58
VII. Conclusion : .....	60

## Annexes

## Bibliographie

## Introduction :

Les fentes faciales sont des malformations qui impressionnent énormément les individus du fait leur aspect parfois « monstrueux ». Mais malgré tout, si elles sont isolées elles restent relativement bénignes. Le pronostic de l'enfant est bon. L'objectif de ce mémoire est d'expliquer la prise en charge des enfants atteints d'une fente labio-palatine, du diagnostic de cette malformation à la première intervention chirurgicale. Cette prise en charge peut donc débiter en anténatal ou en post natal immédiat. Elle doit aussi bien être psychologique, médicale, que chirurgicale à la fois pour l'enfant et pour les parents. Ce travail permet donc d'expliquer aux parents, et plus particulièrement au personnel soignant confronté à l'annonce de la malformation ou à la prise en charge de l'enfant, le devenir de celui-ci dans sa globalité.

# Partie 1 : Revue de la littérature.

## I. Le diagnostic anténatal :

### 1. Rappel épidémiologique:

Les fentes ont la même prévalence en population générale que la trisomie 21 soit environ 1/700, soit 1000 cas par an en France. Cette fréquence varie en fonction des races avec 3.6/1000 chez les indiens d'Amérique contre 0.3 /1000 chez les sujets de couleur noire.

Les fentes labiales sont environ 3 fois plus fréquentes à gauche qu'à droite : (11)

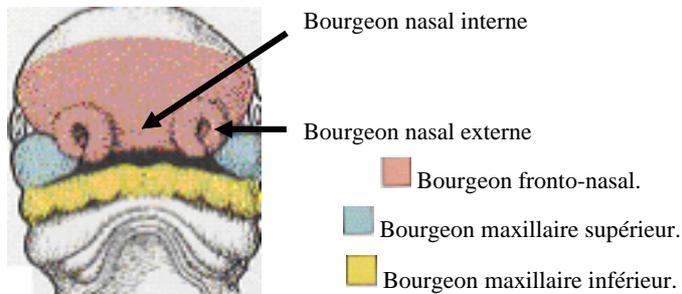
- 25% des cas sont des fentes labiales
- 25% des cas sont des fentes palatines
- 50% des cas sont des fentes labio-palatines uni ou bilatérales.

Les fentes labio-maxillo-palatines et les fentes bilatérales sont plus fréquentes chez les garçons que chez les filles. Selon la littérature, on compte une fente bilatérale pour 4 fentes unilatérales, lorsqu'elles sont isolées.(16)

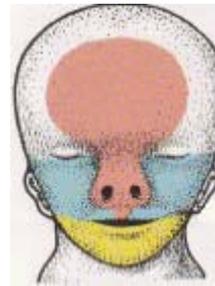
Ces anomalies sont associées à un contexte polymalformatif dans moins de 10% des cas de fente labiale, ce taux augmente si la fente est bilatérale, il est de 15 à 20% si la fente est palatine. Ces malformations sont le plus souvent isolées, rarement héritées.

## 2. Rappel embryologique :

La lèvre supérieure de l'embryon est formée de deux bourgeons maxillaires supérieurs.(Figure 1) A six semaines de vie in utéro, il y a une fusion des deux bourgeons. Le voile du palais et le palais formé par deux bourgeons se fusionnent vers 7 semaines. Cette fusion est antéro postérieure de la lèvre vers le palais.(Figure 3)

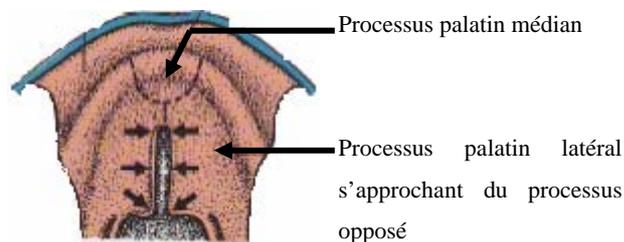


**Fig.1. Dessin de tête d'embryon à 33 jours. (42)**

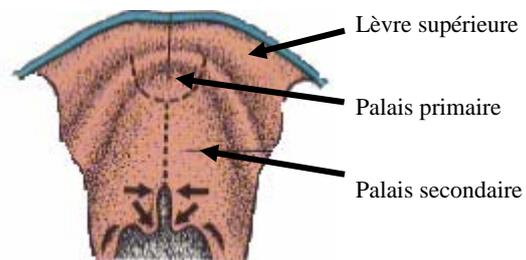


**Fig.2. Dessin de tête de fœtus à 12 SA. (42)**

Les fentes du palais primaire intéressent la zone labionarinaire et maxillaire en avant du foramen incisif. Elles se constituent entre les 28<sup>ème</sup> et 50<sup>ème</sup> jours de vie embryonnaire (soit entre la 6<sup>ème</sup> et la 9<sup>ème</sup> Semaines d'Aménorrhée = SA), et résultent d'un défaut d'accolement lors de la confluence des trois bourgeons faciaux. (35)



**Fig.3. Fusion antéro-postérieure du palais et du voile du palais. (42)**



**Fig.4. Fermeture du voile du palais. (42)**

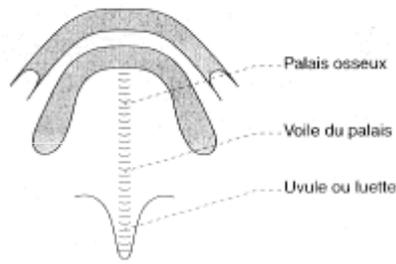
Les fentes du palais secondaire touchent la zone vélo palatine. (Figure 4) Elles se constituent entre les 50<sup>ème</sup> et 80<sup>ème</sup> jours de vie embryonnaire (soit entre la 9<sup>ème</sup> et la 13<sup>ème</sup> SA), et résultent d'un défaut d'accolement des bourgeons maxillaires homologues avec le Vomer. Le Vomer étant le point de fusion de la cloison nasale et du palais osseux. (44)

## 3. Classification :

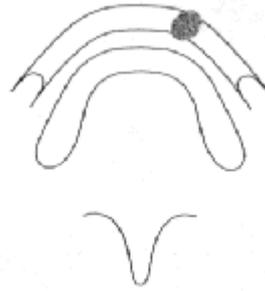
### 3.1. Fente labiale « simple » :

Elle est la conséquence d'un partiel défaut de fusion entre le bourgeon nasal et le bourgeon maxillaire supérieur. Ce défaut de fusion est, dans le cas de fente unilatérale, à droite ou à gauche. Dans la fente bilatérale, le défaut de fusion se trouve des deux côtés.

Dans sa forme unilatérale, représentée sur la figure 6 (44), la fente suit la crête philtrale et s'arrête au seuil narinaire. La lèvre supérieure est alors divisée en deux parties.



**Fig.5. Région palatine physiologique (44)**



**Fig.6. Fente labiale unilatérale.(44)**

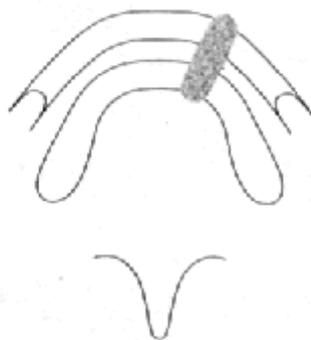
Dans sa forme bilatérale, la lèvre est constituée de trois parties séparées et autonomes :

- l'une médiane, philtrale = bourgeon médian
- les deux autres latérales, extraphiltrales.

### 3.2. Fente labio-maxillaire (ou fente labiale totale) :

Elle résulte d'un défaut total de fusion des mêmes bourgeons nasal interne et maxillaire supérieur, droits ou gauches pour la fente unilatérale, les quatre pour la fente bilatérale. (35)

Dans sa forme unilatérale, représentée figure 7 (44), elle emprunte aussi le trajet de la crête philtrale, puis continue et sépare le maxillaire au niveau de l'incisive latérale. La fente osseuse s'arrête au canal palatin antérieur.



**Fig. 7. Fente labio-maxillaire unilatérale.(44)**



**Fig. 8. Fente labio-maxillaire bilatérale.(44)**

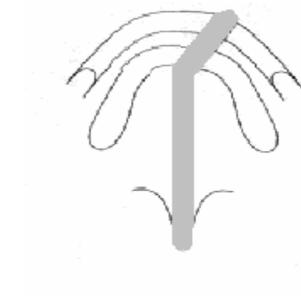
Dans sa forme bilatérale, représentée figure 8, la fente autonomise le tubercule médian. Ces formes cliniques sont des fentes du palais primaire.

### 3.3. Fente labio-maxillaire avec division vélo-palatine :

Elle a pour origine un défaut de fusion entre les bourgeons maxillaires supérieurs et le bourgeon nasal interne. Ce défaut de fusion intéresse le côté droit ou gauche dans les formes unilatérales et les deux côtés dans les formes bilatérales.

Dans sa forme unilatérale, cette fente a pour conséquence la bipartition du massif facial.

Elle suit le même trajet que la fente labiale totale, mais ne s'arrête pas au canal incisif.



**Fig. 9. Fente labio-maxillaire avec division vélo-palatine.**

La fente passe entre les deux maxillaires, d'où la division palatine et les deux parties, droite et gauche, constitutives du voile. (Figure 9) Cette bipartition du massif facial est caractérisée par l'existence d'un petit fragment latéral, et d'un grand fragment maxillaire médial.

Dans sa forme bilatérale, la fente est responsable d'une tripartition du massif facial, nous observons :

- un relief squelettique denté médian comportant le philtrum labial et le pré maxillaire porté par le septum nasal cartilagineux ;
- deux massifs ostéodentaires maxillaires latéraux.

Ces formes cliniques sont des fentes qui touchent le palais primaire et le palais secondaire.

(35)

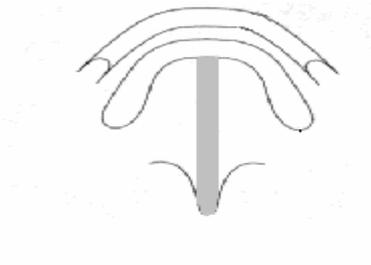
### 3.4. Fente vélo-palatine isolée :

Cette forme clinique est la conséquence d'un défaut de fusion des bourgeons maxillaires.

Elle va de la simple bifidité de la lèvre à la division vélaire et palatine complète.

L'agénésie vélaire, partielle ou totale est exceptionnelle.

Dans sa forme totale, représentée ci-dessous, la division palatine intéresse le voile et la voûte palatine jusqu'au canal incisif. La fente est sagittale et médiane.



**Fig.10. Fente vélo-palatine isolée totale**

Dans sa forme subtotale, la division intéresse le voile et une partie de la voûte osseuse.

Dans sa forme partielle, la division intéresse uniquement le voile.

Dans ces formes cliniques, seul le palais secondaire est touché.

## 4. L'échographie :

### 4.1. Généralités :

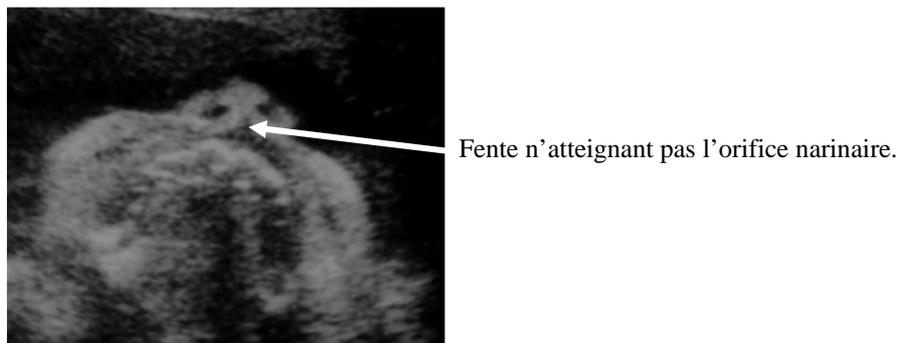
S'agissant de malformations d'origine idiopathique, la découverte d'une fente labiale ou labio-palatine est le plus souvent inopinée au cours de l'examen de la face fœtale à 22 SA. Mais l'amélioration de l'imagerie échographique en rend possible actuellement le diagnostic à partir de 16-17 SA. Il est important de rappeler que la mise en évidence d'une fente labiale et/ou palatine reste néanmoins souvent tardive et délicate. La petite taille du défaut (4 mm en moyenne) explique qu'il soit assez difficile de faire le diagnostic. Cette difficulté est d'autant plus importante si la position du fœtus n'est pas favorable à une exploration précise de la face notamment en position céphalique basse. De plus, de nombreux échographistes ne recherchent pas systématiquement cette malformation, malgré sa fréquence importante, s'il n'y a pas d'antécédent ou facteur de risque préexistants. (12)

Toutefois, le diagnostic peut également résulter d'un examen orienté, en raison d'un risque familial évalué par un conseil génétique antérieur.

#### 4.2. Les signes échographiques selon le type de fente : (39)

##### La fente labiale unilatérale seule :

Au niveau de la lèvre on remarque une rupture de l'arc de cupidon, la fente est latéralisée, le plus souvent étroite touchant toujours le bord inférieur de la lèvre, remontant vers le seuil narinaire qui peut être impliqué.



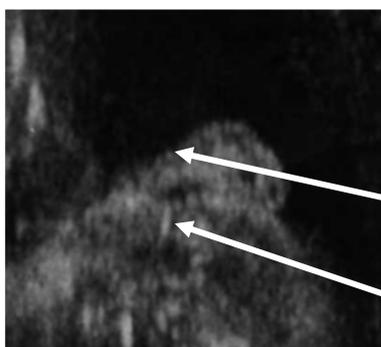
**Fig.11. Fente labiale unilatérale gauche (Dr C.Talmant)**

Le nez est plus ou moins déformé, selon le degré d'atteinte du seuil narinaire, (figure 11) la narine est légèrement aplatie du côté de la fente, la cloison est un peu déviée

Au niveau des maxillaires les alvéoles dentaires sont bien rangées, l'alvéole de l'incisive latérale du côté de la fente peut être un peu décalée en arrière.

##### La fente labio-alvéolaire unilatérale :

Au niveau de la lèvre, la fente est plus large, avec un rebord médian épais, proéminent sous le nez en coupe sagittale.

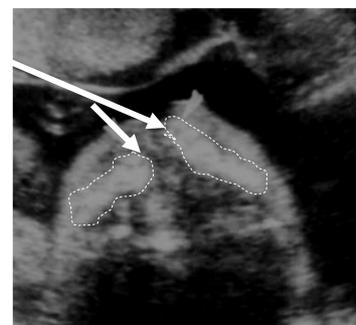


**Fig.12. Fente labio-maxillaire unilatérale droite. (Dr C.Talmant)**

Séparation des deux groupes alvéolaires

Aplatissement de la narine du côté de la fente.

Fente labio-maxillaire unilatérale droite.



**Fig.13. Ouverture de l'axe maxillaire (Dr C.Talmant)**

Le nez est nettement déformé, la narine du côté de la fente est aplatie et élargie, la pointe du nez est déviée du côté de la fente, la cloison est oblique. (figure 12)

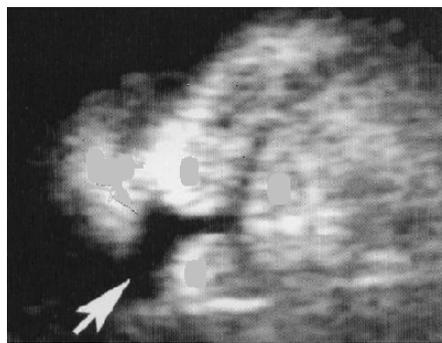
Au niveau du maxillaire la fente sépare les groupes alvéolaires, avec ouverture de l'arc maxillaire du côté de la fente. (figure 13)

#### La fente labio-maxillo-palatine :

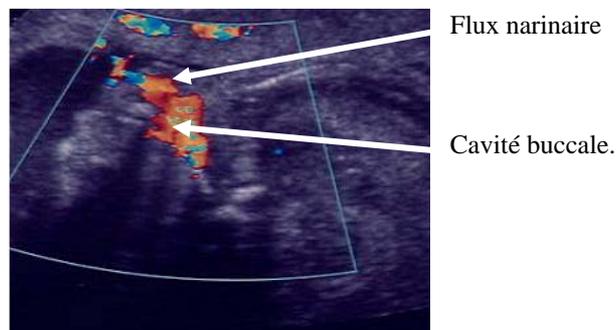
Au niveau de la lèvre la fente est large. (figure15) Le nez est déformé. Au niveau du maxillaire: la fente osseuse est d'autant plus nette que le liquide amniotique passe des fosses nasales dans la bouche, soulignant le défaut lors d'une ouverture de la bouche : si la fente est large, la langue monte dans les fosses nasales lors des mouvements de déglutition. Ainsi ces mouvements de déglutition ne sont pas très efficace et un excès de liquide amniotique est donc fréquemment associé à cette anomalie.



**Fig.14. Fente labio-maxillo-palatine vue de profil.**  
**(Dr C.Talmant)**



**Fig.15. Fente labio-maxillo-palatine coupe transversale. (Dr C.Le Vaillant)**



**Fig.16. Doppler du flux narinaire à l'inspiration pénétrant dans la cavité buccale. (Dr C.Le Vaillant)**

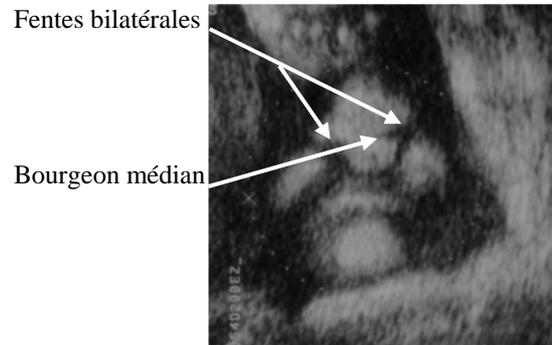
L'intérêt du doppler couleur est d'observer le passage du liquide amniotique dans la cavité buccale au moment de la déglutition. (figure 16) La visualisation simultanée d'un flux de liquide amniotique dans la cavité orale et nasale signe la fente palatine. La fente palatine peut être objectivée sur un plan de coupe axial oblique. Seule la fente du palais osseux peut être visualisée en échographie.(figure 14)

### La fente labiale bilatérale symétrique :

Au niveau de la lèvre les fentes sont symétriques en regard des narines très aplaties, (figure 17) la coupe sagittale stricte met en évidence l'image du bourgeon semblant appendu au nez entre les deux orifices narinaires. (figure 18)



**Fig.17. Aplatissement du nez dans une fente labiale bilatérale. (Dr C.Talmant)**

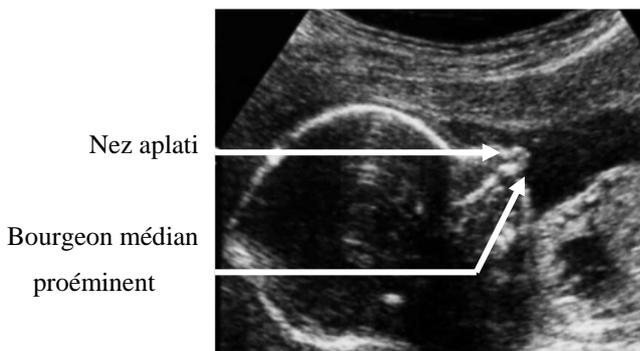


**Fig.18. Fente labiale bilatérale vue de face. (Dr C.Talmant)**

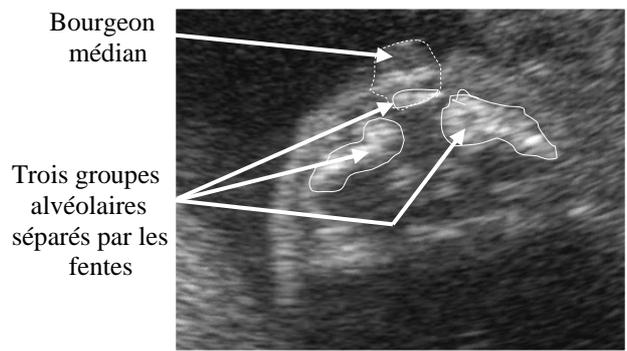
### La fente labio-alvéolaire bilatérale et symétrique :

Au niveau de la lèvre les fentes sont plus larges, le bourgeon médian est très proéminent, dépassant parfois l'extrémité du nez, (figure 19) il a une composante osseuse contenant les alvéoles des germes des incisives centrales.

Le nez est aplati, les narines sont difficiles à individualiser, étirées en pont en avant des fentes.(figure 19)



**Fig. 20. Fente labio-alvéolaire en vue de profil. (Dr C.Talmant)**



**Fig. 21. Mise en évidence de la disposition alvéolaire et du bourgeon médian en coupe transversale. (Dr C.Talmant)**

Au niveau du maxillaire le bourgeon osseux médian est large, puisqu'il comprend les alvéoles des incisives centrales.

La fente labio-maxillo-palatine bilatérale et symétrique :

Les anomalies labiales et nasales sont identiques, la cloison nasale n'est pas déviée et parfaitement bien visible, car son bord inférieur est en contact avec la langue lorsque la bouche est fermée. Ce bord inférieur est souligné par le liquide amniotique lors de l'ouverture buccale.

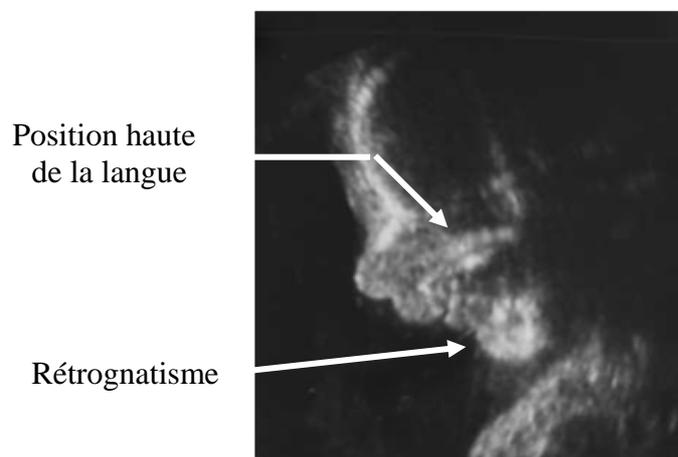
La fente bilatérale asymétrique :

Elle peut être labiale isolée d'un côté et labio-maxillo-palatine de l'autre. C'est l'aspect d'une fente unilatérale. Seule l'étude attentive de la lèvre permet de voir la fente labiale controlatérale.

La fente palatine isolée :

Le plus souvent l'échographie est prise en défaut.

Le seul signe d'appel peut être un rétrognatisme discret parfois un simple décalage de la lèvre inférieure sur un plan de coupe sagittal. L'étude de la position de la langue lors des mouvements de déglutition, montre une position haute et postérieure de la langue. (figure 22)



**Fig. 22. Vue de profil d'une fente palatine isolée (Dr C.Talmant)**

## 5. L'échographie en 3 dimensions



**Fig.23. Face d'un fœtus à 33 SA en échographie 3 dimensions. (P.Stamm) (37)**



**Fig.24. Face d'un fœtus porteur d'une fente labio-maxillaire droite unilatérale en échographie 3 dimensions. (F.Cuiller) (16)**



**Fig.25. Fente unilatérale droite vue de face en échographie 2 dimensions. (Dr C.Le Vaillant)**



**Fig.26. Correspondance de la fente unilatérale droite en échographie 3 dimensions. (Dr C.Le Vaillant)**

La technique du surfacage, pour diagnostiquer les fentes, permet de mieux limiter la hauteur de celle-ci par rapport au seuil narinaire. L'étude du bloc volumique, obtenu grâce à l'échographie en 3 dimensions, est d'un apport incontestable dans les fentes palatines permettant de les objectiver et d'apprécier leur importance et leur profondeur. (Figures 25 et 26)

L'imagerie tridimensionnelle ou volumique, est considérée aujourd'hui comme l'un des axes principaux à développer. Il est à noter que si l'échographie 3D va prendre une place grandissante comme outil de diagnostic, (quel que soit la spécialité médicale) cette technique n'est pas si récente, puisqu'elle est apparue en 1994 sur certains équipements. C'est dans le suivi des grossesses à hauts risques que la sonographie 3D a rencontré son succès le plus spectaculaire. L'échographie facilite le diagnostic de modifications pathologiques délicates, par exemple différents types de trisomie, des anomalies du cerveau et des organes fœtaux, les défauts de la colonne vertébrale et bien entendu les fentes labio-palatines, etc....

Au premier trimestre de la grossesse, les images de l'embryon et de ses annexes sont aisément acquises à l'aide de la sonde endovaginale. Au deuxième et troisième trimestre, l'échographie 3D prend toute son importance. Les recoupes 3D de proche en proche, de la surface cutanée jusqu'au plan profond osseux, permettent l'analyse topographique précise des éventuels défauts osseux ; ainsi palais, os maxillaires, os frontaux, os du nez et orbites peuvent être minutieusement décrits. (37)

Il est important de rappeler, qu'en aucun cas l'échographie en 3 dimensions ne doit être utilisée comme outil dans l'annonce de la malformation, du fait de l'apparence monstrueuse de l'image aux yeux des futurs parents.

## 6. Malformations associées :

Selon une étude parue dans le journal « Ultrasound in Obstetrics and Gynecology », (2) sur 70 fœtus dont la fente avait été diagnostiquée échographiquement : 9 des fœtus présentant une fente labiale isolée avaient des anomalies associées et sont nés vivants ; 72% des fentes labiales bilatérales étaient associées à une anomalie contre 48% pour les fentes unilatérales. Tous les fœtus porteurs d'une fente labiale médiane avaient des anomalies associées et une issue létale. Bien qu'aucune conclusion ne puisse être portée sur la fréquence des malformations associées en cas de fente labiale isolée ou labio-palatine dans la population générale, cette étude montre une étroite relation entre d'une part le type d'une fente labiale et d'autre part les malformations associées et le devenir fœtal. (2)

Actuellement, 300 syndromes malformatifs dans lesquels existe une fente labiale ou labio-palatine sont répertoriés. Quinze à vingt pour cent des fentes labiales ou labio-palatines rentrent dans le cadre de génopathies.

En cas de découverte d'une fente labiale ou labio-palatine, l'exploration détaillée du fœtus à la recherche d'anomalies associées doit porter sur le crâne, le cerveau, le cœur et le squelette. Pour cela de nombreux auteurs recommandent la réalisation d'une Image de Résonance Magnétique cérébrale à partir de 32 SA. (11)

## Fentes labiales, labio-palatines et malformations associées : (11)

<b>Organes cibles</b>	<b>Anomalies ou syndromes malformatifs</b>
Crâne Extrémité céphalique Face	Fente médiane Anomalie de la distance inter orbitaire Hypoplasie maxillo-faciale : syndrome de Pierre Robin Anomalie auriculaire Craniosténose : syndrome d'Appert
Malformations cérébrales	Anencéphalie Anomalie du prosencéphale : holoprosencéphalie Anomalie du tube neural : syndrome de Meckel-Gruber
Malformations viscérales	Malformations cardiaques diverses : Communication inter ventriculaire, sténose aortique Anomalie rénale Anomalie de la paroi (omphalocèle.) Hernie diaphragmatique : syndrome de Fryns
Anomalies squelettiques	Polydactylie Chondrodysplasie Anomalie des membres : amélie, phocomélie Anomalie des extrémités : arthrogrypose
Parties molles	Pterygium

### 6.1. Les fentes labio-palatines syndromiques :

Parmi les fentes syndromiques non chromosomiques nous pouvons citer les plus fréquentes.

- Le syndrome de Pierre Robin :

La malformation faciale de Pierre Robin n'est pas réellement un syndrome dans la mesure où elle n'a pas d'identité physiopathologique unique. Le « Pierre Robin » doit plutôt être considéré comme un symptôme d'hypomobilité embryofœtale orale. Le « Pierre Robin » est en fait une séquence dans la mesure où il semble que les trois éléments de la triade, composée d'une fente palatine postérieure médiane, d'un rétrognatisme et d'une glossoptose, sont liés entre eux par un lien de cause à effet. De plus, des études ont montré que la fente est secondaire à la persistance de la langue en position verticale au moment de la fusion antéro-postérieure et latéro-médiane du palais secondaire. (1)

De même la langue reste en position verticale à cause de l'insuffisance de tonus de sa base et d'un défaut de croissance de la mandibule, d'où le rétrognatisme. En réalité l'origine de ce syndrome est expliquée par plusieurs mécanismes comme le défaut de commande centrale dans le tronc cérébral de l'activité bronchiomotrice embryo-fœtale, l'anomalie neuromusculaire généralisée, la compression extrinsèque, l'anomalie primitive osseuse, etc. Dans la majorité des cas, la séquence de Pierre Robin est isolée, mais elle peut être associée à un autre syndrome. C'est le cas avec le syndrome de Stickler, le syndrome de Franceschetti ou le syndrome de Di George.

Le pronostic à long terme de ces enfants est bon si les difficultés fonctionnelles sont initialement bien évaluées et prises en charge. Il s'agit de troubles de succion et de déglutition, de troubles de la motricité oro-oesophagienne, de trouble de la dynamique glossopharyngolaryngée. (1)

- Le syndrome de Van der Woude :

C'est un des syndromes les plus fréquents associant une fente labio-palatine. Il est constitué de fente labiale avec ou sans fente palatine ou une fente palatine isolée (50%), des fossettes para médianes de la lèvre inférieure (80%) et une hypodontie (20 à 70%).

La transmission est autosomique dominante. Le gène responsable est localisé sur le chromosome 1. (38) (13)

- Le syndrome des pterygium poplités :

Il se caractérise par une bride cutanée généralement bilatérale située dans la région postérieure des membres inférieurs et s'étendant de l'ischion au talon. Une fente labio-palatine peut accompagner le pterygium, ainsi que d'autres anomalies comme le scrotum bifide et cryptorchidie chez le garçon ; l'hypoplasie des grandes lèvres chez la fille et la syndactylie. (13)

- Les craniosténoses :

Elles sont fréquentes touchant 1 enfant sur 3000. on en distingue plusieurs types : le syndrome de Saethre-Chotzen, le syndrome de Crouzon et le syndrome d'Appert. Les gènes en cause dans ces syndromes sont localisés sur le chromosome 7. (38)

- Le syndrome d'Opitz BBB/G :

Il a été longtemps décrit sous le nom de syndrome G ou d'Opitz-Frias. Il est caractéristique d'un hypertélorisme; un hypospadias chez le garçon, et des anomalies de la ligne médiane : fente laryngée, stridor (=Bruit aigu et sifflant qui accompagne chaque mouvement respiratoire en certaines situations pathologiques ), troubles de la déglutition, cardiopathie, imperforation anale, anomalies urinaires et du système nerveux. Parallèlement, un syndrome caractérisé par un hypertélorisme familial et un hypospadias appelé BBB a été décrit. Ce syndrome étant identique au précédent ils ont été regroupés sous la même nomination.

La sévérité de ce syndrome est variable allant de l'hypertélorisme isolé à la létalité. Une fente labio-palatine est présente dans 40 % des cas.

La plupart du temps ce syndrome est héréditaire autosomique dominant avec limitation partielle au sexe ou bien lié à l'X avec mutation du gène MIDL. (38)

- Le syndrome EEC :

Il est caractérisé par l'Ectrodactylie ( mains ou pieds fendus en « pince de Homard »), une dysplasie Ectodermique (peau fragile, fine, hyperkératose, aplasie cutanée en aires, cheveux clairs et fins...). Dans 72% des cas une fente labio-palatine (Cleft) est associée. Ce syndrome répond à une hérédité autosomique dominante. Le gène a été localisé sur le chromosome 3 dans plusieurs familles.

- Le syndrome de Smith-Lemli-Opitz :

Il comprend un retard de croissance (92%), un retard mental (100%), microcéphalie (92%), problème alimentaires (90%), anomalies faciales : épicanthus (42%)(=Repli semi-lunaire que forme parfois la peau au devant de l'angle interne de l'œil.), ptôsis (64%), strabisme (38%), racine du nez élargie, fente labiale (51%), anomalies cérébrales, malformations cardiovasculaires, gastro-intestinales, urinaires, spléniques et pulmonaires.

Un tiers des enfants atteints décèdent dans les premières années de vie.

- L'holoprosencéphalie :

Elle peut aller de la cyclopie à la présence isolée d'une seule incisive médiane supérieure en passant par la fente labio-palatine, la microcéphalie, l'hypotélorisme et la racine du nez élargie. (38)

- Le syndrome de Goldenhar :

Ce syndrome rare est également appelé dysplasie oculo auriculo ventriculaire (O.A.V). il est constitué d'une hypoplasie faciale asymétrique associée à des anomalies oculaires (microphthalmie, microtie...), de malformations vertébrales (fusions cervicales), une atteinte faciale unilatérale mais qui peut être bilatérale avec expression plus sévère d'un côté. D'autres malformations sont rapportées dans 50% des cas comme des anomalies cardiaques, des anomalies cérébrales, des anomalies rénales et gastro-intestinales. Un retard mental est présent dans 10% des cas. Ce syndrome représente 1/56000 à 1/20000 naissances et est présenté dans l'étude rétrospective. (22)

- Le syndrome de Young Simpson :

En 1987 Young et Simpson ont observé un enfant atteint d'un hypothyroïdisme, une pathologie cardiaque congénitale de type communication inter ventriculaire, un sévère retard mental et un faciès typique comprenant une fente sous muqueuse et une lèvre bifide. Depuis de nouveaux cas similaires ont été rapportés avec quelques variantes dans les signes cliniques. Ce syndrome extrêmement rare serait de transmission récessive autosomique. (47) Ce syndrome est présenté dans notre étude rétrospective.

## 6.2. Les fentes labio-palatines non syndromiques :

Selon la littérature ; 70% des fentes labio-palatines sont non syndromiques, c'est à dire qu'elles sont isolées sans autre malformation associée, pouvant être sporadiques ou familiales, et 30% font partie d'un syndrome. Des études ont montré un facteur familial de ces fentes. Les premières analyses ont conclu à une transmission autosomique dominante. mais d'autres études ont proposé une transmission autosomique récessive. Il a donc été conclu qu'il s'agissait d'un modèle multifactoriel classique avec hérédité à seuil.(38)

## 7. L'annonce de la malformation :

### 7.1. Généralités :

Il y a plus d'une trentaine d'années, la contraception n'existait pas ou peu et, le plus fréquemment, le couple ne choisissait pas le moment de la grossesse. De plus, tant que l'enfant n'était pas né, il subsistait un doute quant à sa normalité et sa viabilité. L'examen médical anténatal était rare voir inexistant, et de ce fait, jusqu'à l'accouchement, chaque couple pouvait envisager d'accueillir un enfant porteur d'un handicap ou d'une malformation.

De nos jours, la libération des mesures contraceptives permet de mieux programmer chaque grossesse. Par ailleurs, cette dernière est très suivie médicalement : chaque femme bénéficie d'échographies qui permettent de suivre l'évolution du fœtus. D'un point de vue médical cet examen est un diagnostic anténatal, du point de vue des parents il permet d'affirmer que leur enfant est « parfait ». Or au cours d'une échographie, si un doute est émis quant à la « normalité » de l'enfant, les futurs parents ne comprennent pas que cela soit encore possible. Dès lors, les mots du médecin viennent briser l'imaginaire de l'enfant parfait.

Pendant toute la grossesse et même avant, la mère a pensé à l'enfant futur. Elle effectue un investissement important sur celui qu'elle va mettre au monde. Parallèlement au processus biologique se construit une image de l'enfant à venir. Cette image est elle-même porteuse du désir de filiation, du désir de génération. Le temps de la grossesse correspond à une période où la femme va avoir des cauchemars, des fantasmes, des rêves, des moments de rejet du bébé, des moments de bien être. L'enfant imaginaire avoisine inmanquablement un autre enfant du fantasme, un enfant monstrueux, cauchemardesque, une horreur d'enfant dont on rapporte souvent la paternité au Diable, à des esprits maléfiques, sans appartenance humaine. Par ailleurs, le terme auparavant très répandu de « bec de lièvre » provenait bien entendu de l'aspect de la fente en comparaison avec la région buccale d'un lièvre. Mais ce terme provient également d'une croyance du 17<sup>ème</sup> siècle où les femmes ayant accouché d'un tel enfant étaient accusées de relation avec Satan et donc l'enfant était le fruit de cette relation. Le lièvre étant le symbole de Satan dans de nombreuses croyances. (46) Ainsi, dans de nombreuses sociétés, les enfants atteints de malformations sont totalement rejetés sous couvert de « croyances religieuses ». (29)

Cette période de neuf mois concourt donc à l'élaboration de l'enfant imaginaire. Celui-ci se construit dans la tête de l'adulte tout en sachant que chaque membre du couple rêve de son propre enfant. La vie du couple et son avenir se construit au fur et à mesure du temps de la grossesse, autour de celle-ci.

L'annonce de l'anomalie en anténatal arrête tout cet investissement, cette projection de la vie affective des parents et provoque un choc psychologique. Ceci constitue donc une déchirure, un traumatisme, une sidération. L'annonce est alors vécue par les parents comme un choc totalement inattendu d'une intensité telle qu'il désorganise leur pensée. La grossesse heureuse est alors terminée. Les individus ne voient donc plus leur enfant dans son intégralité mais ils ne voient que sa malformation. L'enfant à naître est alors le symbole d'un échec d'où la première réaction parfois surprenante de la femme d'une demande d'interruption de la grossesse : « *Sortez le tout de suite, enlevez-moi ça de mon ventre !* ». (34)

## 7.2. Son déroulement en anténatal:

Grâce à l'évolution de l'échographie dans le suivi de grossesse, une grande majorité des patientes réalisent les échographies dites « systématiques ». L'annonce de la malformation se fait donc le plus souvent lors d'une échographie. Malheureusement, comme nous le savons, l'échographie n'est pas un élément fiable à part entière et donc l'anomalie peut donc être découverte pour la première fois à la naissance.

La découverte prénatale d'une fente labiale, outre son intérêt en tant que signe d'appel, permet également de préparer le couple à une meilleure acceptation d'une « *disgrâce visible* », pouvant parfois mener à une attitude de rejet à la naissance. L'accouchement devient alors, une étape de la prise en charge de cet enfant pour lequel un plan de traitement est déjà élaboré.(12)

La plupart des échographistes qui émettent l'hypothèse d'une fente labio-palatine chez le fœtus, proposent à la patiente un contrôle dans un centre de référence. Cette échographie va donc permettre d'affirmer ou non le diagnostic et de préciser l'étendue de la malformation, en décrivant le type de fente observée. La façon la plus utilisée, et qui semble la plus adaptée par de nombreux auteurs, est de convoquer le couple de parents, à cette échographie, pour leur annoncer la confirmation du diagnostic. Dans les jours qui suivent l'annonce, il est recommandé de les revoir en consultation anténatale, avec la présence d'un chirurgien spécialisé afin de répondre à toutes les questions posées par le couple, tant sur le plan obstétrical que sur le plan chirurgical de l'enfant à venir. De ce premier entretien dépend l'avenir de la relation thérapeutique.

Le rôle du chirurgien, ne se limite pas à fournir des données techniques. Il est avant tout une aide, un soutien, un accompagnement psychologique pour le couple qui vit bien souvent une situation de détresse morale, car il ne peut voir son enfant. Le chirurgien leur explique d'abord l'histoire du développement de la face à partir de documents simples. Puis il les aide à imaginer comment est leur fœtus, qu'ils ne voient pas, afin de les préparer à la réalité physique du visage de leur enfant à la naissance. Pour cela, grâce aux données anatomiques que l'imagerie fournie par l'échographie, le chirurgien peut montrer, les photographies du visage d'un autre nouveau-né présentant une forme de malformation proche de leur propre fœtus. « Accrochée » à cette image, la femme peut alors construire l'aspect physique du visage du fœtus qu'elle porte, ce qui bien souvent modère son angoisse. Enfin le chirurgien peut exposer les modalités de la chirurgie réparatrice en fonction du type de fente. Cette explication doit également faire comprendre aux futurs parents que leur enfant n'a pas été « amputé » de tissus, mais au contraire, tous les éléments, pour avoir un aspect dit normal, sont présents. Il s'agit uniquement d'un défaut d'accolement entre ces éléments.

Aussi bien préparer qu'elle puisse l'être, l'annonce pour les parents ne pourra être que brutale. Le tout est bien entendu de lever les doutes, répondre aux interrogations directement sans laisser le temps aux parents de faire fonctionner leur imaginaire dans des suppositions d'enfant monstre. A l'inverse, cette consultation ne doit pas non plus effrayer les parents en les immergeant dans des propos purement médicaux sans qu'ils comprennent la signification des termes. On peut alors avoir des témoignages de parents complètement effrayés à l'issue de cette annonce: « ...au bout d'une demi-heure de silence, l'échographiste s'est finalement lancé et m'a dit que tout allait bien, mais que mon bébé avait un « bec de lièvre ». Il nous a montré des photos horribles, vétustes. A la sortie de l'hôpital nous étions affolés...nous allions avoir un monstre, un enfant qui ne serait jamais normal, alors qu'en fait c'était simple... ». (44)

C'est également pour cette raison que, comme nous l'avons vu précédemment, l'échographie en 3 dimensions ne doit pas être un outil dans l'annonce, du fait de son aspect trop impressionnant.

Cette première consultation anténatale est toujours marquée par une intensité émotionnelle qui donne à cette rencontre entre spécialiste et parents un caractère singulier. Ce premier accueil nécessite beaucoup de temps, de disponibilité et d'intimité. Il est le fondement d'un véritable « accompagnement parental » où chacun doit aider par son écoute, à supporter la peine, parfois à la dépasser.

Le fœtus étant désormais considéré comme un patient à part entière, celui-ci devrait logiquement relever d'abord de l'échographiste, du pédiatre ou du chirurgien comme nous venons de le voir et non de l'obstétricien. C'est pourtant ce dernier qui a le rôle central, car c'est lui qui prend en charge la femme enceinte. C'est par ailleurs, par lui que vont passer tous les actes nécessaires tant diagnostiques que thérapeutiques ; et donc toutes les décisions.

Il est important de donner le plus d'informations possibles à la patiente et à sa famille sur la situation. S'ils comprennent ce qui se passe et ce qu'on fait pour y remédier, ils seront moins inquiets et mieux préparés à la suite des événements. En revanche si les parents sont encore sous le choc de l'annonce il est important de ne pas les submerger d'informations trop complexes et dont ils ne comprendraient pas la signification ou bien en tireraient des informations erronées. Dans tous les cas il est important d'être honnête. Il ne faut pas hésiter à reconnaître ce qu'on ignore et entretenir un climat de confiance plutôt que d'avoir l'air érudit.

## 8. La recherche étiologique de la malformation :

L'enquête étiologique est souvent négative malgré l'existence de malformations associées. En théorie on distingue deux classes étiologiques : l'une développementale, l'autre amniotique.

Dans le groupe des étiologies des anomalies développementales, on incrimine les bourgeons de la face insuffisamment développés, les défauts d'accolement par défaillance de la mort cellulaire normale, les anomalies chromosomiques telles que la trisomie 13, la trisomie 18.

Les étiologies amniotiques ont pour origine les perturbations biologiques du liquide, comme les substances médicamenteuses ou autres molécules susceptibles de modifier ses propriétés physico-chimiques. (44)

La conduite à tenir lors d'une découverte de fente consiste à préciser les antécédents familiaux et médicaux, reconnaître la forme clinique de l'anomalie, préciser ou éliminer une malformation associée, prévoir une prise en charge pluridisciplinaire. Cette prise en charge pourra amener à la pratique de prélèvement de cellules fœtales afin d'en étudier le caryotype (amniocentèse, prélèvement de sang fœtal).

### 8.1. Antécédents médicaux :

Concernant les antécédents médicaux ; un diabète mal équilibré en début de grossesse semble accroître, d'après plusieurs études, la fréquence des fentes labiales ou labio-palatines chez ces patientes. (11)

Les principaux facteurs environnementaux recensés sont les médicaments antiépileptiques, et notamment les dérivés de l'acide rétinoïque, la phénytoïne et l'acide valproïque, le thalidomide, des corticostéroïdes : cortisol et hydrocortisone, des pesticides (dioxine) et de l'éthanol pris par la femme en début de grossesse. Néanmoins le syndrome d'alcoolisme fœtal est dans ce cas bien connu avec son phénotype caractéristique (microcéphalie, hypotrophie, rétrognathisme...). (5)(19)(38) Enfin l'action tératogène de certains anticonvulsivants est prouvée (exemple : la Dépakine). Les anxiolytiques, psychotropes et amphétamines absorbés en grande quantité par la patiente au moment de l'embryogenèse favorisent de façon aléatoire ce type d'anomalie.

Pour d'autres facteurs environnementaux, les études sont contradictoires ; notamment pour le tabagisme et l'âge maternel. Il en est de même de la prise par la mère d'acide folique, pendant la période périconceptionnelle. Les conséquences de la carence en folates sur le développement fœtal sont néanmoins bien établies. Un retard de croissance intra-utérin et différentes malformations, dont font partie les fentes labiales et labio-palatines, peuvent être induits de façon expérimentale par l'administration d'antifoliques.

Une étude de Tolarova a mis en évidence l'effet bénéfique de prise d'un complexe polyvitaminé et un supplément en acide folique (à raison de 10mg/jour) 2 mois avant et au moins 3 mois pendant la grossesse. Cette étude démontre une chute de 65.4% du risque de récurrence de fente labio-palatine chez les couples atteints de fente labio-palatine ou qui ont eu un enfant atteint d'une fente labio-palatine. Par contre, la supplémentation semble inefficace dans le cas d'une fente bilatérale.(4)(19)

De même les infections rubéoleuses et toxoplasmiques sont reconnues par certains auteurs comme des facteurs de risque de l'anomalie faciale.

## 8.2. Antécédents familiaux :

Même en situation de découverte fortuite de l'anomalie, le caractère isolé de la fente labiale ou labio-palatine reste difficile à affirmer in utero. Pour ces fentes labiales paraissant isolées, l'étude du caryotype fœtal ne semble pas devoir être systématique, pour certains auteurs, même si elle est volontiers proposée au couple par de nombreuses équipes.

Aussi, l'examen attentif des apparentés à la recherche des petits signes témoignant d'une affection héréditaire est nécessaire. En effet, la présence d'une fente chez un ou plusieurs parents, dont la parenté peut être éloignée, témoignant d'une hérédité certaine mais difficile à mettre en évidence est possible. On peut également observer une fente isolée ou un syndrome malformatif plus ou moins sévère, apparaissant comme une mutation accidentelle au sein d'une famille sans antécédent. Enfin, on peut observer l'existence d'un syndrome malformatif comprenant une fente dont le caractère héréditaire est connu.(30)

Les gènes candidats des fentes labio-palatines non syndromiques sont les suivants: le gène du facteur de croissance transformant de type alpha, le récepteur de l'acide rétinoïque, le récepteur de la méthylène-tétrahydrofolate réductase (MTHFR : variant génétique d'une enzyme utilisée dans le métabolisme de l'homocystéine). De même on peut y ajouter le récepteur de l'acide folique et les gènes homéobox (MSX1 et MSX2). Les études sur l'interaction entre les génotypes et les facteurs environnementaux restent pour leur part limitées. Les études chromosomiques ont établi des cartes de délétions ou de duplications (22 ;23) avec des régions chromosomiques impliquées ouvrant la porte à des études de liaison. Ces dernières ont suggéré l'existence de loci sur certains chromosomes : 2,4,6,7 et 19. Une trentaine de gènes, dont l'altération peut entraîner une fente labio-palatine ont été trouvés chez l'homme. (19)(38)

Les fentes labiales et palatines sont associées à plusieurs centaines de maladies mendéliennes dont les causes moléculaires ont été peu à peu mises en évidence. Par exemple, il est possible que des fentes palatines isolées soient dues à des mutations du gène IRF6.

En effet une récente étude, (13) a montré l'implication de ce gène dans deux syndromes provoquant une fente labio-palatine : le syndrome de Van der Woude et le syndrome des pterygium poplités. En analysant par PCR l'expression d'IRF6 dans des tissus murins embryonnaires et adultes, on remarque que sa courbe est indispensable à la fermeture du palais. De plus cette expression est très importante avant et pendant la fusion palatine. Cette expression intervient également pour les bourgeons dentaires.(13)

Mais il existe des situations où aucune explication plausible n'est retrouvée. La fente labio-maxillaire reste ainsi un accident morphologique non spécifique vis-à-vis de son étiologie. (44)

## II. Le devenir du fœtus :

### 1. L'interruption de la grossesse: (11)(36)(45)

#### 1.1. Rappel :

Le taux d'interruption médicale de grossesse (I.M.G) a doublé en dix ans ; il est passé de 3,9 à 7,4 pour 1000 naissances et concerne dans 86% des cas des interruptions du 2<sup>ème</sup> et 3<sup>ème</sup> trimestre de grossesse.(36)

L'interruption médicale de la grossesse est uniquement proposée en cas d'association de plusieurs malformations constituant une affection grave pour le fœtus. En effet en considérant le taux de réussite du traitement chirurgicale des fentes labio-palatines, l'interruption médicale de grossesse ne peut être envisagée pour les fentes isolées ; même si celles-ci peuvent être très impressionnantes pour les parents.

L'interruption médicale de grossesse est soumise à conditions. La loi prévoit une interruption de grossesse lorsque « la poursuite de la grossesse met en péril grave la santé de la femme » ou bien qu'il « existe une forte probabilité que l'enfant soit atteint d'une affection d'une particulière gravité ». Dans les cas où la grossesse répond à ces deux conditions l'interruption est envisagée avec l'accord de la patiente .

#### 1.2. La procédure avant l'intervention:

Le dossier est alors consulté en réunion pluridisciplinaire dans un centre multidisciplinaire pour obtenir un avis consultatif. Lors de cette réunion sont présents un médecin choisi par la patiente, une personne qualifiée (assistante sociale, psychologue, médecin...), un médecin qualifié pour donner un avis sur l'état de la femme tant psychologique que médical. A la fin de cette réunion deux médecins membres du centre signent l'attestation autorisant l'IMG.

Une fois l'accord d'IMG obtenu la patiente doit être vue en consultation médicale par un gynécologue-obstétricien pratiquant les IMG. Cette consultation a pour objectif d'expliquer à la patiente les modalités de l'intervention, le déroulement, la prise en charge et la prévention de la douleur fœtale et du respect du corps du fœtus. A l'issue de la consultation la patiente devra signer la demande d'interruption de grossesse.

La patiente devra consulter un anesthésiste.

Une consultation sera réalisée avec une sage-femme. Si besoin elle réexpliquera le déroulement de l'intervention, effectuera les bilans sanguins pré-opératoires nécessaires pour l'intervention, programmera l'intervention. Une prise en charge par la sage femme permettra à la femme et/ou au couple de savoir concrètement ce qui va se passer, d'émettre ses peurs et ses questions...dans un environnement rassurant et empathique. Si besoin la sage-femme pourra orienter la patiente vers un psychologue.

### 1.3. Le déroulement de l'IMG :

Le passage en salle de naissance se fera dès que la dilatation est à un doigt ou dès que la patiente est trop algique. Une analgésie péridurale est posée précocement. La rupture artificielle des membranes est réalisée dès que possible.

Après l'expulsion, la femme est surveillée pendant deux heures comme toute accouchée. L'enfant est examiné : poids ; taille ; périmètre céphalique ; malformations apparentes...Des photos de l'enfant nu et habillé sont réalisées. Selon le souhait des parents l'enfant est montré ; afin de mieux faire le deuil de cet enfant de nombreux auteurs incitent à obtenir au mieux l'accord des parents ; mais si ceux-ci refusent en aucun cas nous ne devons les forcer. Bien entendu le soutien et le suivi psychologique sont primordiaux tout au long de la prise en charge du couple.

Le placenta est envoyé en anatomopathologie. Une radiographie du squelette doit être demandée. Un dossier pour examen foetopathologique doit être signé si les parents sont d'accord.

Dans le cas où le terme est supérieur à 22 SA ou si le fœtus a un poids supérieur à 500g un acte de naissance d'enfant né viable et présenté en vie ; ainsi qu'un acte de décès doivent être établis. Une inscription sur le livret de famille, s'il existe, est possible. L'enfant pourra également porter un prénom et des obsèques peuvent être organisés selon le désir de la famille. Un congé de maternité est donné à la femme, mais pas le congé de paternité.

Une consultation post-IMG est pratiquée par le médecin qui a pratiqué l'IMG ou par le généticien entre 2 à 4 mois (le temps d'avoir le maximum de résultats).

Lors de cette consultation tous les éléments du dossier doivent être présent pour répondre aux questions des parents : caryotype, recherche génétique spécifique, examen foetopathologique, analyse anatomopathologique du placenta, résultats bactériologiques, virologiques, parasitologiques... Au terme de cette consultation, il est alors important d'estimer le risque de récurrence selon les résultats obtenus.

## 2. La poursuite de la grossesse :

### 2.1. La naissance :

#### 2.1.1. L'annonce de la malformation :

A la naissance la mère est dans un état psychique particulier. Elle vient de réaliser une épreuve fatigante et pleine d'émotions. Elle change de statut, elle quitte le statut de fille pour le statut de mère. S'étant construite, tout au long de sa grossesse, un enfant imaginaire, l'enfant réel est donc en contradiction avec l'enfant attendu. La réaction de déception, de chagrin est particulièrement accentuée si l'enfant porte un défaut visible, spécialement si cela atteint le visage. « c'est comme si le défaut de l'enfant exposait, d'une façon qui saute aux yeux de la société, une incapacité du parent. »

Différentes réactions sont alors rencontrées : l'angoisse, l'agressivité à l'égard du corps médical ou à l'égard de l'enfant, la dévalorisation de la mère, le sentiment de culpabilité (« *qu'a-t-on fait de mal ? de quoi suis-je coupable ?* »), non compréhension de ce qui est annoncé, minimisation ou dramatisation... Après avoir fait le « deuil » de cet enfant imaginaire, la relation avec l'enfant réel s'installe et les parents s'attachent à leur enfant, comme celui-ci s'attache à eux.

La région labiale est une des régions clé de la face en ce qui concerne l'esthétique et les mimiques. La face du nouveau-né est, dès les premières heures, l'objet du regard de la mère, du père, du groupe familial. Elle intrigue, parfois préoccupe par sa forme allongée, son aspect fripé, la couleur rouge-rosée de sa peau. Objet de comparaison morphologique parentale ou familiale, de projet et de communications visuelles ou gestuelles incessantes, elle inquiète parfois par son asymétrie. Mais l'accident morphologique facial, quelle que soit sa gravité, est toujours responsable d'angoisse pour le présent et le futur. Quant au message social, et plus particulièrement face au regard des autres en cas de fente faciale, celui-ci est souvent négatif, et conduit malencontreusement à la dévaluation de l'image du nouveau-né dans le regard de la mère. Il apparaît alors que les conséquences psychologiques sont plus graves que les problèmes physiologiques et esthétiques provisoires.

Certains attachements peuvent alors être dangereux soit par sur protection de l'enfant par sa mère qui ne le prépare pas à plus long terme à affronter la vie ; soit au contraire un risque de désigner l'enfant responsable du changement de la façon de vivre ou changement du regard des autres pouvant aller jusqu'à la maltraitance.

Dans la mesure du possible, la présence de l'enfant est très souhaitable car elle permet, aux yeux des parents, de le reconnaître comme une personne, directement concernée, véritable sujet et acteur de la situation qui se joue autour de lui. Par ailleurs, il est impossible d'imaginer de nos jours, avec les progrès en matière de psychologie et de comportement du nouveau-né et du nourrisson, que l'enfant soit séparé de sa mère. Le nouveau né, brusquement détaché du corps maternel, doit nouer des liens nouveaux et différents avec sa mère, en établir avec son entourage ; il faut pour cela un contact proche et long. Il faut donc que la mère voit son enfant : aucune difformité n'est plus insoutenable que l'absence de celui qui, l'instant d'avant, était en elle. Sauf détresse respiratoire ou risque vital grave, mère et enfant ne doivent pas être séparés; si une hospitalisation spéciale est nécessaire, la mère doit être au plus près, assurant le plus possible les changes, la toilette et les tétées, comme cela peut être le plus souvent proposé dans les services de pédiatrie.

Dans cette situation, la réaction et le comportement du personnel soignant sont très importants. Nous pourrions revoir, plus précisément, le rôle de la sage-femme dans la partie consacrée à ce sujet.

#### 2.1.2. Le devenir immédiat de l'enfant :

Si l'enfant présente une bonne adaptation à la vie extra utérine, s'il est né à terme, eutrophique et ne présente pas de malformations associées ou de syndrome nécessitant une hospitalisation en néonatalogie, il restera avec sa mère.

En revanche, dès le moindre signe d'appel, nous n'hésiterons pas à l'hospitaliser. Cette décision est réellement faite au cas par cas. Tout dépend dans quel contexte intervient la malformation et quelles en sont les conséquences. En effet l'enfant peut présenter un syndrome polymalformatif, un retard de croissance ou encore un syndrome hémorragique par hypovitaminose K, due à la prise de phénobarbital, par la mère lors de la grossesse. (23) D'une manière générale, les enfants porteurs d'autres malformations associées ou d'autres pathologies peuvent nécessiter une assistance pédiatrique, raison pour laquelle un transfert avant la naissance est souhaitable vers un centre de niveau III. (12) Cet enfant sera alors pris en charge comme tout enfant hospitalisé en néonatalogie. La fente labio-palatine, en elle-même, ne nécessite pas de soin spécifique, mis à part des soins de bouche réguliers et un couchage en proclive dorsal afin d'éviter les reflux..

## 2.2. La période néonatale :

### 2.2.1 L'allaitement :

La principale difficulté pour un enfant atteint d'une fente labio-palatine est le reflux du lait par le nez. Certaines équipes de chirurgiens spécialisés préconisent la pose de plaque obturatrice, dès les 24 premières heures de vie, afin d'éviter ce reflux. Mais aucun travail scientifique, malgré la pratique de plus de 50 ans, n'a pu à ce jour démontrer l'intérêt sur le plan de l'alimentation ou de la prévention des otites. De plus de nombreux auteurs trouvent ce dispositif inconfortable pour l'enfant et très coûteux pour les parents ; puisqu'il faut le changer selon la croissance de l'enfant. (40)

- L'allaitement au sein : (25)

L'allaitement au sein des enfants atteints d'une fente palatine est très difficile voir même impossible. Pour téter, l'enfant a besoin d'effectuer une pression entre le mamelon et son palais afin d'exercer une pression négative. Lorsque l'enfant est atteint d'une fente palatine, cette pression négative ne peut avoir lieu et donc l'allaitement est impossible. Si au contraire, la fente n'atteint pas le palais, l'allaitement maternel peut être envisagé. Bien entendu l'enfant rencontrera plus de difficultés à téter du fait de sa fente. En effet, il peut être difficile pour un enfant ayant une fente labiale d'assurer l'étanchéité entre sa bouche et le sein.

L'avantage d'un allaitement maternel est, en premier lieu, le rapprochement de la mère et de son enfant. Le moment de l'allaitement est un moment privilégié pour ceux-ci. Du fait du caractère impressionnant de certaines fentes pour les mères, ces dernières peuvent inconsciemment ou non éviter de regarder leur enfant. Ainsi l'allaitement procure au couple mère-enfant un rapprochement physique du fait qu'ils sont blottis l'un contre l'autre. L'allaitement permet donc au bébé de téter pour se réconforter, tout autant que pour se nourrir. Pour cette raison la première tétée est importante dès la naissance. En plus de son effet protecteur le lait maternel permet, par conséquent, une diminution des otites et autres infections infantiles ; le lait maternel est un liquide organique qui irrite peu les tissus corporels par rapport au lait artificiel.

Enfin si l'allaitement au sein paraît pour la femme trop difficile mais que pour les avantages du lait maternel elle souhaite tout de même allaiter ; il est possible qu'elle tire son lait pour le donner ensuite à son bébé. Dans ce cas divers systèmes sont proposés par les associations de parents comme par exemple « le set de stimulation à l'allaitement maternel » qui se prête à une solution transitoire avant que l'enfant tète normalement. Il s'agit donc d'un flacon que la femme s'accroche autour du cou, goulot vers le bas, après l'avoir remplis de lait maternel.

Du goulot partent deux petits tuyaux souples reliés et collés aux seins par du micropore près du mamelon. En pressant légèrement sur le flacon, le lait s'écoule de manière continue ; ainsi le bébé qui n'est pas obligé de téter reçoit du lait tout en ayant la satisfaction d'être au contact du sein de sa mère.(17)(43)

- L'allaitement au biberon :

L'allaitement au biberon pose donc moins de problème ; il est conseillé d'utiliser dans un premier temps des biberons à tétines souples et longues. La tétine est placée du côté non fendu. Le repas est pris en position semi-assise, pour diminuer le reflux dans les fosses nasales.

Un nettoyage au sérum physiologique des orifices nasaux est nécessaire après chaque repas. La prise des biberons est généralement longue, les parents doivent « s'armer de patience ».(30)

Les tétines utilisées auparavant étaient formées d'une demi sphère de tétine sur laquelle est fixée une plaque. Ces tétines ne sont plus d'actualité du fait de leur inefficacité et de leur longueur trop importante qui faisait arriver le lait directement dans la gorge ce qui provoquait une submersion de lait dans la gorge et donc un phénomène d'étouffement.

La tétine de Haberman est actuellement très recommandée par les spécialistes.(Figure 27) Il s'agit d'une tétine à fente orientable, qui permet le réglage du débit. Une valve laisse couler le lait lentement et régulièrement sans apport d'air supplémentaire. Une pression de la tétine permet d'accélérer le débit si besoin. Il existe plusieurs tétine de consistance différentes selon l'enfant.(17)



**Fig.27. Biberon équipé d'une tétine de Haberman. (17)**

### 2.2.2. Les difficultés rencontrées :

- Troubles de l'alimentation :

Les principales difficultés rencontrées dans la période néonatale, sont tout d'abord les troubles de l'alimentation. Comme nous avons déjà pu le voir précédemment, du fait de sa division labiale, l'enfant a des difficultés à fermer la bouche. L'étanchéité entre sa bouche et le sein est donc très difficile, d'où les difficultés de succion observées chez de nombreux enfants. Pendant la tétée, le lait peut pénétrer dans les fosses nasales et être parfois rejeté par le nez, en cas de fente palatine. Ce lait irrite ainsi les muqueuses.

Les enfants porteurs d'une fente labio-palatine respirent essentiellement par la bouche, donc pendant les tétées ils sont obligés de multiplier les pauses pour ne pas avoir une respiration trop perturbée. C'est pourquoi, ces enfants ont des difficultés à avoir une prise de poids idéale, malgré des tétées longues.

- Troubles de la respiration :

On remarque, également, chez ces nourrissons des troubles de la respiration. Toute déformation nasale perturbe la respiration, entrave l'effort physique quel qu'il soit et favorise les rhinites et trachéo-bronchites. Ainsi, il n'est pas rare d'observer un plus grand nombre d'enfants atteints de bronchiolites. Du fait de leur difficulté respiratoire initiale celles-ci sont plus sévères et nécessitent alors une hospitalisation rapide.

- Troubles de l'audition :

Les troubles de l'audition causées par des otites séreuses à répétition sont également bien connus chez les enfants porteurs de fente labio-palatine. La division palatine ne permet pas la contraction efficace des muscles du voile qui, de ce fait, ne peuvent ouvrir la trompe d'Eustache. Ainsi, faute d'aération, l'oreille moyenne produit alors une sérosité qui s'accumule derrière le tympan et provoque une otite séreuse, responsable d'une baisse de l'acuité auditive. Cette perturbation est traitée en même temps que la fente du voile du palais par la pose de diabolos aussi appelés aérateurs tympaniques : dispositif de drainage placé au niveau du tympan. Néanmoins les troubles de l'audition ne sont pas toujours présents, varient d'un enfant à l'autre et d'une période de vie à l'autre, suivant les conditions climatiques (surtout l'hiver).(44)

### 3. La prise en charge chirurgicale :

#### 3.1. Introduction :

De la naissance jusqu'à la fin de la croissance l'enfant doit être surveillé pour intervenir de manière précoce et adéquate de façon multidisciplinaire (chirurgien maxillofacial, orthophoniste, orthodontiste).

Tous les auteurs s'accordent pour envisager un traitement dont les objectifs sont globalement les mêmes. Ces objectifs sont :

- la restitution d'une anatomie et de fonctions les plus proches possibles de la normale conditions nécessaires pour obtenir une morphologie normalisée ;
- une audition de qualité participant à l'acquisition d'un langage normal ;

- l'acquisition d'un langage normal permettant une communication familiale, scolaire puis et professionnelle de qualité. Ceci implique l'absence de retard de parole, de troubles articulatoires, d'incompétence vélo-pharyngée;
- une croissance maxillo-faciale normale ;
- un état dentaire satisfaisant avec un articulé correct spontanément ;
- un éveil psychomoteur normal et une souffrance psychologique la plus réduite possible pour le patient et sa famille avec en corollaire une bonne intégration sociale.

En revanche, chaque équipe a une approche différente des aspects du projet global qui est d'aider l'enfant à devenir en fin de croissance un enfant « normal ».

En France, nous pouvons identifier trois grands groupes de protocoles :

- Le premier réunit les équipes qui défendent une chirurgie néonatale, dans les 15 jours de vie, notamment sur la lèvre. Les avantages que les chirurgiens de ce groupe trouvent sont les bienfaits psychologiques d'une part et la qualité de la cicatrice chez le tout petit d'autre part. Pour ces équipes la fermeture de la fente palatine est faite précocement entre le troisième et dixième mois de vie.
- Le second groupe rassemble les défenseurs d'un protocole dit « classique » avec une chirurgie labiale assez précoce entre trois semaines et trois mois. La réparation palatine se fait alors entre six et 18 mois.
- Le dernier groupe correspond aux partisans d'une chirurgie un peu plus tardive, notamment sur la lèvre. La réparation labiale est faite vers six mois. Le palais est fermé en même temps ou ultérieurement selon les équipes. Ce protocole correspond à celui adopté par les équipes de Nantes, comme nous allons le voir ensuite.(26)

### 3.2. Le calendrier opératoire suivi à Nantes : (30)(40)(41)

Le caractère stable dans le temps de la malformation permet de penser que le traitement primaire (en dehors du syndrome de Pierre Robin) ne présente pas d'urgence. Au contraire pour de nombreux praticiens, le caractère urgent de la chirurgie est plus destiné à apaiser l'inquiétude des parents, comme peuvent le citer le Pr Mercier et le Dr Talmant. L'intérêt d'attendre les six mois de l'enfant est qu'à cet âge les premières dents vont apparaître ce qui stimule l'ossification alvéolaire, l'alimentation à la petite cuillère est plus facile ( car elle sollicite beaucoup moins les sutures que l'alimentation au biberon), les tissus sont plus volumineux et facilitent donc l'approche chirurgicale avec moins de risques anesthésiques. Une fois tous ces intérêts bien expliqués aux parents, ceux-ci comprennent l'importance d'attendre et acceptent facilement ce protocole.

Le concept de Victor Veau selon lequel « toutes les structures sont présentes mais simplement déformées » permet d'effectuer une chirurgie très anatomique et surtout fonctionnelle d'emblée.

### 3.2.1. A l'âge de six mois:

- Le traitement chirurgical :

On réalise la fermeture labio-narinaire ainsi que celle du voile du palais lorsqu'une division palatine est associée. A cet âge, le volume et la résistance des structures labio-nasales y compris des cartilages permet un travail anatomique avec une correction labio-narinaire complète et fonctionnelle en un temps. C'est la cheïloplastie fonctionnelle selon Delaire. De même, dans les fentes bilatérales la columelle peut être allongée et l'ensemble de la lèvre est fermée en un temps. Ainsi un mode de ventilation nasale est établi d'emblée chez un enfant qui n'avait jamais été confronté à ce choix, puisque, comme nous l'avons déjà précisé, il y avait une communication totale entre la bouche et le nez. Les travaux de « l'école nantaise » depuis ces six dernières années ont permis de mettre en évidence l'importance d'instaurer une ventilation nasale normale d'emblée. Au niveau du voile, en plus de la simple fermeture du voile, est associée, à chaque fois que cela est possible, un recul des muscles vélaire selon la technique dite de « véloplastie intra-vélaire ». Le Dr Talmant explique : « *Si une fonction comme la ventilation nasale ou la phonation n'est pas normale d'emblée, nous savons combien les compensations qui se mettront en place seront difficiles à corriger. Par leurs conséquences sur les postures, linguale et cranio-rachidienne, et sur la mécanique de l'enveloppe faciale, les troubles de la ventilation nasale altèrent les modalités de toutes les autres fonctions (dont la mastication), lesquelles aggraveront les déformations tout en les subissant.* » (41)

De ce fait, il préconise le port d'un conformateur narinaire pendant trois à quatre mois est systématique. Ce conformateur stabilise le résultat esthétique et fonctionnel de la correction nasale, et crée les meilleures conditions pour que l'enfant installe d'emblée une ventilation nasale. Dans certaines conditions, il est parfois possible de réaliser lors de ce premier temps la fermeture du palais osseux et la gingivoplastie primaire précoce.

- L'environnement pré- et post-opératoires à six mois : (6)(26)

L'enfant entre dans le service la veille de l'intervention, un bilan sanguin pré-opératoire est réalisé. L'un des deux parents est invité à rester pour la nuit et tout au long du séjour. L'intervention a lieu sous anesthésie générale et dure une à deux heures. L'enfant revient du bloc opératoire avec la lèvre suturée, protégée par un pansement qui limite les tensions. Les points de suture tombent tous seuls au bout de quelques jours.

Dans les fentes totales de petites mèches sont souvent placées dans les vestibules nasaires et seront enlevées lors de la sortie de l'enfant. De la vaseline est étalée régulièrement sur les sutures pour éviter la formation de croûtes, et des soins au sérum physiologique sont pratiqués. Des manchons en carton sont mis au bras de l'enfant pour éviter qu'il ne touche sa bouche. L'alimentation est réalisée à la cuillère. L'enfant sort du service au bout de trois jours environ avec une ordonnance d'antalgique et des consignes de soins sont données aux parents (nettoyage au sérum physiologique, pose de vaseline). L'enfant sera revu en consultation six mois après l'intervention.

### 3.2.2. A l'âge de 18 mois :

Si elle n'avait pu être réalisée lors du premier temps en raison de la largeur de la fente, la fermeture du palais osseux est alors réalisée. Le palais est fermé en deux plans par un abord médian, aucune zone n'est abandonnée à une cicatrisation secondaire. Selon le principe de Veau, les tissus prennent simplement leur place normale, sans qu'une greffe soit nécessaire. (Figure 29). La gingivoplastie primaire précoce est réalisée, dans certain cas, lors de ce deuxième temps.



**Fig.28. Enfant âgé de 5 mois atteint d'une fente labio-maxillo-palatine bilatérale. (Dr J.C.Talmant)**



**FIG.29. Même enfant âgé de 2 ans avant subit les deux interventions. (Dr J.C.Talmant)**

### 3.2.3. Entre trois et quatre ans :

On réalise un bilan de phonation et c'est le début de la rééducation si nécessaire. On s'intéressera alors à l'audition, au problème éventuel des otites séreuses et à l'hypertrophie des amygdales si besoin.

### 3.2.4. A partir de l'âge de cinq ans et avant la puberté :

Dès que la fonction canine est établie, on réalise une gingivo-périostoplastie avec greffe d'os spongieux iliaque ou tibial, selon les équipes, dans la fente alvéolaire. Pr Mercier préconise, d'attendre l'éruption de la centrale supérieure adjacente à la fente pour ne pas risquer de la léser à l'état de germe lors du geste, la période idéale se situe alors entre 7 et 9 ans.

Il faut surveiller le bon développement facial et l'occlusion dentaire afin de débiter au besoin un traitement d'orthopédie dento-faciale ou un simple traitement orthodontique multibagues de rangement des dents. La rééducation de la phonation, de la posture linguale et de la ventilation nasale est poursuivie si nécessaire. S'il persiste une insuffisance vélaire et des troubles de l'élocution une véloplastie, associée au besoin à une pharyngoplastie, sera réalisée avant sept ans. D'éventuelles retouches peuvent être réalisées sur le plan esthétique.

### 3.2.5 Après la puberté

Sont réalisées les dernières interventions fonctionnelles et esthétiques selon les nécessités et correspondent plus au traitement des séquelles. Avec l'amélioration des techniques et des protocoles au temps primaire, ces dernières sont de moins en moins importantes. Ces interventions peuvent consister en une cheïloplastie, une chéïlo-rhinoplastie ou une rhinoplastie secondaire. Si elle n'a jamais été effectuée, il faut alors réaliser une gingivoplastie primaire tardive ou post-pubertaire. Enfin une chirurgie orthognathique des maxillaires peut être nécessaire pour corriger les séquelles squelettiques.

## 4. La prise en charge orthophonique :

La prise en charge orthophonique n'est pas systématique : environ 30 à 40 % des enfants porteurs de fente palatine opérée semblent nécessiter une rééducation orthophonique. Lorsqu'elle est nécessaire, elle débute vers l'âge de deux ans, dès la fermeture du palais pour la rééducation du souffle. En attendant cette rééducation, des exercices de guidance sont conseillés aux parents ; comme par exemple avant 8 mois, des massages au niveau de la lèvre en la prenant entre le pouce et l'index et en l'étirant dans tous les sens. Pour faire travailler le souffle dès 8 mois, on peut faire souffler l'enfant sur un moulinet, une bande de papier. Le souffle doit alors être régulier, sans à coup. Dès un an, il est possible de le faire souffler l'enfant sur la flamme d'une bougie. La flamme doit s'incliner régulièrement. L'enfant peut également souffler en rapprochant les lèvres, comme pour prononcer « P ». Enfin pour travailler le langage l'enfant peut chuchoter dès 15 mois « a-è-o », sur sa main en sentant le souffle. Et de nombreux autres exercices peuvent être proposés par le chirurgien ou l'orthophoniste en attendant la rééducation proprement dite. Celle-ci sera débuté et confiée à l'orthophoniste lorsque l'apprentissage du langage est suffisamment élaborée (entre 4 et 5 ans environ. L'orthophoniste peut être amené à rencontrer plus tôt l'enfant pour ceux qui présentent des difficultés d'oralité alimentaire ou dont les parents sont fortement inquiets. Il s'agit alors d'un moment d'information, de réconfort pour la famille. (11)(26)(40)(43)

## Partie 2 : Etude rétrospective :

### I. Présentation de l'étude

#### 1. Objectifs et méthodologie :

##### 1.1. Objectifs :

Cette étude poursuivait 3 objectifs principaux :

1. définir la fréquence des différents types de fentes prises en charge au CHU de Nantes.
2. évaluer la place du diagnostic anténatal et ses difficultés.
3. mettre en évidence les différentes difficultés rencontrées par les parents et les enfants du diagnostic à la première intervention chirurgicale de l'enfant

##### 1.2. Méthodologie :

Il s'agit d'une étude rétrospective des dossiers de stomatologie de l'Hôtel Dieu du 1<sup>er</sup> janvier au 31 décembre 2004. Ainsi qu'une étude des dossiers obstétricaux des mères de ces enfants suivies ou ayant accouchées à la maternité du CHU.

##### 1.2.1. Population étudiée :

L'étude a porté sur 27 dossiers d'enfants de moins d'un an atteints d'une fente, quelque soit son type, opérés pour un temps primaire dans le service de Stomatologie et de Chirurgie Maxillofaciale du CHU de Nantes. Pour l'étude des dossiers obstétricaux, il s'agit de 3 dossiers de femmes suivies au cours de leur grossesse à la maternité du CHU de Nantes et d'une femme ayant accouchée à la maternité pour laquelle la grossesse n'avait pas été suivie

### 1.2.2. Recrutement des dossiers :

Les dossiers ont été recrutés à l'aide du logiciel Clinicom en recherchant l'identifiant des patients selon les actes pratiqués. Pour cela la cotation d'actes utilisée est celle établie dans le service de stomatologie (annexe 1). Ainsi, ont pu être recensés 32 dossiers, mais uniquement 27 ont été utilisés pour l'étude.

Pour l'étude des dossiers obstétricaux, les dossiers ont également été recrutés par le logiciel Clinicom en recherchant dans la fiche d'identification des enfants le nom des personnes à prévenir. Dans certain cas le nom de la mère était indiqué avec son numéro d'IPP si elle avait consulté au CHU. Dans d'autres cas, la femme ne portant pas le même nom que l'enfant son nom de jeune fille paraissait et il suffisait alors de faire une recherche grâce à ce nom et à l'adresse indiquée, identique à la femme et à l'enfant, pour connaître son numéro d'IPP si elle avait consulté au CHU.

### 1.2.3. Grille d'étude :

Les grilles d'étude utilisées sont présentées en annexe 2.

Celle concernant l'étude des dossiers de stomatologie est constituée d'une partie de diagnostic anténatal permettant de savoir si la malformation a été diagnostiquée ou non. Dans cette partie, les étiologies pouvant être recherchées sont citées comme les antécédents familiaux, l'âge maternel, les médicaments absorbés pendant la grossesse, les facteurs environnementaux comme les toxiques... Les malformations associées sont recherchées pouvant faire apparaître un syndrome polymalformatif. La deuxième partie intéresse la période néonatale avec s'il y a lieu le motif et la durée d'une hospitalisation, le mode d'alimentation et les difficultés rencontrées et enfin les pathologies intercurrentes présentées (comme les bronchiolites et les otites séreuses...)

Celle concernant l'étude des dossiers obstétricaux est constituée de l'identification de la femme et de l'enfant et de son type de fente. Une partie sur le déroulement de la grossesse est élaborée avec les antécédents familiaux, les antécédents médicaux, l'âge maternel, les médicaments absorbés pendant la grossesse, les facteurs environnementaux comme les toxiques... La date du diagnostic anténatal et les circonstances du diagnostic sont recherchées (échographie proposée à 22 SA, second avis d'un échographiste référent, nécessité d'une échographie en 3 dimensions...); tout comme l'évolution de la grossesse avec les investigations de l'équipe médicale et le vécu des parents. Ensuite une partie est caractérisée par la période néonatale avec le déroulement du travail et de l'accouchement, l'adaptation de l'enfant et son devenir immédiat. Enfin une dernière partie est consacrée aux suites de couches avec le vécu de la femme et le mode d'alimentation de l'enfant.

#### 1.2.4. Méthode statistique :

L'étude statistique est purement descriptive. Elle était réalisée à l'aide du logiciel Excel. Du fait du faible nombre de patients composant l'échantillon et du mode de recrutement des dossiers, l'interprétation des résultats ne peut être généralisée à une population entière.

#### 2. Difficultés rencontrées :

La principale difficulté de l'étude fut le recrutement des dossiers. En effet, parmi les 32 dossiers recensés dans l'étude, cinq dossiers n'ont pas pu être trouvés que ce soit aux archives ou dans le service de stomatologie.

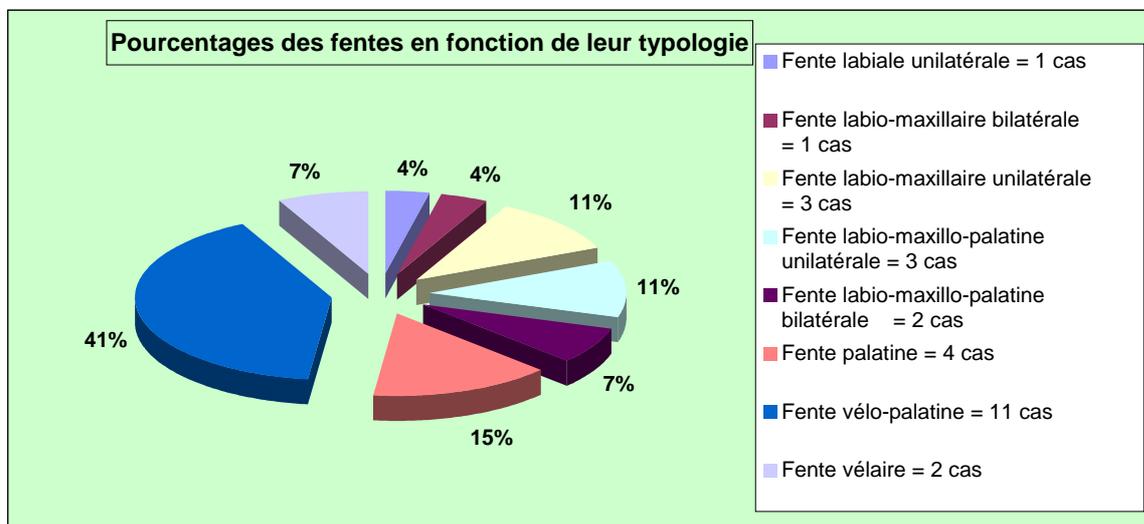
Sous certaines cotations d'actes correspondaient des prises en charges chirurgicales de patients étrangers, venant se faire opérer après au moins 10 ans de vie avec une fente. C'est souvent le cas avec des patients adoptés en France. Avec certains dossiers, les cotations d'actes ne correspondaient pas aux actes réellement effectués.

Comme nous avons pu le voir auparavant, l'étude a pour objectif de mettre en évidence les étiologies de la malformation, mais dans de nombreux dossiers de stomatologie l'âge maternel n'est pas mentionné. Ne pouvant retrouver que l'âge des femmes suivies à la maternité du CHU (au nombre de 4) ce paramètre n'a pu être exploité.

## II. Présentation des résultats :

### 1. Fréquence des différents types de fentes :

Nous trouvons donc 27 dossiers de fentes faciales dont la première chirurgie a eu lieu en 2004. Les types de fentes représentés sont en nombres variables.

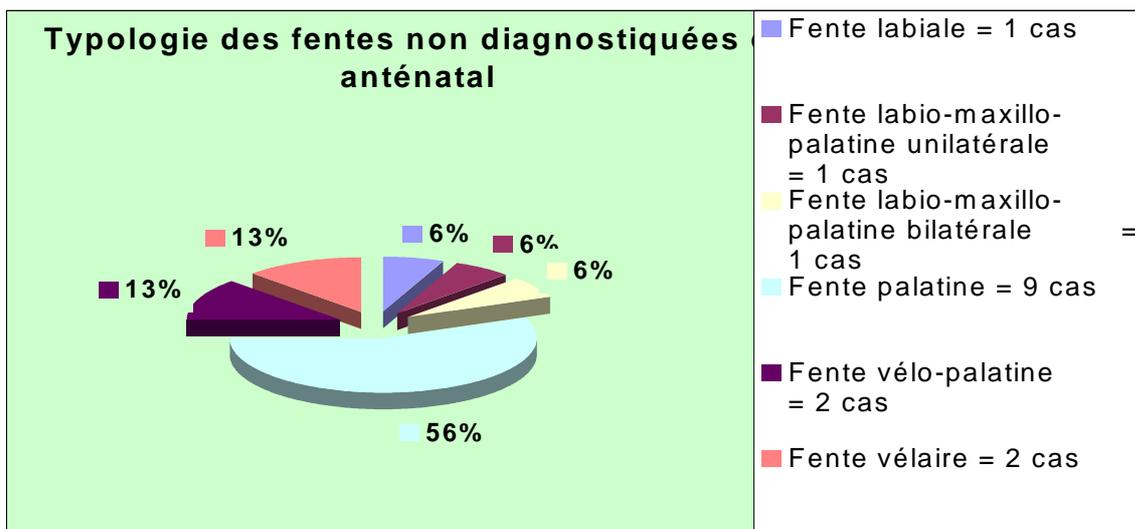


## 2. Le diagnostic anténatal :

Le diagnostic de la fente faciale a été réalisé chez 11 enfants en anténatal, ce qui représente 40% de fentes diagnostiquées en anténatal.

Trois grossesses ont été suivies au CHU de Nantes et une patiente, dont la grossesse n'avait pas été suivie, a accouché au CHU.

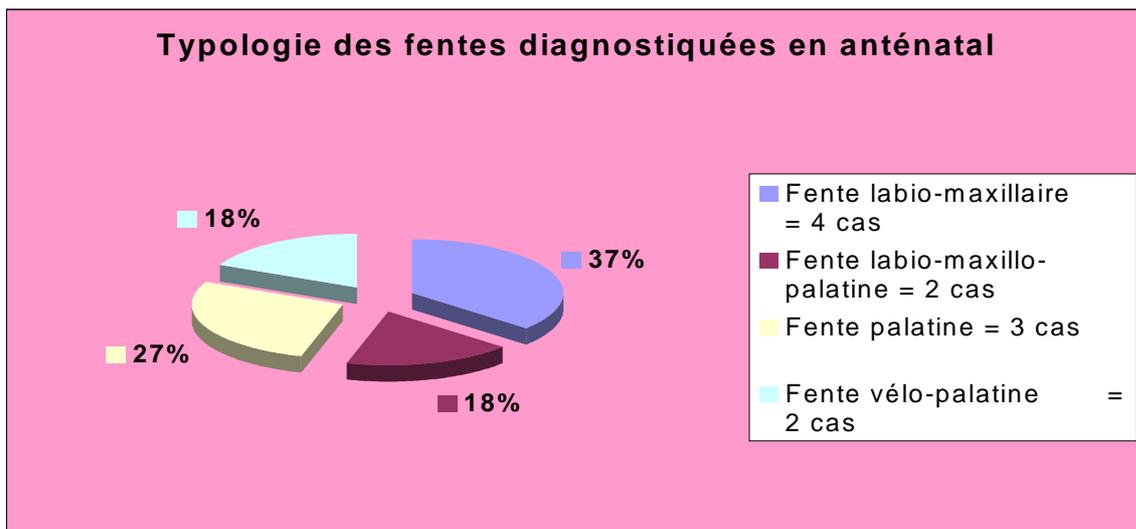
### 2.1. Typologie des fentes non diagnostiquées en anténatal :



Une fente labio-maxillo-palatine bilatérale et une fente vélo-palatine n'ont pas été diagnostiquées en anténatal car les grossesses n'étaient pas suivies.

Parmi les 3 grossesses suivies au CHU de Nantes, pour deux patientes le diagnostic n'a pas été fait en anténatal ; pour l'une toutes les échographies obstétricales ont été réalisées dans un cabinet de radiologie en ville, il s'agissait d'une fente labiale unilatérale. Pour l'autre patiente, les échographies ont été réalisées au CHU par un échographiste non-référent, il s'agissait d'une fente palatine incluse dans le syndrome de Goldenhar, où, en revanche une asymétrie des gros vaisseaux avait été diagnostiquée.

## 2.2. Typologie des fentes diagnostiquées en anténatal :



Dans les fentes faciales diagnostiquées en anténatal,

- dans notre étude de dossiers obstétricaux du CHU, une seule a bénéficié d'un diagnostic anténatal à 23 SA, suite à une demande d'une clinique de second avis par un échographiste référent.
- deux couples de parents ont bénéficié d'une consultation prénatale avec un chirurgien, dont un couple pour lequel la grossesse était suivie au CHU.
- deux amniocentèses ont été pratiquées au cours de la grossesse pour anomalie chromosomique maternelle. Il s'agissait une translocation 7-4 pour une et d'une inversion péricentrique du chromosome 10 (p14- q11) pour l'autre.  
Une troisième amniocentèse a été réalisée pour recherche de micro délétion (22q11-2) dans un syndrome de Pierre Robin. Cette patiente avait également bénéficié d'une IRM fœtale à 33 SA.
- un couple de parents est qualifié de « très inquiet » et très demandeur d'informations sur le devenir de leur enfant, à la première consultation avec le chirurgien.

## 2.3. Le déroulement de la grossesse :

Les dossiers de stomatologie ne présentant pas le déroulement de la grossesse, notre étude ne peut donc porter que sur l'étude des dossiers obstétricaux.

Toutes les grossesses se sont déroulées sans incident particulier pouvant être lié à la fente. La seule grossesse ayant nécessité une surveillance particulière est celle concernant le fœtus atteint du syndrome de Pierre Robin. Un hydramnios a été diagnostiqué dès 27 SA, ce qui a nécessité une surveillance rapprochée avec une échographie mensuelle dès le diagnostic.

Aucune femme n'avait bénéficié de traitement péri-conceptionnel en acide folique.

#### 2.4. Le vécu psychologique des patientes suivies au CHU de Nantes :

Sur quatre patientes ayant accouché au CHU de Nantes, trois patientes y ont eu leur suivi de grossesse, mais une seule a eu un diagnostic anténatal. Il s'agissait d'une malformation diagnostiquée à 23 SA dans le cadre d'un syndrome de Pierre Robin. Cette patiente a expliqué, lors de la première annonce, la vision de monstre que pouvait avoir le couple vis à vis du fœtus. Par la suite une demande d'interruption médicale de grossesse a été faite par le couple. Cette demande a été refusée par de nombreux centres dont le CHU de Nantes, l'hôpital Necker et l'hôpital de Poissy puisqu'il s'agissait d'une pathologie curable. Le couple souhaitait donc pratiquer un avortement en Espagne mais les risques maternels évoqués par les obstétriciens français les ont fait changé d'avis.

Les pulsions agressives du couple envers le fœtus ne cessant d'être exprimées une consultation avec médecins obstétriciens et pédiatres a été réalisée. A l'issue de cette consultation des rendez-vous avec un chirurgien stomatologue et avec la psychologue du service de maternité ont été programmés.

A 39 SA, lors d'une consultation obstétricale, la patiente a demandé un déclenchement de convenance, qui a été accepté compte tenu de ses difficultés psychologiques de la patiente à attendre la naissance de l'enfant. Ce déclenchement n'aura pas lieu car la patiente consultera en travail spontané.

### 3. Période néonatale :

#### 3.1. L'accouchement :

L'étude des dossiers obstétricaux du CHU n'a pas montré de particularité lors de l'accouchement. Pour les quatre patientes ayant accouché au CHU, le travail s'est déroulé normalement. Tous les accouchements ont été physiologiques. Chaque enfant a eu une bonne adaptation à la vie extra utérine. Les pédiatres ont été présent pour la naissance de l'enfant porteur du syndrome de Pierre Robin, (en vue de son hospitalisation ) et pour confirmer un diagnostic postnatal de fente labiale isolée.

### 3.2. Les malformations associées et les étiologies probables:

<b>Types de fentes faciales :</b>	<b>Malformations associées dans chaque cas:</b>	<b>Facteurs étiologiques retrouvés :</b>
<b>1 fente labiale</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Isolée</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Aucun</li> </ul>
<b>4 fentes labio-maxillaires</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Artère ombilicale unique</li> <li>• Isolée</li> <li>• Communication inter auriculaire</li> <li>• Isolée</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Aucun</li> <li>• Antécédents familiaux (père : fente labio-maxillo-palatine bilatérale)</li> <li>• Aucun</li> <li>• Aucun</li> </ul>
<b>5 fentes labio-maxillo-palatines</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Syndrome des Pterygiums poplités</li> <li>• Isolée</li> <li>• Isolée</li> <li>• Syndrome polymalformatif (anomalie rénale, agénésie corps calleux...)</li> <li>• Isolée</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Anomalie génétique (gène IRF6)+ Antécédent familial (cousin maternelle)</li> <li>• Antécédents familiaux (père et frère : même fente)</li> <li>• Anomalie chromosomique maternelle (inversion péricentrique du chromosome 10 ; p14 q11)</li> <li>• Antécédent familial (cousin : mêmes malformations)</li> <li>• Aucun</li> </ul>
<b>4 fentes palatines</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Syndrome de Pierre Robin</li> <li>• Syndrome de Goldenhar</li> <li>• Syndrome de Pierre Robin</li> <li>• Syndrome de Young Simpson</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Aucun</li> <li>• Aucun</li> <li>• Aucun</li> <li>• Aucun</li> </ul>
<b>11 fentes vélo-palatines</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Syndrome de Van der Woude</li> <li>• Polymalformations (dysmorphie faciale, entonnoir thoracique hypotonie segmentaire communication inter auriculaire)</li> <li>• Communications inter ventriculaire et inter auriculaire</li> <li>• Isolée</li> <li>• Isolée</li> <li>• Isolée</li> <li>• Isolée x5</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Gène IRF6</li> <li>• Epilepsie maternelle et comitialité ancienne traitée par Dépakine</li> <li>• Anomalie chromosomique maternelle (translocation 7-4)</li> <li>• Alcoolisme, tabagisme et consommation de cannabis maternelles</li> <li>• Antécédents familiaux (père : dent surnuméraire)</li> <li>• Antécédents familiaux (père : fente labio-palatine)</li> <li>• Aucun x5</li> </ul>
<b>2 fentes vélares</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Isolée x2</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Aucun x2</li> </ul>

### 3.3. Hospitalisation en période néonatale :

Sur les 27 dossiers recensés, 9 enfants ont été hospitalisés, dont :

- 5 enfants en raison de syndromes polymalformatifs (« Pierre Robin », « Goldenhar » et « Young Simpson »)
- 2 enfants pour des troubles alimentaires (malaise pendant la prise d'un biberon, difficultés initiales à la succion)
- 1 enfant pour une infection materno-fœtale à streptocoque B
- 1 enfant pour un abandon

### 3.4. Le vécu psychologiques des mères en suites de couches au CHU de Nantes :

Pour la patiente, dont le diagnostic de la malformation avait été faite en anténatal et qui avait demandé une interruption médicale de grossesse, une détresse psychologique liée au syndrome de Pierre Robin a été décrite dans le post-partum. Cette détresse a nécessité l'intervention de la psychologue du service et un traitement par Lexomil® a été mis en place. La patiente avait très bien investi son enfant qui était hospitalisé en pédiatrie. Elle souhaitait allaiter et tirait donc son lait. Elle passait beaucoup de temps aux côtés de l'enfant et était très triste de leur séparation. De nombreuses photos de son enfant lui avaient été remises.

L'anxiété de la patiente portait essentiellement, dès son 2<sup>ème</sup> jour de vie de l'enfant, sur le déroulement de l'intervention chirurgicale. Une fois cette intervention réalisée et apprenant que son enfant allait bien, une nette amélioration de son état psychologique s'est faite ressentir. Néanmoins une forte culpabilité d'avoir voulu interrompre la grossesse restait présente dans l'esprit de la patiente.

Pour la patiente, dont le diagnostic de la fente palatine avait été fait en postnatal et dont l'enfant avait une asymétrie des gros vaisseaux, une inquiétude a été ressentie en post-partum. Cette inquiétude était d'autant plus importante que le syndrome de Goldenhar dont était atteint l'enfant n'avait pas été diagnostiqué immédiatement par l'équipe pédiatrique où était hospitalisé l'enfant. Pour établir ce diagnostic l'équipe pédiatrique a dû pratiquer de multiples examens, ce qui paraissait trop long pour la patiente qui attendait sans cesse plus d'informations. Tandis que la patiente était très inquiète mais qui néanmoins gardait un état psychologique favorable, son compagnon était en revanche « très déprimé ».

Pour la patiente, dont le diagnostic de la fente labiale isolée avait été fait en postnatal aucun problème n'a été dépisté dans le post-partum. Une consultation auprès d'un chirurgien spécialisé a été programmée deux mois après la naissance.

Une patiente est sortie contre avis médical 3 heures après son accouchement. L'enfant a été abandonné et a donc été hospitalisé en néonatalogie où le diagnostic de fente palatine a été fait. La femme est donc partie sans connaître la malformation de son enfant. Dans le dossier nous ne savons pas si l'enfant a été présenté à sa mère avant son départ et si c'est le cas qu'elle a été la réaction de la femme.

### 3.5. Pathologies ou difficultés rencontrées pendant les 6 premiers mois :

Les pathologies recensées dans les dossiers étaient uniquement des affections rhino-pharyngées à répétition, des otites séreuses et des difficultés alimentaires.

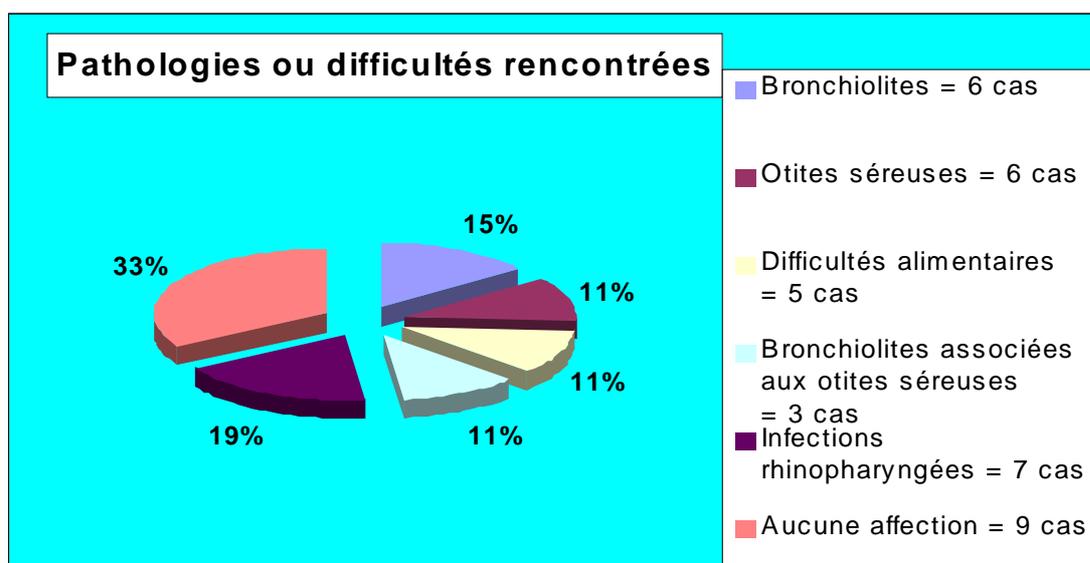
Parmi les 12 enfants atteints d'affections rhino-pharyngées, 7 enfants ont eu une bronchiolite. Aucune affection n'a nécessité d'hospitalisation.

Au total 6 enfants ont été atteints d'otites séreuses, chez un la pose d'un drain tympanique a été nécessaire en raison d'une perte d'acuité auditive de 10 dB.

3 enfants ont rencontré des difficultés alimentaires dont :

- un enfant porteur de fente labiale atteint de reflux gastro-oesophagien
- un enfant porteur d'une fente labio-maxillo-palatine ayant des difficultés de prise de poids
- un enfant porteur de fente vélo-palatine ayant des régurgitations importantes par le nez

### Répartition des pathologies ou difficultés rencontrées:



Toutes les pathologies ou difficultés rencontrées concernaient des fentes palatines isolées ou non à d'autre fente. Une seule fente labiale isolée était associée à une difficulté alimentaire et par un reflux gastro-oesophagien.

### 3.6. Alimentation :

Parmi les 27 enfants pris en charge, seulement 2 enfants ont bénéficié d'un allaitement maternel. Le premier enfant était atteint d'une fente vélo-palatine et a été allaité au sein. Le second enfant était atteint d'une fente labio-maxillo-palatine et a été allaité avec du lait maternel tiré. Dans les deux cas un relais avec du lait 1<sup>er</sup> âge a été pratiqué à 1 mois.

## III. Discussion :

Il est important de rappeler qu'étant donné la fréquence de la pathologie et le nombre de dossiers étudiés dans cette étude l'interprétation des résultats ne peut être généralisée à une population.

### 1. Fréquence des différents types de fentes :

Comparaison des résultats obtenus avec l'étude et des résultats de la littérature :

Types de fentes	Littérature ( 32 )	Etude	
Fentes labiales	25%	19%	4%
Fentes labio-maxillaires			15%
Fentes palatines	25%	63%	15%
Fentes vélo-palatine			41%
Fentes vélares			7%
Fentes labio-maxillo-palatines	50%	18.5%	

Nous remarquons que les résultats concernant les fentes vélo-palatines et les fentes labio-maxillo-palatines sont très discordants. Nous pouvons alors émettre l'hypothèse que les résultats obtenus dans la revue de la littérature sont ceux de toutes les fentes faciales aussi bien anténatal qu'à la naissance. Ainsi nous pouvons supposer que de nombreuses fentes complètes (labio-maxillo-palatines) sont associées à des polymaformations et qu'elles sont plus facilement diagnostiquées en anténatal, d'où peut être une grande majorité d'interruption médicale de grossesse. La seconde hypothèse à évoquer est le faible échantillon de la population étudiée par rapport à un échantillon national. Nous savons que les fentes faciales touchent environ 1000 naissances/an en France et notre étude ne représente que 27 cas. Nous pouvons donc dire que notre échantillon n'est pas très représentatif.

## 2. Le diagnostic anténatal :

Dans notre étude nous pouvons remarquer que 40% des fentes sont diagnostiquées en anténatal contre 60% diagnostiquées à la naissance. Mais notre étude concerne uniquement des enfants nés vivants. On ne peut donc pas prendre en compte le diagnostic fait en anténatal pour lesquelles une interruption de grossesse a eu lieu ou si l'enfant est décédé avant sa première intervention chirurgicale.

### 2.1. Typologie des fentes non diagnostiquées en anténatal :

Nous remarquons que les typologies des fentes non diagnostiquées en anténatal concernent dans 82% des cas des fentes difficilement repérable en échographie. Il s'agit de fentes palatines isolées, vélo-palatines ou vélaires. Comme nous avons pu le voir dans la revue de littérature, l'atteinte du voile du palais est impossible en échographie seul le palais osseux est observable malgré ses difficultés. Ceci confirme donc la difficulté du diagnostic avec ces types de fentes.

De plus, parmi les fentes non diagnostiquées en anténatal deux grossesses n'avaient pas été suivies ce qui rend tout diagnostic bien évidemment impossible.

Si nous excluons les cas ci-dessus, 18% des fentes ont échappé au diagnostic anténatal. Cependant , il n'est pas possible de tire de conclusions quant à la qualité du suivi échographique et de l'influence de l'opérateur car seul le déroulement de 3 grossesses était entièrement connu grâce aux dossiers obstétricaux du CHU.

Néanmoins, nous pouvons noter qu'aucune des échographies réalisées chez les deux patientes, pour qui la malformation n'a pas été diagnostiquée, n'a été réalisée par un échographiste référent. Ce qui se maintient dans le sens du caractère opérateur dépendant du diagnostic de cette malformation.

### 2.2. Typologie des fentes diagnostiquées en anténatal :

Nous observons que dans les fentes diagnostiquées en anténatal, 38% concernait des fentes palatines et vélo-palatines malgré la complexité de ce type de diagnostic. Parmi les 11 enfants diagnostiqués seulement deux couples ont bénéficié d'une consultation prénatale avec un chirurgien spécialisé. Nous pouvons alors nous demander si cette consultation est réellement proposée par les personnes qui posent le diagnostic de la malformation. En effet comme nous avons pu le voir auparavant, cette consultation avec le chirurgien semble très importante. Même si les personnes qui annoncent la malformation connaissent le devenir de l'enfant, cette consultation permet de prendre contact avec l'équipe qui prendra en charge l'enfant.

De plus, elle permet de voir des photos d'enfants avant et après l'intervention. Les parents reçoivent ainsi une information complète et peuvent se sentir moins désemparés à la naissance.

Dans notre étude, deux patientes porteuses d'une anomalie chromosomique, ont bénéficié d'une amniocentèse. Or certaines équipes obstétricales proposent systématiquement une amniocentèse, élément non retrouvé dans notre étude.

### 2.3. Le déroulement de la grossesse :

Nous pouvons remarquer que notre étude ne met pas en évidence des complications dans le déroulement de la grossesse liées à la malformation. Les seules complications sont liées au syndrome pour lequel le fœtus était atteint.

Dans notre étude comme aucune femme n'a bénéficié de traitement péri-conceptionnel, ce paramètre ne peut pas être étudié.

### 2.4. Le vécu psychologiques des patientes suivies au CHU de Nantes :

Nous pouvons remarquer que la réaction du couple peut être assez violente vis à vis du fœtus et ainsi mettre en jeu le devenir de la grossesse. Nous pouvons noter grâce à ce cas, que les patients n'hésitent pas à demander des avis à des spécialistes différents. Ces avis concernent aussi bien le devenir de l'enfant que la demande d'interrompre la grossesse. Mais en revanche on peut remarquer que le couple a tout de même suivi les conseils des obstétriciens en ne pratiquant pas d'interruption de grossesse à l'étranger. Nous pouvons alors souligner l'importance de l'information donnée par le corps médical au couple.

## 3.Période néonatale :

### 3.1. L'accouchement :

Notre étude ne met pas en évidence de particularité lors de l'accouchement liée à la malformation. Les enfants atteints de cette malformation ne semble pas avoir plus de difficultés à l'adaptation à la vie extra utérine.

### 3.2. Les facteurs étiologiques:

Il est à noter que dans 16 malformations faciales aucune facteur n'a été retrouvée. Ce qui représente 59% de la population étudiée. Dans la littérature, les auteurs considèrent que les trois quarts des fentes faciales n'ont pas d'étiologie retrouvée, ce vers quoi tend notre étude.

Les différentes étiologies rencontrées sont les antécédents familiaux; une anomalie chromosomique; une anomalie génétique (gène IRF6); la prise médicamenteuse d'un antiépileptique et la prise de toxiques (alcool et tabac). L'âge maternel n'est pas un élément recensé dans nos dossiers, nous ne pouvons donc pas confirmer ce paramètre.

Il aurait été intéressant de savoir le nombre de femmes qui avaient pris de l'acide folique pendant leur grossesse qu'elle que soit l'indication. Mais notre étude ne permet pas d'analyser ce paramètre car nous n'avions pas tous les dossiers obstétricaux.

Nous pouvons remarquer que la présence d'antécédents familiaux n'aggrave pas l'ampleur de la fente pour la majorité des cas, mis à part le cas pour lequel le père possédait une dent surnuméraire.

### 3.3. Les malformations associées :

Dans notre étude, il est possible de remarquer que lorsque le palais est touché par la fente il y a plus de risque de malformations associées rentrant alors dans le cadre d'un syndrome polymalformatif.

De plus, 26% des fentes font partie d'un syndrome et 74% sont non syndromiques. Notre étude rejoint celle de C.Stoll (38) qui évoquait 30% de fentes syndromiques et 70% non syndromiques.

Les syndromes retrouvés dans notre études étaient donc :

- un syndrome de Pierre Robin
- un syndrome des pterygiums poplités
- un syndrome de Van der Woude
- un syndrome de Goldenhar
- un syndrome de Young Simpson
- un syndrome polymalformatif non répertorié

## 4. Hospitalisation en période néonatale :

Nous constatons que les hospitalisations des enfants atteints de fentes faciales ne sont que des hospitalisations néonatales immédiates. Les motifs des hospitalisations sont essentiellement liés au syndrome polymalformatif dans la majorité des cas, aux difficultés d'alimentation, à l'abandon de l'enfant et à une infection materno-fœtale sans relation avec la malformation.

#### 4.1. Le vécu psychologiques des mères ayant accouchées au CHU de Nantes :

Malgré un diagnostic anténatal, nous voyons dans notre étude que le vécu psychologique de la femme dans le post-partum nécessite souvent l'aide de psychologue, d'où la nécessité de la part des soignants et notamment des sages femmes de proposer cette aide. Les femmes sont alors très tristes d'être séparées de leur enfant, l'inquiétude de l'avenir de l'enfant est toujours présent. Même si les femmes sont « préparées » à l'idée d'avoir un enfant malformé, la naissance les confrontent à la réalité. La naissance est un réel bouleversement hormonal et psychologique qui fait que les femmes dans le post-partum ont un état psychologique plus sensible, plus émotif ; c'est d'ailleurs pour tout cela que de nombreuses femmes ont un « baby-blues » 2 à 3 jours après la naissance. Mais pour les femmes qui ont en plus l'angoisse et l'inquiétude du devenir de leur enfant présentant des pathologies multiples comme le syndrome de Pierre Robin, il est évident que leur détresse va être très importante.

De plus, il est important de souligner l'aspect de culpabilité que peut ressentir la femme, ou le couple, à cause des propos ou des volontés exprimées pendant la grossesse. En supposant que la femme n'a pas eu cette expérience pendant la grossesse, nous pouvons supposer que ce sentiment de culpabilité sera également présent. Elle se reprochera alors de multiples comportements qui pour elle seront la cause de la malformation, même si médicalement ce ne peut pas être le cas.

L'inquiétude des parents a pour origine le manque d'information qu'ils peuvent ressentir plutôt que la pathologie proprement dite. Il est alors important d'expliquer au couple que nous ne pouvons pas leur donner plus d'information, si c'est le cas, sur la pathologie. En revanche, nous pouvons remarquer que l'état psychologique des parents dépend du type de fente dont est atteint leur enfant et si celui-ci reste avec sa maman en suites de couches ou au contraire est hospitalisé en pédiatrie.

Pour la femme qui a abandonné son enfant dès l'accouchement, l'importante détresse psychologique dans laquelle elle devait se trouver n'a rien à voir avec la malformation puisque de toute façon le diagnostic a été fait après son départ. Cette détresse est probablement due à ses difficultés socio-économiques.

Dans tous les cas la place du personnel soignant est très important pour justement aider les femmes à surmonter cette difficile épreuve. Nous verrons dans la partie suivante le rôle de la sage-femme dans ces situations.

#### 4.2. Pathologies ou difficultés rencontrées pendant les 6 premiers mois :

Les principales pathologies rencontrées sont les bronchiolites et les otites séreuses pouvant être associées ou non. Comme nous avons déjà pu le voir dans la partie revue de la littérature les fentes faciales favorisent ces pathologies par le défaut d'extériorisation des sécrétions lors d'affections oto-rhino-pharyngées. Dans notre étude aucune de ces pathologies n'a entraîné une hospitalisation de l'enfant.

Pour ce qui concerne les difficultés alimentaires nous pouvons remarquer qu'un seul enfant a été perturbé par des régurgitations nasales les premiers jours de vie. Cet enfant était porteur d'une fente vélo-palatine et parmi les 17 enfants porteurs d'une division palatine il est le seul à avoir rencontré cette difficulté et uniquement les premiers jours. A l'issue de cette étude, nous pourrions affirmer que l'absence de plaque palatine obturatrice n'entraîne pas de difficulté alimentaire aux enfants.

#### 4.3. Alimentation :

Dans notre étude uniquement deux enfants ont bénéficié du lait maternel, soit 7%, quelque soit son administration. Nous pouvons nous demander si l'information sur la possibilité d'un allaitement maternel donné au biberon est très pratiquée. Nous reverrons, par ailleurs, cette question dans le rôle de la sage femme.

### 5. Conclusion :

Dans notre étude nous pouvons noter une nette discordance dans l'épidémiologie des fentes en fonction de leur typologie. En revanche, nous remarquons que le diagnostic anténatal est très présent dans les fentes faciales, malheureusement il reste encore à améliorer le diagnostic des divisions palatines. Nous pouvons enfin affirmer que le diagnostic étiologique de la majorité de fentes faciales est encore très flou et reste peut être à améliorer. La malformation isolée ne grève pas le pronostic foetale, ni le pronostic obstétrical que ce soit au cours de la grossesse ou à l'accouchement. En revanche, notre étude montre bien la détresse psychologique des femmes et du couple, aussi bien pendant la grossesse que dans les suites de couches. Cette détresse nécessite inévitablement l'aide du personnel soignant, comme nous allons le voir dans la partie consacrée au rôle de la sage-femme.

Les difficultés rencontrées par l'enfant de sa naissance à la première intervention chirurgicale ne sont pas très nombreuses et restent toutefois assez bénignes.

Il serait alors intéressant d'étudier les bénéfices du traitement péri-conceptionnel chez les femmes afin de réduire les risques de survenue de la malformation foetale.

## Partie 3 : Le rôle de la sage-femme.

Partenaire des couples dans l'attente et la venue au monde de bébés depuis des siècles, la sage-femme renvoie traditionnellement à l'idée de la maternité heureuse et épanouie. Certes, la malformation, le handicap et la mort ont toujours fait partie de notre vie professionnelle, mais le plus souvent de manière inopinée, nous rappelant alors combien nous sommes imparfaits et vulnérables. Le malaise de tout le service est alors grand : que dire ? , que faire ? Cela aboutit encore trop souvent à une mise à l'écart de la mère et de son enfant malformé.  
(10)

Lors du diagnostic anténatal de la malformation la sage femme n'est pas la première à annoncer cette malformation au couple de parents. En effet, comme nous avons pu le voir auparavant, c'est bien souvent l'échographiste ou le médecin obstétricien qui ont la lourde responsabilité d'annoncer cette terrible nouvelle aux parents. En revanche, la sage femme continue à prendre en charge la femme enceinte tout au long de sa grossesse ou si une décision d'interruption de grossesse est envisagée, la sage femme peut être amenée à prendre en charge la patiente lors de celle-ci. Lors de la naissance, la sage femme est la première actrice dans la présentation de l'enfant à ses parents que le diagnostic soit fait ou non en anténatal. Nous allons donc voir le rôle de la sage femme dans le suivi de la grossesse, de l'interruption de grossesse, dans la présentation de l'enfant malformé à ses parents à la naissance quand le diagnostic ait été posé en anténatal ou non et le rôle de la sage femme après la naissance.

### I. L'interruption médicale de grossesse :

La patiente peut, dans le cas de pathologies associées à la fente faciale, avoir demandé une interruption médicale de grossesse qui, selon les cas, peut être acceptée par le centre multidisciplinaire. Dans ce cas, la sage femme suit l'évolution du travail et de l'expulsion du fœtus.

Cette situation est très éprouvante pour la patiente et le couple en général. Même si la femme est persuadée que ceci est la meilleure solution pour l'enfant qu'elle attendait, un sentiment de culpabilité et d'échec persiste dans sa pensée. Le rôle principal de la sage-femme est d'accompagner la patiente dans cette épreuve en la soutenant et en lui expliquant chaque étape pratiquée. Comme dans tout acte médical, toutes les questions posées par le couple doivent amener une réponse claire de la part de la sage-femme.

D'un point de vue plus administratif, la sage-femme doit dès l'arrivée de la patiente s'assurer que tous les documents concernant l'accord de la pratique de l'interruption de grossesse et que la signature des deux médecins du centre multidisciplinaire sont présents.

La sage-femme doit s'assurer que la patiente soit placée à l'écart du service de maternité habituel, afin qu'elle ne puisse pas entendre des nouveau-nés pleurer. Dans de nombreux centres, la patiente est hospitalisée dans le service de gynécologie et lors de son passage en salle de naissance la salle dans laquelle elle sera installée, sera un peu plus isolée des salles de naissance habituelles.

La principale préoccupation de la sage-femme, lors de la prise en charge de la patiente, est de s'assurer de son confort tout au long du travail, la patiente doit bénéficier dès que possible d'une analgésie péridurale. La sage-femme doit tout mettre en œuvre pour que le travail soit le plus rapide possible, elle doit donc en rompre précocement la poche des eaux et diriger, dès que possible, le travail grâce à des ocytocines. (41)

Selon le désir du couple, le corps du fœtus pourra être présenté après avoir été nettoyé et enveloppé d'un linge propre. Des photos du corps doivent être prises dans tous les cas, elles seront éventuellement remises directement au couple ou bien resteront dans le dossier obstétrical. Dans le cas où le couple poursuit par la suite un travail avec le psychologue de la maternité, il demande très souvent avec un peu plus de recul si ces photos peuvent être consultées. Malheureusement elles sont trop souvent absentes dans le dossier obstétrical. (31)

## II. Le suivi de grossesse dans le cas d'annonce anténatale :

Lorsque l'annonce de la malformation a été faite par un médecin auprès des parents, la sage femme peut poursuivre le suivi de grossesse. La sage-femme accompagne alors le travail psychique difficile des parents. Tout futur parent a besoin d'attendre, sur le plan imaginaire, fantasmatique, un enfant magnifique. Ce travail psychique lui offre la capacité à accueillir un bébé réel à la naissance.

Dans le suivi de la grossesse, la sage femme a en charge la femme et l'enfant qu'elle porte. Mais dans cette situation difficile il ne faut pas négliger la place du père lorsqu'il est présent. Le père vit également cette situation difficile. Pour lui, porter un enfant « dans la tête » est particulièrement important, car il ne le porte pas physiquement. Après l'annonce d'une malformation, comment trouver la force de poursuivre la grossesse et réinvestir un projet parental ? Il est évident que la solidité ou la fragilité du narcissisme de chacun va déterminer la possibilité ou la difficulté pour eux de continuer à attendre cet enfant, « ...à situer son histoire à lui dans leur histoire à eux et dans l'histoire familiale... » comme peut expliquer M.L.Huillery. (17)

Chez un parent qui possède un narcissisme construit, et ayant déjà concrétisé des réussites dans sa vie, la difficulté sera grande, au début, de réaliser le diagnostic anténatal. Au contraire chez un parent au narcissisme vulnérable, le coup porté par le diagnostic anténatal est aussitôt mis en lien avec la mauvaise qualité d'image qu'ils ont d'eux mêmes, donnant comme une sorte de logique à l'événement. Cette blessure vient donc aussitôt mobiliser toutes les autres blessures encore en souffrance. Il est alors essentiel que la sage-femme puisse comprendre au mieux la réaction de chaque personne et donc ajuster son discours en fonction d'elle.

Lors des consultations, la sage-femme qui suit la grossesse peut être amenée à comprendre que la cause de cette malformation est une chose qui préoccupe vraiment les parents et que, bien souvent, ils ne sont pas satisfaits des étiologies rapportées et des explications médicales. Il est alors important d'expliquer aux parents que même si cette malformation est aujourd'hui bien prise en charge par les spécialistes, et que le succès des interventions chirurgicales est impressionnant, malheureusement dans certains cas, lorsque la malformation est isolée par exemple, les étiologies sont difficiles à établir. C'est alors à ce moment que la sage-femme ne doit pas hésiter à faire le point avec le couple pour revenir sur les points flous pour eux par rapport à la malformation et leur proposer de prendre, si cela ne l'a pas été fait, un rendez-vous avec un chirurgien spécialisé. Parfois, le couple a déjà rencontré un spécialiste mais maintenant, avec plus de recul, d'autres questions les préoccupent. Il serait préférable, si la sage-femme ne se sent pas capable de répondre à leurs questions, d'expliquer qu'elle préfère qu'ils reprennent contact avec une personne plus spécialisée. De même il est intéressant de parler au couple des associations de parents d'enfant atteint de la même malformation (annexe 5). Ainsi le couple pourra rencontrer des parents qui ont vécu cette situation. Les patients sont tout à fait prêts à comprendre que la sage-femme ne peut pas connaître en détail toutes les pathologies et accepteront d'autant plus qu'ils se sentiront bien orientés vers des personnes plus qualifiées sur ce sujet. Il est important de rappeler que la prise en charge de toutes les pathologies même en anténatal est un travail multidisciplinaire. Il est important que les parents ne soient pas livrés à eux même pour rechercher des spécialistes ou des personnes à qui parler. Même si la sage-femme ne prend pas directement le rendez-vous, le couple doit sortir de la consultation en ayant toutes les informations pour savoir où se renseigner pour rencontrer d'autres spécialistes. Il serait par ailleurs faux de penser que le couple va se satisfaire de réponses générales assez vagues. Bien au contraire, ils vont toujours essayer de voir si les informations qu'on leur a fournies sont exactes. Dans notre étude de dossiers, nous avons pu observer cette situation chez le couple pour lequel on avait diagnostiqué un syndrome de Pierre Robin dès 23 SA.

Le couple souhaitant interrompre la grossesse et ne trouvant pas de réponse qui les satisfasse n'ont pas hésité à rencontrer deux autres équipes médicales à Necker et à Poissy. Avec l'évolution de la place des patients dans leur prise en charge médicale, ceux-ci sont acteurs de leur santé tout comme le soignant. Ils n'hésitent donc plus à rechercher les informations par eux-même. Par ailleurs, cet aspect a été très développé avec la loi du 4 mars 2002 qui resitue exactement la place du patient. (19) (annexe 3) Le risque de laisser le couple seul à la recherche d'information est qu'ils vont sans doute s'orienter vers la recherche sur internet. Cette recherche peut être utile dans certaines circonstances mais, le plus souvent, les cas décrits sont plus graves que celui dont est porteur leur enfant. Par exemple les parents peuvent obtenir des informations très détaillées sur la prise en charge des fentes labio-maxillo-palatines alors que leur enfant ne possède qu'une fente labiale isolée.

Quant au bébé lui-même, sa mère, son père vont développer à son égard des sentiments très ambivalents. Le désir est suspendu, et le bébé in utero n'a pas les moyens d'émouvoir, de séduire comme le bébé déjà né. Le bébé in utero est très vite identifié à sa malformation. Il faut être très attentif au fait que cette identification à la malformation ne se produise pas dans l'équipe médicale. Ce ne sont pas les parents de « la fente faciale » ou encore plus « du bec de lièvre ». Lors des consultations obstétricales mensuelles, certes la malformation dont est atteint le fœtus va prendre une importante place dans le temps de la consultation mais il ne faut pas pour autant négliger la surveillance de la grossesse en général. Il serait dramatique de passer à côté d'une pathologie habituellement dépistée comme par exemple un diabète gestationnel ....

La sage-femme va pouvoir rassurer les parents et dédramatiser la représentation monstrueuse, à la naissance, de l'enfant atteint d'une malformation faciale. Lors de la diffusion d'informations par les différents spécialistes, nous savons qu'il y a toujours le risque d'un certain empressement médical, fait d'empathie et de compétences, certes, à fournir des informations sur les gestes techniques qui vont être proposés à la naissance ou dans la première année. Cette malformation va alors imposer aux parents, et surtout à la femme, des scénarios de naissance très traumatiques. La sage-femme peut alors, en consultation mais encore plus en préparation à la naissance, rendre l'aspect de la naissance plus physiologique pour la patiente. Comme pour le suivi de la grossesse, la malformation ne doit pas être l'unique sujet lors des séances de préparation à la naissance. Il ne faut en aucun cas oublier que c'est une femme qui va accoucher d'un enfant sain. De plus, comme nous avons pu le voir dans notre étude, la majorité des enfants hospitalisés dès la naissance étaient des enfants atteints d'autres pathologies. Dans le cas où l'enfant a une fente isolée son hospitalisation n'est pas systématique.

Aussi dans l'éventualité où l'enfant est atteint d'une pathologie suffisamment lourde pour nécessiter une hospitalisation immédiate, l'accouchement devra être prévu dans la maternité du lieu d'hospitalisation de l'enfant. Il est alors important d'expliquer à la femme qu'elle sera proche de son enfant et qu'elle pourra aller le voir autant de fois qu'elle le souhaitera.

### III. L'annonce de la malformation en postnatal:

#### 1. A la naissance :

Dans de nombreuses situations, la sage-femme est le premier acteur de l'annonce de la malformation. Ce moment est alors le premier temps de l'accompagnement des parents car tout ne peut être et ne doit être dit d'emblée. Il constitue néanmoins un moment essentiel, souvent déterminant dans leur attitude ultérieure, et dont le souvenir ne s'effacera pas. (10) D'ailleurs de nombreux témoignages rappellent ce phénomène : « *dans le regard de la sage-femme, j'ai tout de suite compris que mon enfant avait un problème.* » explique une patiente. Le premier regard du professionnel est donc essentiel. Ce peut être un regard empathique qui humanise grâce à l'absence de sidération de la sage-femme, mais bien souvent la vulnérabilité et la culpabilité des soignants se mêlent à celle du patient et renforcent ce qui est généralement appelé le « traumatisme second ». La victime devient suspectée d'une faute.

Bien que chaque situation soit unique, des principes sont évoqués pour donner une orientation générale sur la conduite à tenir. La communication et la compassion sont probablement les principaux éléments d'une prise en charge efficace dans ce genre de situations. Sur le moment, il est important d'écouter les personnes qui traversent une situation pénible. La patiente et la famille ont besoin d'extérioriser leur douleur, leur chagrin. Il ne faudrait pas changer de sujet au profit de questions plus faciles ou moins douloureuses à aborder. (3) L'organisation de cette annonce, lorsqu'elle est possible, va permettre d'attendre le moment opportun (le retour du papa s'il s'est absenté, le réveil complet de la maman après une anesthésie). Le délai ne doit cependant pas être prolongé plus que nécessaire : en effet, l'idée de laisser d'abord à l'attachement le temps de s'installer est illusoire, car il porterait sur un enfant « normal » et non sur l'enfant réel. L'entretien, difficile et long, requiert un lieu confortable sans interruption extérieure. Il s'adresse aux deux parents et dans le cas où la femme serait seule il peut être utile de proposer la présence d'une personne proche susceptible de la soutenir. En cas de barrière de la langue, il est nécessaire de faire appel à un interprète, à qui on expliquera au préalable la situation. (27)

Comme nous avons pu déjà le souligner dans le suivi de grossesse, la prise en charge de la malformation doit être multidisciplinaire. Il est alors conseillé d'appeler un pédiatre dès que l'on se rend compte de la malformation. Le pédiatre va donc pouvoir observer l'ampleur de la fente. Quant les parents ne se sont pas rendu compte de la malformation (dans le cas où la fente est palatine par exemple), on pourra directement leur annoncer la taille de la fente sans avoir besoin de leur annoncer, quelques instants plus tard, que celle-ci est plus importante que ce qu'avait pu voir la sage-femme. Comme nous l'avons déjà dit auparavant, les parents préféreront savoir qu'on a fait appel à un spécialiste, plutôt que de recevoir des informations erronées faute de connaissances de la part de la sage-femme. (30)

L'annonce initiale n'est qu'une première étape, la plus violente. Elle doit être suivie d'une succession d'entretiens. Ceux-ci vont permettre de reprendre et de préciser peu à peu les informations concernant la malformation, les possibilités thérapeutiques et le pronostic, en fonction de son évolution et selon le degré de compréhension des parents. Dans tous les cas, l'annonce survient dans un contexte de particulière vulnérabilité de la mère, parfois même du couple. Outre cette fragilité normale que nous avons déjà pu expliquer dans notre discussion, chaque membre du couple se présente aussi avec son histoire, sa culture, ses convictions, inconnues des soignants. Globalement, les émotions éprouvées par les parents ne sont pas différentes de celles qui sont provoquées par toute annonce de mauvaise nouvelle. Celles-ci ont déjà été décrites : le choc, la sidération, le déni, la colère, la tristesse et enfin la reconstruction. L'intensité des émotions éprouvées par les parents est à la mesure de leur immense attente de la naissance de cet enfant et du caractère imprévu de la nouvelle. Leur réaction initiale est donc souvent très violente. Cette violence provient de leur stupéfaction et de la brutalité de la nouvelle. Elle témoigne de leur déception et d'une grande incompréhension devant ce qui leur paraissait impossible, et qu'ils ressentent comme une véritable injustice. Le refus qui peut être ensuite manifesté par les parents n'est pas seulement le refus de la malformation. Il s'exerce aussi contre l'enfant lui-même, d'emblée refusé parce que « anormal », « monstrueux » et donc inacceptable. (9) Ce refus de l'enfant va selon les cas passer inaperçu, ou au contraire être clairement exprimé. La sage-femme ne doit, en aucun cas porter un jugement sur cette réaction qui peut paraître, parfois un peu excessive. L'essentiel est de s'assurer que les pensées négatives du couple s'estompent et qu'elles ne se prolongent pas dans le temps risquant un passage à l'acte. Ce qui est tout de même très rare dans cette malformation. La colère et l'agressivité qui dans un premier temps sont au sein du couple (« Je t'avais bien dit de ne pas faire ceci ou cela... ») vont mettre en place un sentiment de culpabilité surtout chez la femme. La sage-femme doit donc expliquer au couple que personne n'est responsable de cette malformation.

Mais ce sentiment de culpabilité habite, en général très longtemps la femme, même si elle ne l'exprime pas forcément. Cette colère et cette agressivité sont très vite dirigées vers le corps médical, considéré comme responsable. L'obstétricien ou la sage-femme qui a suivi la grossesse, l'échographiste qui n'a pas vu la malformation, sont tout de suite accusés. La sage-femme doit donc accepter cette révolte de la part des parents et ne pas se sentir à son tour coupable. La difficulté principale pour la sage-femme et l'équipe soignante est que cette cascade de réactions atteint l'homme et la femme, mais à vitesse différente. Alors que la femme est au stade de refus de l'enfant, l'homme peut être révolté contre l'équipe médicale. Ceci amplifie d'autant plus les réactions de chacun voyant que l'autre ne réagit pas. La sage-femme doit donc prendre en considération les deux réactions, en ayant une position d'écoute et de réconfort pour le couple.

## 2. Dans le post-partum :

Une fois l'annonce faite par la sage-femme, dans les meilleures conditions possible, sa présence près de l'enfant et du couple est un véritable repère pour les parents. La place et la fonction de la sage-femme qui annonce l'anomalie est peut être le plus à même de permettre un partage émotionnel et la construction d'un lien qui pourra soutenir cette capacité de réorganisation. Par la suite, il est nécessaire d'apporter une aide pratique, des informations et un soutien affectif, grâce aux compétences particulières de l'équipe ou en proposant l'intervention de spécialistes (chirurgiens, psychologues...). Le chirurgien pourra alors rencontrer les parents et l'enfant en expliquant la thérapie envisagée.

Il est important que les parents acceptent cet enfant différent de l'enfant qu'ils imaginaient. La reconstruction, c'est à dire l'acceptation de l'enfant, est lente et difficile. Cette démarche va nécessiter de la part des parents une démarche de reconnaissance, autrement dit une véritable adoption de leur enfant. Ils vont devoir reconstruire un nouveau projet pour cet enfant tellement différent de celui qu'ils espéraient. L'organisation de cet accueil sera déterminant pour l'avenir de cette famille tant sur le plan relationnel avec le monde extérieur que sur le plan thérapeutique. En effet de l'accueil fait à l'enfant par sa famille et par la société dépend sa confiance en la vie, et va conditionner refus ou estime de soi, échec ou succès du traitement. Selon les chirurgiens stomatologues « *l'acceptation de l'enfant différent est un pas essentiel vers le succès thérapeutique* ». (8) Comment expliquer autrement que des cicatrices, des difformités peu visibles soient si mal tolérées ? Peut être parce que les parents ont vu d'avantage la lésion que l'enfant. Peut être parce que l'information a été exclusive sur la lésion et la technique du traitement, en omettant l'enfant.

Parce que le médecin ou la sage-femme ont sous estimé ce que les parents surestiment : leur responsabilité, l'avenir de l'enfant, la honte aggravée par le regard de l'entourage, par des questions, des commentaires, ou des mots maladroits. Comment expliquer au contraire, que des lésions graves, des résultats insuffisants soient aussi bien supportés ? Peut être que les difficultés ont retenu le personnel soignant plus longtemps auprès de l'enfant et de ses parents, émettant des paroles assez chaleureuses pour que les parents voient d'avantage leur enfant que les lésions.

#### IV. La naissance de l'enfant dont la malformation était diagnostiquée en anténatal :

Même si les parents sont « préparés » à la naissance de leur enfant, la naissance de celui-ci ne va pas ressembler « *au déroulement « mythique » de la naissance heureuse et comblante...* » explique Dr M.L.Huillery. (17) Le choc est inévitable lors de la rencontre avec le bébé réel. Il n'y a en aucun cas une préparation ou un accompagnement possible permettant d'éviter cette réaction de basculement dans la réalité. Comme nous avons pu le voir dans l'annonce de la malformation en post-partum, la naissance de l'enfant va également faire naître des sentiments d'ambivalence, d'angoisse et de culpabilité. Ceux-ci sont à la fois très intolérables à éprouver mais sont les plus adaptés à la situation. Cependant, on peut généralement observer chez ces parents beaucoup moins de sidération qu'en l'absence de tout diagnostic anténatal. On peut donc dire que le diagnostic prénatal est un réel bénéfice si des étapes ont pu être franchies : le bébé peut être reconnu, identifié comme le leur. Mais dans certains cas si la grossesse, après le diagnostic anténatal, a été marquée par des souffrances psychiques pendant plusieurs semaines ou plusieurs mois, la rencontre avec le bébé non réinvesti en fin de grossesse peut plonger les parents dans une véritable « *faillite d'attachement* » (17) ce qui serait très préjudiciable pour l'enfant et le couple. A contrario, dans de nombreux cas cette souffrance psychique même intense n'est que passagère. L'investissement peut débuter en fin de grossesse, comme nous avons déjà pu l'observer dans notre étude, ce qui permettra de le poursuivre après la naissance.

A la naissance, il est très important que la sage-femme présente l'enfant à ses parents en abordant la question de la représentation qu'ils avaient de lui. (31) La sage-femme doit, bien entendu, leur montrer la malformation mais, comme nous l'avons déjà dit, il est important de montrer également les capacités de l'enfant. (19)

Comme toute naissance, il est important que la femme porte son enfant. Le contact en peau à peau est alors un moment essentiel dans la rencontre mère-enfant. (25)

## V. La prise en charge dans le post-partum :

### 1. L'examen de l'enfant :

L'examen de l'enfant en salle de naissance pourra être fait devant les parents par la sage-femme ou le pédiatre. Cet examen permet de montrer aux parents l'intérêt que l'on porte à la fente faciale, certes, mais également à l'enfant dont on peut ainsi affirmer, dans la plupart des cas, l'intégrité des autres parties et fonctions du corps. Cet examen permet donc de détourner l'attention excessive des parents sur la fente faciale.

### 2. L'accompagnement des parents :

Lors des premiers jours de vie de l'enfant, les parents sont très inquiets des soins quotidiens pour celui-ci, des soins à la maison. En ce qui concerne l'allaitement au sein, la sage-femme doit se demander, s'il est possible ou non. Sinon quel lait, quel tétine prendre en fonction des capacités de l'enfant. Les fentes faciales inquiètent surtout les femmes au niveau de l'allaitement. Les principales questions sont de savoir si l'enfant ne va pas s'étouffer en prenant ses premières tétées et si une position de couchage est recommandée. Ces manipulations sont très difficiles pour toute jeune mère, mais d'autant plus pour celui dont l'apparence fait croire qu'il est fragile. L'éducation des parents repose sur la connaissance précise de la sensorialité et de la coordination motrice du nouveau-né; et sur la connaissance des dysfonctions propres à la malformation afin d'éviter des soins quotidiens mal adaptés. Il faut prendre le temps d'apprendre tout cela aux parents pour qu'ils puissent adapter convenablement leurs soins. Ceci facilite la rapide évolution de l'enfant dans les premiers jours et premiers mois de la vie. (7) Même si l'on met souvent le rôle de la femme en premier plan, le père a une importante place auprès de l'enfant. En plus de son rôle habituel de père, il est un réel soutien pour la femme. La sage-femme doit essayer au mieux de l'investir dans les soins quotidiens pour l'enfant. Cette situation est une réelle épreuve pour le couple. Ensemble ils vont pouvoir s'entraider dans les soins et prendre également du bon temps ensemble pour refaire le plein d'énergie.

C'est alors le moment de proposer aux parents de rencontrer des chirurgiens spécialisés si cela ne l'a pas déjà été fait auparavant. La sage-femme peut proposer au couple de rencontrer selon le besoin un psychologue pendant le séjour à la maternité. De même les parents peuvent éprouver le besoin de prendre contact avec des associations de parents d'enfants atteints de fente faciale. Une liste d'associations est, établie en annexe 5.

Il est également important d'accompagner les parents dans la présentation de l'enfant avec l'entourage proche, comme par exemple avec la fratrie. La sage-femme peut alors proposer aux parents de présenter l'enfant à ses frères et sœurs en présence d'un psychologue. (31) Ainsi le professionnel pourra dialoguer avec les enfants et éclaircir certains points, peut être obscurs pour eux, sur l'apparence de leur petit(e) frère ou sœur. Il est souvent plus facile pour les enfants de parler avec un inconnu, qui comprendra peut être mieux leur réaction, qu'avec leurs parents.

### 3. L'allaitement :

En ce qui concerne l'allaitement maternel de l'enfant atteint d'une fente faciale nous avons pu remarquer dans notre étude que seulement deux enfants avaient bénéficié du lait maternel. La sage-femme doit dans son exercice professionnel promouvoir au mieux l'allaitement maternel pour les défenses immunitaires qu'il apporte à l'enfant. Il est donc important de favoriser l'allaitement maternel de ces enfants qui seront plus facilement atteints d'infections oto-rhino-pharyngées et qui devront subir des interventions chirurgicales avec un potentiel facteur de risques infectieux.

Selon le désir de la femme, l'allaitement maternel peut être pratiqué. Selon la typologie de la fente, l'enfant pourra être mis directement au sein ou bien le lait pourra être tiré et donné à l'enfant à l'aide d'un biberon. L'allaitement maternel au sein aurait pu être pratiqué chez l'enfant atteint d'une fente labiale isolée. Pour les enfants atteints d'une division palatine le lait maternel aurait pu être donné au biberon du moins les premiers jours de vie. En conclusion même s'il semble que les relations précoces mère-enfant dépendent essentiellement des caractéristiques individuelles de la mère et de son bébé nous ne pouvons ignorer l'importance de l'influence que peuvent exercer les maternités sur l'instauration de ces relations, compte tenu de l'état de fragilité psychologique dans lequel la maman se trouve durant cette période de la naissance.

### 4. Le retour à domicile :

Avant la sortie de la maternité, la sage femme doit s'assurer que le couple a obtenu toutes les réponses à ses questions concernant l'enfant. Les parents vont alors avoir à gérer les réactions de l'entourage. La sage femme doit également aborder ce sujet avec eux. Il est important de leur expliquer que de nombreuses personnes ne connaissent pas cette malformation et qu'il est normal que l'entourage ait une réaction imprévisible comme eux ont pu l'avoir lors de la première annonce de la malformation. La perturbation et l'insécurité des parents peuvent créer une situation crispée.

Les parents de l'enfant ne doivent donc pas se laisser influencer. L'entourage va très vite ressentir qu'ils connaissent bien la malformation et qu'ils gèrent très bien la situation en tant que parents. Plus le couple va être décontracté, plus l'entourage va prendre part de façon positive à la situation. Ils pourront même recevoir des paroles d'encouragement. Il est nécessaire que la sage-femme explique à la femme qu'elle ne ressente pas de la culpabilité si des personnes lui proposent leur aide. (16)

Enfin d'un point de vue plus administratif, la sage-femme doit préparer la sortie de la femme avec encore plus d'intérêt que pour les autres. L'ensemble des mesures prises pour préparer la sortie de l'enfant doit permettre de poursuivre son accompagnement et celui de ses parents afin d'éviter une rupture préjudiciable dans la prise en charge. Le contact avec la maternité doit être maintenu ou du moins proposé aux parents afin qu'ils puissent joindre le service si besoin. Toutes les possibilités de prise en charge doivent être proposées, aussi bien sur la prise en charge du congé de présence parentale que sur la prise en charge sociale. Dans le cas où les parents décident de réaliser un abandon de leur enfant un assistant du service social devra être contacté avant leur sortie. Les parents doivent également être informés de la possibilité de rencontrer certains de ces intervenants dès le séjour en maternité. Il peut s'agir de leur médecin traitant, de l'équipe du service de protection maternelle et infantile, des travailleuses familiales et assistantes maternelles, du secteur de psychiatrie (19) ou des associations de parents atteints de la même malformation. (Annexe 5)

Une consultation avec le chirurgien qui prendra en charge l'enfant doit être organisée, cette consultation peut être programmée avant le 5<sup>ème</sup> mois de l'enfant ou également être organisée dès les premiers mois de vie, comme cela a pu être fait pour une patiente de notre étude.

D'un point de vue professionnel, au-delà du contenu des formations initiales, qui sensibilisent les professionnels de santé à cette thématique, se pose, à titre prioritaire, la question de la formation continue. Des formations sont donc mises à dispositions de tous les personnels soignants. (19)

## VI. Le nouveau-né abandonné :

Comme nous avons pu le constater dans notre étude, la sage-femme peut être confrontée à la situation d'abandon de l'enfant. Il nous paraît alors intéressant de préciser les modalités actuelles de cet acte.

L'abandon d'un nouveau-né, appelé accouchement sous X, est uniquement pratiqué en France et en Italie. En France, selon le rapport de Burnel en 1990 par le Conseil Economique et Social, 700 à 1000 enfants sont enregistrés comme nés sous X. Le droit d'accoucher dans l'anonymat, que confirme le Code Civil, dans la loi du 8 janvier 1993, tient compte de cet

impossibilité dans laquelle se trouvent ces femmes de garder cet enfant. La majorité des femmes accouchant sous X sont le plus souvent très jeunes, victimes de conditions et de situations sociales très lourdes. Elles sont également, parfois, victimes d'inceste et de viol. Certaines d'entre elles appartiennent à des cultures qui refusent l'enfant illégitime. Il serait alors absurde de la part de tout soignant, d'avoir un jugement péjoratif vis à vis de leur choix. Ces femmes sont en réelle souffrance morale, elles ont besoin de recevoir un accueil plus humain qu'auparavant, d'être soutenues, écoutées et être soignées comme toute femme venant accoucher. La sage-femme doit alors l'aider à dire, à vivre ce projet d'avenir qu'elle a élaboré pour son enfant. Un avenir que, douloureusement mais lucidement, elle a mis en place peu à peu sachant ne pouvoir le lui donner elle-même. (15)

Il convient aussi de respecter la Convention des Droits de l'Enfant adoptée le 20 novembre 1989 par l'Assemblée Générale des Nations Unies qui stipule dans son article 7 : « L'enfant, dès sa naissance, a droit à un nom, a le droit d'acquérir une nationalité et, dans la mesure du possible, le droit de connaître ses parents et d'être élevé par eux ».

De plus la loi du 5 juillet 1996, dite loi Mattéi, (annexe 4) a précisé les droits de la femme et de l'enfant en ce qui concerne l'accouchement sous X. Dans son article 26 elle précise que « *les frais d'hébergement et d'accouchement des femmes qui ont demandé, lors de leur admission en vue d'un accouchement dans un établissement public ou privé conventionné, à ce que le secret de leur identité soit préservé, sont pris en charge par le service de l'aide sociale à l'enfance.* » ainsi « *aucune pièce d'identité n'est exigée et il n'est procédé à aucune enquête.* » Pour ce qui concerne l'identité de l'enfant, selon l'article 24 de la loi, « *l'acte de naissance précisera l'heure, la date et le lieu de naissance, le sexe de l'enfant et les prénoms qu'ils lui seront donnés* ». La mère peut elle-même choisir des prénoms, si ce n'est le cas « *l'officier de l'état civil choisit trois prénoms dont le dernier tient lieu de patronyme pour l'enfant* ».

Lorsque la femme abandonne son enfant, la sage-femme doit informer la patiente sur le devenir de ce dernier. Quand la femme quitte la maternité en y laissant son bébé, celui-ci est placé dans une pouponnière ou chez une nourrice qui s'en occupera jusqu'à son adoption. Pendant cette période, la femme peut demander à le voir et le reprendre si elle pense que sa situation s'améliore et qu'elle peut assumer l'enfant. Au bout de deux mois légaux de réflexion de la mère, l'enfant est déclaré adoptable et le plus souvent confié à une famille adoptive. Les liens juridiques sont alors coupés entre l'enfant et sa mère naturelle. La loi Mattéi prévoit que la femme peut, lors de son accouchement ou quand elle le désire, laisser son identité dans l'acte de remise de l'enfant, document qui restera dans le dossier de l'enfant, et consultable par lui quand il sera grand et s'il en fera la demande. Les parents adoptifs ne

peuvent légalement s'opposer à cette demande. Autant que possible la volonté de la femme est respectée en ce qui concerne le devenir de l'enfant, comme par exemple la religion dans laquelle sera élevé l'enfant. D'où l'importance des informations données à la femme par la sage-femme à la maternité. De même la famille adoptive doit donner des nouvelles de l'enfant à l'organisme d'adoption afin que la mère naturelle puisse, si elle le désire, avoir des nouvelles (anonymes) de l'enfant.

## VII. Conclusion :

La sage-femme a donc un rôle essentiel dans la prise en charge de l'enfant atteint d'une fente faciale mais également dans la prise en charge de la femme sans oublier la place du père. La sage-femme est très souvent un interlocuteur du milieu médical privilégié du point de vue des femmes. De plus la profession permet de suivre les patiente dès la déclaration de grossesse jusqu'à la visite postnatale ce qui permet une prise en charge globale du couple et de l'enfant. La sage-femme ne pouvant pas connaître toutes les pathologies pédiatriques et leur prise en charge en postnatal, il est essentiel qu'elle applique une prise en charge pluridisciplinaire pour ses patientes.

## Annexes :

### Annexe 1 :

Tableau de correspondances des codes du service de stomatologie en fonction des actes pratiqués.

<b>CODES :</b>	<b>ACTES CORRESPONDANTS :</b>
HAMA 006	Correction primaire unilatérale complète d'une fente labio-maxillaire
HAMA 009	Véloplastie d'allongement avec lambeau palatin
HAMA 017	correction primaire bilatérale complète d'une fente labio-maxillaire
HAMA 022	véloplastie intravélaire
HASA 001	fente labiale primaire unilatérale d'une fente labio-maxillaire avec correction complète de la déformation nasale
HASA 004	fermeture bilatérale de la lèvre et du palais osseux d'une fente labio-maxillo-palatine en un temps
HASA 006	fermeture labiale primaire bilatérale d'une fente labio-maxillaire, sans correction complète de la déformation nasale
HASA 007	fermeture unilatérale complète d'une fente labio-maxillo-palatine en un temps
HASA 008	fermeture primaire bilatérale d'une fente labiale sans fente osseuse alvéolo-maxillaire, sans réparation complète de la déformation nasale
HASA 010	Fermeture bilatérale complète d'une fente labio-maxillo-palatine en un temps

<b>CODES :</b>	<b>ACTES CORRESPONDANTS :</b>
HASA 014	Fermeture primaire bilatérale d'une fente labiale sans fente osseuse alvéolo-maxillaire, avec réparation complète de la déformation nasale
HASA 015	Fermeture primaire unilatérale d'une fente labiale sans fente osseuse alvéolo-maxillaire, sans réparation complète de la déformation nasale
HASA 016	Fermeture bilatérale de la lèvre et du voile du palais d'une fente labio-maxillo-palatine en un temps
HASA 017	Fermeture unilatérale de la lèvre et du palais et du palais osseux d'une fente labio-maxillo-palatine en un temps
HASA 019	Fermeture labiale primaire unilatérale d'une fente labio-maxillaire, sans correction complète de la déformation nasale
HASA 020	Fermeture labiale primaire unilatérale d'une fente labio-maxillaire, avec correction complète de la déformation nasale
HASA 022	Fermeture unilatérale de la lèvre et du voile du palais d'une fente labio-maxillo-palatine en un temps
HASA 023	Fermeture primaire unilatérale d'une fente labiale sans fente osseuse alvéolo-maxillaire, avec réparation complète de la déformation nasale
HASD 006	Fermeture primaire d'une fente du palais osseux
HASD 007	Fermeture primaire d'une fente vélo-palatine
HASD 008	Fermeture primaire d'une fente vélaire



## Annexe 3 :

Extrait de la loi Kouchner du 4 mars 2002 :

### Chapitre II Droits et responsabilités des usagers

#### Article 11

Le chapitre Ier du titre Ier du livre Ier de la première partie du code de la santé publique est ainsi rédigé :

#### Chapitre Ier « Information des usagers du système de santé et expression de leur volonté »

##### Art. L. 1111-2.

- Toute personne a le droit d'être informée sur son état de santé. Cette information porte sur les différentes investigations, traitements ou actions de prévention qui sont proposés, leur utilité, leur urgence éventuelle, leurs conséquences, les risques fréquents ou graves normalement prévisibles qu'ils comportent ainsi que sur les autres solutions possibles et sur les conséquences prévisibles en cas de refus. Lorsque, postérieurement à l'exécution des investigations, traitements ou actions de prévention, des risques nouveaux sont identifiés, la personne concernée doit en être informée, sauf en cas d'impossibilité de la retrouver.

Cette information incombe à tout professionnel de santé dans le cadre de ses compétences et dans le respect des règles professionnelles qui lui sont applicables. Seules l'urgence ou l'impossibilité d'informer peuvent l'en dispenser.

Cette information est délivrée au cours d'un entretien individuel.

La volonté d'une personne d'être tenue dans l'ignorance d'un diagnostic ou d'un pronostic doit être respectée, sauf lorsque des tiers sont exposés à un risque de transmission.

Les droits des mineurs ou des majeurs sous tutelle mentionnés au présent article sont exercés, selon les cas, par les titulaires de l'autorité parentale ou par le tuteur. Ceux-ci reçoivent l'information prévue par le présent article, sous réserve des dispositions de l'article L. 1111-5. Les intéressés ont le droit de recevoir eux-mêmes une information et de participer à la prise de décision les concernant, d'une manière adaptée soit à leur degré de maturité s'agissant des mineurs, soit à leurs facultés de discernement s'agissant des majeurs sous tutelle.

Des recommandations de bonnes pratiques sur la délivrance de l'information sont établies par l'Agence nationale d'accréditation et d'évaluation en santé et homologuées par arrêté du ministre chargé de la santé

En cas de litige, il appartient au professionnel ou à l'établissement de santé d'apporter la preuve que l'information a été délivrée à l'intéressé dans les conditions prévues au présent article . Cette preuve peut être apportée par tout moyen.

Art. L. 1111-3.

- Toute personne a droit, à sa demande, à une information, délivrée par les établissements et services de santé publics et privés, sur les frais auxquels elle pourrait être exposée à l'occasion d'activités de prévention, de diagnostic et de soins et les conditions de leur prise en charge. Les professionnels de santé d'exercice libéral doivent, avant l'exécution d'un acte, informer le patient de son coût et des conditions de son remboursement par les régimes obligatoires d'assurance maladie.

Art. L. 1111-4.

- Toute personne prend, avec le professionnel de santé et compte tenu des informations et des préconisations qu'il lui fournit, les décisions concernant sa santé. Le médecin doit respecter la volonté de la personne après l'avoir informée des conséquences de ses choix. Si la volonté de la personne de refuser ou d'interrompre un traitement met sa vie en danger, le médecin doit tout mettre en oeuvre pour la convaincre d'accepter les soins indispensables. Aucun acte médical ni aucun traitement ne peut être pratiqué sans le consentement libre et éclairé de la personne et ce consentement peut être retiré à tout moment. Lorsque la personne est hors d'état d'exprimer sa volonté, aucune intervention ou investigation ne peut être réalisée, sauf urgence ou impossibilité, sans que la personne de confiance prévue à l'article L. 1111-6, ou la famille, ou à défaut, un de ses proches ait été consulté.

Le consentement du mineur ou du majeur sous tutelle doit être systématiquement recherché s'il est apte à exprimer sa volonté et à participer à la décision. Dans le cas où le refus d'un traitement par la personne titulaire de l'autorité parentale ou par le tuteur risque d'entraîner des conséquences graves pour la santé du mineur ou du majeur sous tutelle, le médecin délivre les soins indispensables.

L'examen d'une personne malade dans le cadre d'un enseignement clinique requiert son consentement préalable. Les étudiants qui reçoivent cet enseignement doivent être au préalable informés de la nécessité de respecter les droits des malades énoncés au présent titre. Les dispositions du présent article s'appliquent sans préjudice des dispositions particulières relatives au consentement de la personne pour certaines catégories de soins ou d'interventions.

## Annexe 4 :

Extrait de la loi Mattéi du 6 juillet 1996 :

### Chapitre IV :

#### Art. 24.

La deuxième phrase du deuxième alinéa de l'article 57 du code civil est remplacée par deux phrases ainsi rédigées : << La femme qui a demandé le secret de son identité lors de l'accouchement peut faire connaître les prénoms qu'elle souhaite voir attribuer à l'enfant. A défaut ou lorsque les parents de celui-ci ne sont pas connus, l'officier de l'état civil choisit trois prénoms dont le dernier tient lieu de patronyme à l'enfant. >>

#### Art. 25.

I. - Après l'article 57 du code civil, il est inséré un article 57-1 ainsi rédigé : << Art. 57-1. Lorsque l'officier de l'état civil du lieu de naissance d'un enfant naturel porte mention de la reconnaissance dudit enfant en marge de l'acte de naissance de celui-ci, il en avise l'autre parent par lettre recommandée avec demande d'avis de réception. << Si ce parent ne peut être avisé, l'officier de l'état civil en informe le procureur de la République, qui fait procéder aux diligences utiles. >>

II. - L'article 335 du code civil est complété par un alinéa ainsi rédigé : << Il comporte également la mention que l'auteur de la reconnaissance a été informé du caractère divisible du lien de filiation naturelle. >>

#### Art. 28.

Après le deuxième alinéa de l'article 47 du code de la famille et de l'aide sociale, il est inséré un alinéa ainsi rédigé : << Sur leur demande ou avec leur accord, les femmes mentionnées au premier alinéa bénéficient d'un accompagnement psychologique et social de la part du service de l'aide sociale à l'enfance. >>

#### Art. 31.

L'article 62 du code de la famille et de l'aide sociale est ainsi modifié

1o Les deux premiers alinéas sont ainsi rédigés : << Lorsqu'un enfant est recueilli par le service de l'aide sociale à l'enfance dans les cas mentionnés aux 1o, 2o, 3o et 4o de l'article 61, un procès verbal est établi. << Il doit être mentionné au procès-verbal que les père et mère ou la personne qui a remis l'enfant ont été informés : >>

2o Dans le 2o, les mots : << , et notamment des dispositions de l'article 63 ci-après relatives à leur adoption >> sont supprimés

3o Le 4o est ainsi rédigé : << 4o Sauf dans le cas mentionné au 4o de l'article 61, de la possibilité, lorsque l'enfant est âgé de moins d'un an, de demander le secret de leur identité ainsi que de donner des renseignements ne portant pas atteinte à ce secret. Ces renseignements sont recueillis dans des conditions précisées par décret en Conseil d'Etat pris après avis de la Commission nationale de l'informatique et des libertés. >>

4o Après le sixième alinéa (4o), il est inséré un alinéa ainsi rédigé : << Lorsqu'il y a demande de secret conformément au 4o ci-dessus, celle-ci doit être formulée expressément et mentionnée au procès-verbal. Le procès-verbal doit également mentionner que le demandeur a été informé de la possibilité de faire connaître ultérieurement son identité et de ce que pourront seuls être informés de la levée du secret de cette identité ainsi que de l'identité elle-même, sur leur demande expresse, le représentant légal de l'enfant, l'enfant majeur ou les descendants en ligne directe majeurs de ce dernier, s'il est décédé. >>

5o Dans l'avant-dernier alinéa, les mots : << trois mois >> sont remplacés par les mots << deux mois >> et les mots << un an >> sont remplacés par les mots : << six mois >>.

#### Art. 32.

Il est inséré, après l'article 62 du code de la famille et de l'aide sociale, un article 62-1 ainsi rédigé : << Art. 62-1. - Les renseignements mentionnés au 4o de l'article 62 sont conservés sous la responsabilité du président du conseil général qui les tient à la disposition de l'enfant majeur, de son représentant légal, s'il est mineur, ou de ses descendants en ligne directe majeurs, s'il est décédé. << Toutefois, le mineur capable de discernement peut, après accord de son représentant légal, en obtenir communication avec l'assistance d'une personne habilitée à cet effet par le président du conseil général. << Les renseignements à caractère médical ne peuvent être communiqués à l'enfant majeur, à son représentant légal, s'il est mineur, ou à ses descendants en ligne directe majeurs, s'il est décédé, que par l'intermédiaire d'un médecin désigné par l'intéressé à cet effet. << Si la ou les personnes qui ont demandé le secret de leur identité lèvent celui-ci, ladite identité est conservée sous la responsabilité du président du conseil général. >>

## Annexe 5 :

Adresses des sites internet des associations de parents d'enfants porteurs d'une fente faciale :

**<http://users.skynet.be/AFLAPA/>**

**<http://monenfantetsonsourir.free.fr/>**

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

**<http://mathieu.cm.free.fr/>**

**<http://b.cyriel.site.voila.fr/>**

**<http://users.skynet.be/fa272657/familleF.htm>**

**<http://boutchiboutch.free.fr/>**

**[http://www.medela.fr/index\\_navigation.htm](http://www.medela.fr/index_navigation.htm)**

Sur ces sites de nombreux témoignages sont présents, ainsi que des photos retraçant l'évolution d'enfants au cours de leur prise en charge chirurgicale. De nombreux sites ont mis en place des forums, où l'on peut trouver des témoignages, des ouvrages et des diverses idées pour répondre aux diverses difficultés quotidiennes.

## **Bibliographie :**

1. **V.Abadie** « Le syndrome de Pierre Robin » Journal de Pédiatrie et Puériculture, 2001, 14, n°3, p.131-134
2. **SJ.Berge, H.Plath** « Fente labio-palatine : Diagnostic échographique, anomalies chromosomiques, malformations associées et suivi post natal de 70 fœtus » Ultrasound in Obstetrics and Gynecology, Novembre 2001, n°18 ;p.422-431
3. **L.Byrnes** « Parental evaluation of informing interviews for cleft lip and/or palate », Pediatrics, août 2003, vol.112 n°2
4. **G.Boog** 15<sup>ème</sup> Journées pyrénéennes de gynécologies Tarbes. 5-6 Octobre 2001 « Faut-il supplémenter systématiquement toutes les grossesses en période périconceptionnelle ? »  
Disponible sur : <http://www.jpgtarbes.com/detail/archives/2001Boog01.asp> [consulté le 3 août 2004]
5. **Cours Université de Paris 2004** « Malformations congénitales de la face »  
Disponible sur : <http://www.uvp5.univ-paris.fr/Campus-gyneco-obst/cycle3> [consulté le 22 juillet 2004]
6. **Centre Hospitalier Universitaire de Nantes** Protocole du service de chirurgie de stomatologie, présent au 1<sup>er</sup> étage de l'Hôtel Dieu en septembre 2004
7. **A.R.Chancholle** « Ethique et bonnes pratiques des consultations d'un enfant atteint de fente labio-palatine, et de ses parents » Archives Pédiatriques, Elsevier SAS, 2002; n°7, p.1228-1234
8. **A.R.Chancholle** « Prise en charge des fentes labio-palatines par l'équipe du Dr Chancholle à Toulouse »; Ann. Chirurgie Esthétique, Elsevier SAS, 2002, 47, p.92-105

9. **Code de la propriété intellectuelle** « L'information du patient »  
Art.L.122-4.5, L.355-2 Revue Société française et francophone d'éthique médicale,  
juin 2001
10. **F.Damageux-Gregoire** « La prise en charge des couples en centre de diagnostic  
anténatal : place de la sage femme » Journal de Pédiatrie et de puériculture, 1991, n°8,  
p.488-491
11. **P.Descamps, G.Body, F.Perrotin, A.Guichet, C.Paillet** « Pratique du diagnostic  
prénatal » Edition Masson, 2001, p.45-50°; p.95-101 ; p.349-373
12. **N.Fisher, F.Perrotin** «Prise en charge des fentes labiales et/ou palatines  
diagnostiquées in utéro » Journal Gynécologie Obstétrique Biologie Reproduction,  
1999; n°28, p.446-455.
13. **S.Gilgenkrantz** «Fentes et brides : une même étiologie pour deux syndromes  
différents » Médecine/Sciences, avril 2003, vol.19, n°4
14. **B.Golse** « L'accompagnement thérapeutique en cas de malformation fœtale »,  
Psynem, service de pédopsychiatrie de l'hôpital Necker-Enfants malades  
Disponible sur : [http:// www.Psynem.Necker.fr](http://www.Psynem.Necker.fr) [consulté le 6 janvier 2005]
15. **J.Guillin** « De l'oubli à la mémoire. Un autre regard sur l'abandon » Edition Stock,  
Décembre 1996, 226 p
16. **Site Gynweb** « Les fentes labio-palatines, dépistage anténatal » Art. Gynweb  
sept.2004  
Disponible sur : [http:// www.membres.lycos.fr/depistageantenatal/fentes.html](http://www.membres.lycos.fr/depistageantenatal/fentes.html)  
[consulté le 23 novembre 2004]
17. **C.Herzog-Isler** « Laissez-nous prendre le temps » Brochure Medela AG, Edition  
spéciale 1996

18. **M.L.Huillery** « Aspects psychologiques du diagnostic prénatal » Cours de psychologie de Diplôme Inter-Universitaire de Diagnostic Anténatal de Rennes, Année 2003-2004
19. **R.Kobut, ID.Rusen** « Les fentes labio-palatines » Les anomalies congénitales au Canada. ; Rapport sur la santé périnatale en 2002, p°23-28  
Disponible sur : <http://www.phac-aspc.gc.ca/publicat/cac-acc02/index> [consulté le 26 juillet 2004]
20. **B.Kouchner** « Loi no 2002-303 du 4 mars 2002 relative aux droits des malades et à la qualité du système de santé » NOR : MESX0100092L Journal Officiel Numéro 54, 5 Mars 2002  
Disponible sur :  
<http://www.legifrance.gouv.fr/WAspad/UnTexteDeJorf?numjo=MESX0100092L>  
[consulté le 4 octobre 2004]
21. **B.Kouchner, S.Royal** « L'accompagnement des parents et à l'accueil de l'enfant lors de l'annonce pré- et postnatale d'une maladie ou d'une malformation » Circulaire cabinet santé, cabinet famille et enfance DHOS/DGS/DGAS n° 2002/239, 18 avril (texte non paru au journal officiel)
22. **D.Lacombe** « Le syndrome de Goldenhar » Orphanet janvier 2004  
Disponible sur : <http://www.orpha.net/static/FR/goldenhar.html>. [consulté le 2 janvier 2005]
23. **J.Laugier ; J.C.Rozé** « Soins aux nouveaux-nés » Edition Masson; 2002, p.126-127
24. **Association « Le bouche à Oreilles »** « Programme d'exercices pour le voile du palais avant 2 ans », 2004  
Disponible sur : <http://www.bouche-a-oreilles.org/rubricabrac.asp> [consulté le 4 juillet 2004]
25. **Ligue internationale La Leche** « Traité de l'allaitement maternel » Traduction : N.Mohrbacher ; J.Stock ;1999

26. **V.Martinot-Duquennoy** « Synthèse de la prise en charge des fentes labiales et palatines par onze équipes francophones en 2001 » Annales Chirurgie Plastique Esthétique, Elsevier SAS, 2002, n°47, p.166-171
27. **M.Mathai, H.Sanghwi** « Prise en charge des complications de la grossesse et de l'accouchement : guide destiné à la sage femme et au médecin » Revue Department of reproductive Health and Research, World Health Organization, 2004, démarche de l'OMS, FNUAP et UNICEF
28. **J.F.Mattéi** « Loi relative à l'adoption » NOR=JUSX9601574L Loi n° 96-604 du 5 juillet 1996 Journal Officiel du 6 juillet 1996  
Disponible sur : <http://www.diplomatie.gouv.fr/mai/legisla/loi96604.pdf> [consulté le 2 janvier 2005]
29. **Médecins du Monde** « Opération sourire » Revue Médecins du Monde ; janvier 2004
30. **J.M.Mercier et G.Rineau** « Traitement des fentes congénitales labio-alvéolo-palatines » Encyclopédie Médicale et Chirurgicale, Elsevier SAS, 1997, 40 p
31. **F.Millasseau** 2<sup>ème</sup> journée Vendéenne de Périnatalité « L'annonce du handicap approche psychologique » Les malformations congénitales, p.52-59
32. **M.Muenke.** «The pit, the cleft and the web» Nature Genetics, 2002; n°32, p.219-220
33. **D.Pelchat, H.Lefebvre** « Parental satisfaction with an early family intervention program » Journal Périnatalogie Neonat Nurs, Lippincott Williams and Wikins, 2004, vol 18, n°2, p.128-144
34. **L.Petit** « L'annonce de l'handicap » Enseignement donné aux Etudiantes Sage Femme 3<sup>o</sup>année, 2003-2004
35. **B.Piot** « Malformations faciales du nouveau-né » Enseignement donné aux étudiantes sages femmes 3<sup>o</sup>année, 2003-2004

36. **J.Potin** « L'interruption médicale de grossesse » Enseignement donné au Diplôme Inter-Universitaire de Diagnostic Anténatal Rennes, Année 2002-2003
37. **P.Stamm, P.Mevlja** « L'évolution des technologies échographiques » Projet DESS "TBH", UTC, 1998, p.51  
Disponible sur :  
<http://www.utc.fr/farges/dess-tbh/97-98/Projets/ECHO/techno-echo.html> [consulté le 5 août 2004]
38. **C.Stoll** « Pratique du diagnostic des malformations congénitales » Archives pédiatriques, 2000, n°7 suppl 2, p.361-364
39. **C.Talmant ; JM.Levailant** « Les fentes, diagnostic, conduite de l'examen, les critères indispensables »  
Disponible sur : <http://www.and.sdz/sacp/donnees/div007.htm>.101k
40. **J.C.Talmant, J.P.Lumineau** «Prise en charge des fentes labio-maxillo-palatines par l'équipe du docteur Talmant à Nantes » Annales Chirurgie Plastique Esthétique, Edition scientifique et médicale Elsevier 2002, 47
41. **J.C.Talmant, J.P.Lumineau** « Approches thérapeutiques des fentes labio-maxillo-palatines : pour une croissance faciale normale. Un protocole et des techniques au service de la ventilation nasale » L'Orthodontie Française, Vol.75, n°4, Déc.2004
42. **M.Thompson** « Eléments d'embryologie humaine » K.L.Morre, Canada édition Vigot Edisem, 1989, p.82-85
43. **Y.Vermeulen** « Publication d'information et de références sur l'allaitement des enfants porteurs de fente labiale +/- palatine » Association Cybèle ; 2004  
Disponible sur : <http://www.users.skynet.be/am018682/alimentation>  
[consulté le 25 août 2004]
44. **F.Vernel-Bonneau, C.Thibault** « Les fentes faciales : embryologie, rééducation, accompagnement parental » Edition Masson, 1999, 105p

45. **N.Winer** « Le diagnostic anténatal » Enseignement donné aux étudiantes sages femmes 3<sup>o</sup>année, année 2003-2004
46. **WideSmiles Website** « Harelip-The Dark History of an Unfortunate Word » 1996, Wide Smiles  
Disponible sur: [http:// www.widesmiles.org](http://www.widesmiles.org) [consulté le 22 mai 2004]
47. **I.Yamaka** « Parental consanguinity in the blepharophimosis, heart defect, hypothyroidism, mental retardation syndrome<sup>o</sup>» Journal Medecine Genetics, 1993, 30, p.255-259

## **L'enfant atteint d'une fente labio-palatine :**

Les fentes labio-palatines sont des malformations congénitales dues à l'absence de fusion entre les bourgeons de la face lors du développement embryonnaire. Ces fentes peuvent être labiales, labio-maxillaires, labio-maxillo-palatines ou n'intéresser que le palais. Mais quelque soit leur typologie, leur prise en charge chirurgicale, orthophonique et orthodontique permettent d'obtenir des résultats très favorables, ainsi les enfants retrouvent une apparence et des fonctions buccales physiologiques. Les études de dossiers réalisées ont montrées que cette malformation, lorsqu'elle est isolée, ne grève ni le pronostic obstétrical ni le pronostic fœtal. En revanche, ce dernier peut être grèvé si d'autres pathologies sont associées. Le diagnostic anténatal de ces fentes permet une recherche étiologique, la mise en évidence d'éventuelles malformations associées et surtout de préparer la rencontre mère-enfant. La sage-femme, partenaire des couples du début de la grossesse jusqu'au post-partum, est un interlocuteur privilégié pour eux. Son rôle essentiel est d'être une coordinatrice de la prise en charge pluridisciplinaire nécessaire pour répondre aux attentes des parents et pour le devenir de l'enfant.

Mots clés : fentes faciales, fentes labio-maxillo-palatines, malformation congénitale, diagnostic anténatal, annonce de la malformation, sage-femme.