



UNIVERSITÉ DE NANTES

Unité de Formation et de Recherche de Médecine et des Techniques Médicales

Année Universitaire 2017/2018

Mémoire

pour l'obtention du

Certificat de Capacité en Orthophonie

Élaboration de livrets d'information à destination des familles de patients nés avec une fente labio-palatine

présenté par *Marie-Charlotte RAFFAITIN*

Né(e) le 29/06/1994

Président du Jury : Madame Anne Esnault– Orthophoniste, Chargée de cours

Directeur du Mémoire : Monsieur le Professeur Pierre Corre – Praticien Hospitalier, Chirurgie Maxillo-faciale et Stomatologie

Co-Directeur du Mémoire : Madame Sophie Balandier– Orthophoniste, Chargée de cours

Membre du jury : Madame Christine Nuez– Orthophoniste, Chargée de cours, Directrice des stages

« Par délibération du Conseil en date du 7 Mars 1962, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation ».

« Le livret d'information est aux yeux des parents le reflet de la compétence et de l'implication des équipes en charge des soins de leur enfant. »

B. Grollemund, Docteur en éthique médicale

Introduction	5
Partie théorique	7
1 - La fente labio-palatine	7
1.1 - Les conséquences fonctionnelles	7
1.1.1 - Les troubles de succion-déglutition	7
1.1.2 - Les troubles de ventilation	8
1.1.3 - Les troubles de phonation	8
1.1.4 - Les troubles de l'audition	8
1.2 - Les conséquences morphologiques	9
1.3 - Les répercussions psychologiques et sociales de la malformation	9
1.3.1 - La période néo-natale et la relation parent-enfant	9
1.3.2 - L'identité et la socialisation	10
1.3.3 - L'oralité	10
2 - La prise en charge d'une fente labio-palatine au Centre de Compétence Maladies Rares (CCMR) du C.H.U. de Nantes	11
2.1 - Le diagnostic	11
2.2 - La première visite au CCMR	12
2.3 - Le traitement chirurgical primaire	12
2.4 - Le traitement chirurgical secondaire	13
2.5 - Le suivi clinique régulier	14
2.6 - L'orthophonie	14
2.7 - L'orthopédie dento-faciale	15
3 - L'information délivrée aux familles et aux patients	16
3.1 - L'information délivrée au CCMR du C.H.U de Nantes	16
3.2 - Les besoins d'information exprimés par les parents	17
3.2.1 - La période néo-natale	17
3.2.2 - Le développement du langage	18
3.3 - La circulation de l'information au sein des familles	19
Objectifs	22
Matériel et méthode.....	24
1 - Méthodologie de la création du document d'information	24
1.1 - Pertinence du projet	24
1.2 - Groupe de pilotage	25
1.3 - Séances de travail	25
1.4 - Messages	25
1.5 - Rédaction	26
1.6 - Diffusion	27
1.6.1 - Distribution en main propre	27
1.6.2 - Diffusion en format numérique	27

1.7 - Suivi du projet.....	28
2 - Matériel : documents et sources utilisés pour élaborer les livrets	28
2.1 - Collecte d'informations auprès de l'équipe médicale.....	28
2.2 - Apports théoriques des articles scientifiques	28
2.3 - Documents de prévention	29
2.4 - Illustrations	30
2.4.1 - Les photographies	30
2.4.2 - Les images.....	30
Résultats	31
1 - Mon enfant est né avec une fente labio-palatine - Prise en charge spécifique de 0 à 6 mois.....	31
1.1 - Page de couverture.....	31
1.2 - Organisation du livret	31
1.2.1 - Première partie : Qu'est ce qu'une fente labio-palatine ?	31
1.2.2 - Seconde partie : La prise en charge.....	32
1.2.3 - Fin du livret	33
2 - Mon enfant est né avec une fente labio-palatine - Prise en charge spécifique de 6 mois à 6 ans.....	34
2.1 - Organisation du livret	34
2.1.1 - Le développement du langage.....	34
2.1.2 - La fente vélaire.....	34
2.1.3 - La fermeture du palais osseux.....	35
2.1.4 - La cicatrice de la lèvre et l'aspect du nez	35
2.1.5 - Le traitement d'orthopédie dento-faciale	35
2.1.6 - La fente de la gencive (ou fente alvéolaire)	35
2.1.7 - L'hygiène bucco-dentaire	35
2.1.8 - Spécificités de la fente bilatérale.....	36
2.1.9 - L'oralité	36
2.1.10 - Fin du livret.....	36
Discussion	37
1 - Transcrire l'information.....	37
1.1 - Constituer une trace du parcours de soins	37
1.2 - Diffuser l'information sur internet.....	38
1.3 - Représenter le centre de compétence.....	38
2 - Exposer les visages fendus	39
2.1 - Prévenir les familles d'une représentation inauthentique de la malformation	39
2.2 - Vaincre le tabou et supprimer la honte.....	40
2.3 - Dévoiler le mystère hospitalier	41
3 - Livrer les connaissances	42

3.1 - Circonscrire les notions	43
3.2 - Les parents comme acteurs principaux de soins	44
3.3 - Vers une éducation thérapeutique du patient et des familles	45
Conclusion	48
Bibliographie	I
Annexes	I

Introduction

La conception moderne de la médecine et du soin donne au patient une place actrice dans la réflexion et la réalisation des traitements médicaux. Les pathologies chroniques, en incessante augmentation, requérant un suivi long et appliqué, nous poussent à envisager des solutions d'auto-suivi dans la mesure du possible. « Un enfant seul, ça n'existe pas » disait Winnicott. En effet, en pédiatrie et en néonatalogie, les parents sont les interlocuteurs principaux de l'équipe de soins. Ils veillent quotidiennement sur l'enfant : il est ainsi primordial de leur donner tous les éléments bénéfiques à son bon développement. Les agissements des parents prédominent sur la santé et l'éducation de l'enfant : il est essentiel de partager nos connaissances sur la pathologie de leur enfant et les comportements pertinents à mettre en place.

Par ailleurs, les pathologies congénitales sont source d'anxiété pour les parents : Comment protéger notre enfant ? Serons-nous à la hauteur ? De quel danger notre enfant est-il menacé ? L'angoisse prolifère dans les familles, du diagnostic jusqu'à la naissance, et ne s'apaisera que lors de l'acceptation du handicap. Informer les parents sur la pathologie et ses conséquences circonscrit peu à peu les questionnements et rassérène la conscience. Accueillir l'enfant dans un environnement psychique tranquille et serein pour l'avenir sécurise le lien entre le bébé et sa famille.

La fente labio-palatine est une malformation congénitale de la face, lourde de conséquences à la naissance, mais disposant de perspectives satisfaisantes de traitement qui approchent à terme la normativité fonctionnelle et morphologique de la sphère oro-faciale. Cependant, elle nécessite un suivi soutenu et multidisciplinaire durant la croissance de l'enfant qui peut perdre les familles dans des explications techniques et recommandations plurielles. Touchant le visage et la parole, cette malformation révèle des problématiques psychosociales qu'il est important de soutenir.

Deux événements majeurs sont générateurs d'angoisse au cours de la vie de l'enfant : la naissance, moment de confrontation avec le visage de l'enfant, et la première intervention chirurgicale, lourde, et métamorphosante. Les parents doivent être préparés à ces événements et c'est à l'équipe médicale spécialisée de les y accompagner.

Les circonstances économiques hospitalières actuelles nous limitent à l'élaboration d'un projet à faible coût. La diffusion d'un document est un projet envisageable et répandu dans les services. Une information adaptée au protocole médical proposé par le centre de compétence permettrait d'informer les parents sur la pathologie ainsi que d'expliquer les étapes concrètes de la prise en charge de leur enfant. Il est également essentiel d'investir les conseils préventifs et d'exposer les bénéfices qu'ils apportent à l'enfant.

Nous proposons donc la conception de livrets d'information à destination des familles de patients pris en charge au Centre de Compétence Maladies Rares (CCMR) du C.H.U de Nantes. Notre objectif est d'équiper intellectuellement les parents pour accueillir et élever leur enfant dans des conditions optimales à son développement et au traitement de sa pathologie.

Nous évoquerons d'abord les aspects théoriques sur lesquels nous avons fondé notre réflexion : la malformation et ses répercussions, le traitement au CCMR du C.H.U. de Nantes, les besoins d'information et la nécessité de soutenir la communication au sein même des familles. Nous exposerons par la suite les livrets produits : un premier livret, ciblant la prise en charge de la naissance à la première intervention ; et un second livret portant sur les traitements proposés au cours de la petite enfance. Nous discuterons enfin les choix effectués dans la conception de ce projet sur le plan de la forme, du contenu, et de la démarche.

Partie théorique

1 - La fente labio-palatine

La fente labio-palatine est la malformation congénitale du visage la plus fréquente : elle touche environ 1 naissance sur 700. Cette malformation réside dans un défaut de fusion des tissus embryonnaires au niveau de la lèvre, et/ou du palais, et/ou de la gencive. Elle peut être unilatérale ou bilatérale, partielle ou totale. La fente de la lèvre apparaît lors de la 5ème semaine de vie intra-utérine et celle du palais entre la 8ème et la 10ème semaine (Grollemund 2014). L'étiologie est multifactorielle, elle associe des facteurs génétiques et environnementaux. Il existe des formes familiales et des formes isolées. La fente labio-palatine peut également entrer dans le cadre de syndromes parmi lesquels on trouve principalement la séquence de Pierre Robin, le syndrome vélo-cardio-facial (microdélétion 22q11) associés aux fentes palatines, et le syndrome de Van der Woude en cas de fente labio-palatine (De Bérail 2015). Les conséquences varient en fonction du type de fente et du stade de développement de l'enfant. La fente du palais postérieur aura des conséquences davantage fonctionnelles, tandis que celles de la fente du palais primaire seront plutôt morphologiques.

1.1 - Les conséquences fonctionnelles

1.1.1 - Les troubles de succion-déglutition

Les troubles de succion-déglutition se présentent essentiellement en période néo-natale, en cas de fente postérieure. La division du voile du palais entrave la dépression de la cavité orale, qui détermine l'efficacité de la succion (Thibault 2003). La première intervention restaure la fonction vélaire qui rétablit majoritairement les difficultés d'alimentation. Par la suite, des espaces de communication entre la cavité orale et les fosses nasales subsistent parfois au cours du développement de l'enfant. Ces liaisons peuvent être originelles, précédant les étapes de fermeture primaire de la fente, ou séquellaires, occasionnées par l'apparition de fistules aux abords des cicatrices chirurgicales (Raoul 2007). Des reflux alimentaires nasaux sont alors possibles pendant ou après les repas. Des troubles de la mastication peuvent également exister consécutivement à la déformation de l'arcade maxillaire.

1.1.2 - Les troubles de ventilation

La communication directe entre les fosses nasales et la cavité orale entraîne une ventilation fœtale bucco-nasale indifférenciée, ou exclusivement buccale en cas d'obstruction nasale (Talmant 2007). Il est parfois difficile de désaccoutumer l'enfant et retrouver une respiration nasale après la fermeture de la fente (Saboye 2017). Une ventilation orale installée affecte la croissance du maxillaire. (Talmant 2011)

1.1.3 - Les troubles de phonation

Les troubles de phonation existent en présence d'une fente vélaire. Les muscles du voile du palais sont alors trop courts ou trop faibles pour mobiliser pleinement le voile ou assurer la fermeture vélo-pharyngée. On parle alors d'insuffisance vélo-pharyngée : elle est mesurée par le taux de déperdition nasale lors de la projection d'air buccal. Ce déficit est observé lors du développement langagier par le nasonnement de la voix et la présence éventuelle d'un souffle nasal, ou de mécanismes de compensation (Gaillot 2007). Une rééducation orthophonique est alors prescrite dans le but de renforcer les muscles vélo-palatins, et des gestes chirurgicaux sont associés pour optimiser la fermeture et la mobilité sur le plan organique. (Bar-dot 2007) (Vasquez 2007)

1.1.4 - Les troubles de l'audition

Une fente vélaire contrarie l'action des muscles péristaphylins qui permettent la ventilation tubaire. Les patients sont donc parfois sujets à des otites moyennes aiguës par défaut d'aération et de drainage de la caisse du tympan. Ces otites entraînent une surdité de transmission transitoire, allant de 20 à 50 dB (Paquot-Lebrun 2007). Les déficits auditifs participent volontiers à un retard global d'acquisition de la parole et du langage, fréquent chez les patients porteurs de fente palatine (Chouteau 2013).

Ainsi, c'est principalement la fente vélaire et la brèche entre les fosses nasales et la cavité orale qui altèrent le développement et la compétence des fonctions oro-myo-faciales. Ces difficultés fonctionnelles vont plus largement impacter l'alimentation, le développement du langage et la croissance faciale.

1.2 - Les conséquences morphologiques

La malformation atteint la lèvre supérieure de façon uni ou bilatérale par rapport à la columelle. L'atteinte bilatérale forme un bourgeon dit pré-maxillaire sous le nez. La fente peut atteindre la narine, qui est étirée. Le septum nasal est dévié du côté sain. La forme de l'arcade maxillaire est troublée. Les patients sont davantage sujets aux anomalies et agénésies dentaires sur l'ensemble du maxillaire. L'incisive latérale atteinte est généralement absente, mais peut également se présenter sous une forme anormale, notamment dans les formes bilatérales. (Talmant 2014)

Par conséquent, les altérations morphologiques de la fente sur la lèvre, le nez et les dents ne sont pas dérisoires. L'esthétique du visage est perturbée : l'intégrité, la symétrie et l'harmonie ne sont pas respectées (Grollemund 2014).

1.3 - Les répercussions psychologiques et sociales de la malformation

1.3.1 - La période néo-natale et la relation parent-enfant

À la naissance et jusqu'à la première intervention de fermeture de la lèvre et du nez, la malformation dénature le visage de l'enfant, ce qui modifie le regard porté sur lui (Grollemund 2014). Le visage est la scène d'expression et d'interactions du nouveau-né avec son entourage, et le sentiment qu'il a de lui-même est celui que lui renvoie le regard de l'autre (Chiffre-Bellec 2011). L'anxiété initiale des parents à l'égard de la malformation peut également troubler la communication intersubjective (Béal 2017). Le bébé perçoit donc, dans le regard de ses parents, son anormalité et la souffrance qu'elle peut susciter (Demeule 2017). Cependant, chaque expérience est différente : de nombreux parents éprouvent à l'inverse un soulagement à la découverte de la malformation qui s'avère moins angoissante que ce qu'ils avaient imaginé (Grollemund 2010). La pratique clinique observe que les parents s'habituent généralement au visage de leur enfant en quelques jours. Ce regard est propre à chaque famille et toutes les histoires familiales et relationnelles sont uniques.

La première intervention constitue un changement radical dans le regard posé sur l'enfant. Elle est vécue par certains parents comme une « nouvelle naissance » et fait émerger des sentiments de filiation par la ressemblance physique. La période néo-natale est la plus difficile pour la relation parents-enfant, cependant ces difficultés tendent à se normaliser après le premier anniversaire de l'enfant (Grollemund 2014).

1.3.2 - L'identité et la socialisation

Au cours de sa croissance, l'enfant se développe avec une image de soi qui se modifie, au fil des traitements correcteurs (Chiffre-Bellec 2011). La marque de sa différence demeure, par sa cicatrice, et l'enfant construit son identité avec ce stigmate et l'histoire qu'il incarne. Les moqueries sont fréquentes à l'école, blessant les jeunes patients les plus fragiles (Gavelle 2016). Certaines études montrent qu'un enfant présentant une malformation faciale est plus stigmatisé qu'un enfant en fauteuil roulant : la différence morphologique effraie plus que la différence fonctionnelle (Harper 1995). Heureusement, le vécu de l'enfant face aux moqueries est moins douloureux lorsque la famille assume pleinement l'existence de la malformation et que l'enfant connaît son histoire. Une bonne acceptation de la part des parents est transmise à l'enfant de la même manière que des sentiments de honte et de culpabilité à cet égard le sont également (Gavelle 2016).

1.3.3 - L'oralité

Par ailleurs, l'investissement de la bouche par les actes médicaux et les modifications que subit cette sphère influent parfois sur le développement oral de l'enfant. Les difficultés d'alimentation précoces engendrant des expériences négatives peuvent avoir des répercussions sur l'oralité alimentaire de l'enfant (Chiffre-Bellec 2011). Le développement de l'oralité alimentaire chez l'enfant porteur de fente labio-palatine doit être soutenu par l'équipe médicale (Thibault 2003) (Abadie 2003).

Ces répercussions sociales et psychologiques ne sont pas présentes de façon égale dans toutes les familles. D'un point de vue épidémiologique, les études n'ont pas montré d'impact global de la malformation sur la qualité de vie (Grollemund 2010), cependant certaines familles sont particulièrement en difficulté dans des contextes précis, comme le diagnostic, la période néo-natale, ou les troubles d'élocution dans l'acquisition du langage oral (Grollemund 2014). L'apport d'information et d'accompagnement par l'équipe de soins aide les familles à traverser ces périodes (Grollemund 2012).

2 - La prise en charge d'une fente labio-palatine au Centre de Compétence Maladies Rares (CCMR) du C.H.U. de Nantes

La prise en charge de cette pathologie débute à l'annonce du diagnostic, est soutenue durant la petite enfance sur les plans chirurgical, orthodontique et orthophonique (Talmant 2016), et se poursuit jusqu'à l'âge adulte, par des reprises chirurgicales à visées fonctionnelles et/ou esthétiques (Talmant 2016).

Vingt-trois centres de compétence et de référence (CC et CR) ont été mis en place depuis le plan national Maladies Rares lancé par la Haute Autorité de la Santé en 2005, centralisant les prises en charge au sein de structures spécialisées. Le traitement médical des fentes labio-palatines se fait donc par une équipe pluri-disciplinaire en centre de compétence, en collaboration avec les professionnels libéraux qui soignent le patient au plus proche de son domicile. Concentrer le soin des pathologies rares au sein de centres experts permet aux professionnels de se spécialiser par la pratique, et ainsi d'apporter au patient une prise en charge de qualité. D'un centre à l'autre, les principes de réparation et de soin suivis par l'équipe médicale varient, en fonction de la formation et de l'expérience des praticiens. En effet, il n'existe aucun consensus mondial sur la prise en charge médico-chirurgicale de cette pathologie : l'étude Eurocleft observe 194 protocoles différents sur 201 centres de compétence européens (Grollemund 2014). C'est pourquoi informer les parents sur le déroulement de la prise en charge de leur enfant dans le centre de compétence dont ils dépendent et justifier le choix des techniques est primordial : les informations qu'ils trouveront sur internet ne s'appliqueront pas nécessairement à leur cas.

2.1 - Le diagnostic

Le diagnostic de fente faciale peut être anténatal, lors de la deuxième échographie morphologique, qui est prévue pour le sixième mois de grossesse (Bunduki 2018). Le diagnostic est confirmé au CCMR par des échographies complémentaires. La fente peut également être découverte à la naissance. C'est le cas pour la moitié des fentes palatines isolées. L'accouchement ne nécessite aucune précaution particulière, cependant certaines maternités envoient parfois par excès le nouveau-né en néonatalogie par manque d'information sur l'absence de spécificités de prise en charge néo-natale de cette pathologie (Cieutat 2011).

2.2 - La première visite au CCMR

Lorsque le premier rendez-vous au CCMR s'effectue en contexte anténatal, une échographie en 2 et 3 dimensions auprès d'un gynécologue obstétricien spécialisé précisera le diagnostic de la fente. Quand cela est possible, la première consultation chirurgicale est couplée à l'échographie. Cette consultation permet d'expliquer aux parents la pathologie et d'envisager le début du calendrier chirurgical. La présence simultanée de l'échographe et du chirurgien permet de préciser le diagnostic de la fente, et d'apporter des informations pertinentes et immédiates au couple, souvent dans l'angoisse de ce rendez-vous en CCMR.

Après la naissance, une nouvelle consultation avec le chirurgien maxillo-facial est prévue pour programmer la première intervention.

2.3 - Le traitement chirurgical primaire

Le traitement primaire regroupe les 3 interventions de fermeture de la fente :

- la fermeture labio-narinaire et la fermeture du palais postérieur, vers 6 mois
- la fermeture du palais osseux, vers 15-18 mois
- la fermeture de la fente alvéolaire, vers 4-6 ans

La première intervention est la plus importante. En un temps, la continuité de la lèvre est rétablie par chéïloplastie, une rhinoplastie restaure la fonction de ventilation par le nez, et la fermeture du voile avec véloplastie intravélaire optimise le fonctionnement des muscles palatins, facilitant l'apparition du babil. Suite à cette intervention, le patient est hospitalisé environ 3 jours, durant lesquels il doit porter des manchons au niveau des coudes, qui permettent d'éviter que l'enfant ne se fasse mal en touchant ses fils de suture ou sa cicatrice. Des conformateurs cylindriques suturés au nez en fin d'intervention sont retirés en même temps que les fils de la lèvre, lors d'une courte intervention sous anesthésie générale, 7 jours après la première opération. Ils sont remplacés par des conformateurs amovibles qui doivent être portés en permanence pendant 4 mois pour favoriser le maintien de la forme narinaire. Ces conformateurs disposent d'une languette en silicone qui prévient l'hypertrophie cicatricielle de la lèvre. Les mesures d'hygiène (lavages de nez au sérum physiologique et entretien des conformateurs) sont à poursuivre au retour à domicile.

La seconde intervention s'effectue 9 à 12 mois après la première. Cette période permet à la croissance naturelle de réduire spontanément la largeur de la fente et ainsi au chirurgien

de la fermer sans dénudation de l'os palatin, en prévention du risque fistulaire. La fermeture palatine intervient délibérément en amorce du développement exponentiel de la production lexicale de l'enfant, afin de favoriser son articulation.

La dernière intervention est celle de la fermeture de la fente alvéolaire par gingivopériostéoplastie avec greffe osseuse autogène. Elle peut être proposée dès l'âge de 4 ans, mais on attend généralement que les incisives définitives soient suffisamment descendues vers la gencive pour intervenir. Les éventuelles anomalies de croissance du maxillaire sont corrigées par un traitement orthopédique préopératoire. La greffe osseuse en contexte lactéal permet une consolidation durable du greffon osseux par l'éruption dentaire définitive.

Le traitement primaire a pour objectif de favoriser la croissance morphologique et fonctionnelle du palais, du nez et de la lèvre : muscles labio-narinaires et vélaire fonctionnels, respiration nasale, fermeture labiale, développement équilibré du maxillaire. Considérer ces éléments dès le traitement primaire assure une croissance faciale saine et par conséquent l'esthétique optimale du visage. (Talmant 2016)

2.4 - Le traitement chirurgical secondaire

Le traitement secondaire concerne la prise en charge des séquelles et déficits succédant au traitement primaire. La croissance faciale, la compression et la rétraction des tissus cicatriciels sont à l'origine de divers motifs de reprises chirurgicales :

- Reprise de la cicatrice labio-nasale.
- Rhinoplastie de correction de la pyramide nasale et des ailes du nez : avec la croissance, le nez tend parfois à reprendre sa forme initiale : septum dévié, aile narinaire affaissée.
- Fermeture d'une fistule : des fistules apparaissent parfois aux abords de la cicatrice, pouvant causer reflux nasaux ou désagréments d'hygiène (halitose).
- Comblement osseux : la greffe osseuse effectuée au niveau du maxillaire lors de la gingivopériostoplastie n'est parfois pas suffisante à assurer la continuité de l'arcade maxillaire au cours de la croissance. Des comblements osseux sont alors réalisés afin de préparer le maxillaire à d'éventuels implants dentaires définitifs à l'âge adulte.
- Amélioration de l'insuffisance vélo-palatine par une ou plusieurs interventions sur le voile : la véloplastie intra-vélaire, qui consiste à reculer et remettre en continuité les muscles du voile; la véloplastie d'allongement du voile; la lipostructure vélo-pharyngée : de la graisse est

injectée dans la paroi pharyngée et dans le voile, afin de combler l'espace vélo-pharyngé et ainsi diminuer la fuite nasale. (Talmant 2016)

- Chirurgie orthognathique : la rétromaxillie est fréquente chez les patients porteurs de fente labio-maxillaire [20 à 25% parmi les fentes unilatérales ; 35 à 40% parmi les fentes bilatérales (Grollemund 2014)].

2.5 - Le suivi clinique régulier

Les patients du CCMR sont suivis régulièrement (une à deux fois par an) par des consultations auprès du chirurgien maxillo-facial, accompagnées de la prise de photographies médicales et/ou de radiographies, et d'un éventuel bilan de phonation. Des consultations pluridisciplinaires sont mises en place lorsque le croisement de regards cliniques de spécialités différentes est nécessaire. Un suivi ORL soutenu est encouragé dans le cas des fentes postérieures pour dépister les otites séro-muqueuses, favorisées par la dysfonction vélaire. Le chirurgien maxillo-facial organise les interventions chirurgicales réparatrices et poursuit le suivi du patient tout au long de son développement. Il oriente le patient vers les soins nécessaires : orthodontiste, orthophoniste, dentiste. Ces soins sont organisés en fonction de ses gestes chirurgicaux. Différents objectifs fonctionnels se succèdent au cours du développement de l'enfant, marquant plusieurs étapes au cours de la prise en charge (Talmant 2016).

2.6 - L'orthophonie

L'orthophoniste peut intervenir dès la naissance pour guider les familles à l'alimentation néonatale et/ou travailler sur l'oralité. Par la suite, l'orthophoniste intervient lors de l'émergence du langage, entre 2 et 3 ans, dans le cas des fentes vélaire. L'orthophoniste du centre de compétence effectue des évaluations de la phonation à chaque visite du patient (Ganry 2016). Le patient consulte un orthophoniste en libéral au plus proche de son domicile s'il a besoin d'une rééducation. Il s'agit d'accompagner le développement du langage, prévenir et lutter contre l'insuffisance vélaire.

Chez les patients présentant une fente labio-palatine, une attention particulière doit être donnée au développement du langage (Klintö 2014). Les dysfonctionnements tubaires les rendent plus vulnérables aux otites séro-muqueuses, qui nuisent à la perception du langage et retardent donc son développement. La dysfonction vélaire atteint également la phonation : le

voile peu mobile peut rendre l'articulation plus difficile pour l'enfant, et la déperdition nasale lors de la production peut entacher l'intelligibilité. Différentes répercussions de la déperdition nasale sont possibles en fonction de son degré : le nasonnement (c'est le caractère audible de la nasalisation de sons oraux), le souffle nasal (un flux d'air audible sort du nez pendant la production de la parole), et les mécanismes compensatoires : coups de glotte, souffle rauque (l'enfant contracte d'autres muscles phonatoires pour compenser la déficience du voile) (Kummer 2014). Les difficultés de perception et de production de la parole ont généralement des répercussions sur le développement langagier. Une rééducation orthophonique permettra de soutenir et favoriser le développement du langage de l'enfant sur les plans phonétique, lexical, et morphosyntaxique.

Un suivi orthophonique est souvent proposé lors de l'entrée à l'école, au motif d'une mauvaise intelligibilité de l'enfant (Ghio 2016). Certains centres de compétence proposent une guidance orthophonique dès le plus jeune âge, qui permet de prévenir et repérer des troubles du langage, et/ou de l'oralité, et rediriger les parents vers les professionnels adaptés (Chapuis-Vandenbogaerde 2015). La prise en charge orthophonique se fait en complément des reprises chirurgicales sur le voile. Les traitements sur le voile sont généralement réalisés avant l'entrée au CP, pour faciliter la différenciation des sons de la langue en production et, par conséquent, permettre une bonne entrée dans la lecture (Talmant 2016). L'intensité de la prise en charge orthophonique est primordiale, surtout lors des suites chirurgicales où son efficacité est maximale. Les exercices doivent être repris à la maison quotidiennement, ce qui requiert une sérieuse implication de la part des parents et de l'enfant. Bien comprendre les enjeux et les aboutissements de la rééducation orthophonique est important pour faire adhérer l'enfant et sa famille au traitement de l'insuffisance vélaire.

2.7 - L'orthopédie dento-faciale

Le traitement d'orthopédie dento-faciale est réalisé en collaboration avec un spécialiste d'orthopédie dento-maxillo-faciale. L'orthodontiste et le chirurgien travaillent avec des objectifs communs. Il s'agit de favoriser la croissance des structures osseuses maxillaires et d'équilibrer l'occlusion dentaire. Ce traitement est mis en place de façon précoce afin d'optimiser son efficacité, et de d'éviter une éventuelle chirurgie orthognathique à l'âge adulte. Il prépare également le maxillaire à la chirurgie alvéolaire. Cette intervention ne peut être effec-

tuée que lorsque la forme de l'arcade maxillaire correspond à celle de l'arcade mandibulaire, cependant elle doit avoir lieu avant l'éruption dentaire définitive aux abords de la fente. La synchronisation est donc importante. Par ailleurs, certaines anomalies de croissance nuisent aux fonctions oro-myo-faciales comme la ventilation orale ou la déglutition primaire. Des appareillages sont alors mis en place pendant la croissance de l'enfant (Adam 2016). L'orthodontiste surveille l'éruption dentaire, aménage l'espace dans la bouche, traite les malpositions.

Ce traitement n'est pas douloureux, mais peut être contraignant pour le jeune enfant, qui doit porter un masque la nuit ou un appareil dentaire. Expliquer l'importance et les bénéfices de ce traitement motive les parents à s'assurer du port de l'appareil, ce qui permet une meilleure efficacité et continuité des soins.

3 - L'information délivrée aux familles et aux patients

3.1 - L'information délivrée au CCMR du C.H.U de Nantes

Les premières informations sur la fente labio-palatine et la prise en charge sont délivrées oralement lors de la première consultation avec le chirurgien maxillo-facial. Ordinairement, les parents se sont renseignés à la suite du diagnostic : il s'agit donc d'éclairer certains points et de réfuter des idées inexactes ou inadaptées. Des photos d'enfants présentant un type de fente similaire à celle qui est annoncée et des exemples de résultats de réparation sont présentés. Le chirurgien donne également des conseils pour l'alimentation et la posture de repos en période néonatale, et propose aux parents de consulter le site internet du C.H.U. pour s'informer plus précisément sur la pathologie.

Par la suite, les informations seront apportées par les différents membres de l'équipe pluri-disciplinaire au fil des rencontres avec le patient et la famille. La transmission se fait toujours à l'oral. Les conseils préventifs concernent l'hygiène bucco-dentaire, les habitudes nocives aux para-fonctions (suction d'un doigt ou d'un objet), les exercices de rééducation orthophonique, le port réguliers des appareillages spécifiques. Un livret d'information, axé sur l'insuffisance vélo-palatine et créé en 2004, est parfois distribué par l'orthophoniste comme support pour les exercices vélaire recommandés. (Beuzet 2004)

3.2 - Les besoins d'information exprimés par les parents

Un Projet Hospitalier de Recherche Clinique (PHRC) national a été financé en 2012 pour étudier la souffrance psychique des parents durant la prise en charge de la fente labio-palatine. Des questionnaires ont été proposés aux familles des CCMR et CRMR de Lille, Nancy, Paris et Strasbourg. Les réponses des parents à ces questionnaires soulèvent de nombreux éléments qui les ont mis en difficulté psychologique durant la prise en charge. (Grollemund 2014)

3.2.1 - La période néo-natale

L'alimentation du nouveau-né est le problème le plus récurrent dans l'ensemble des résultats des questionnaires : les parents se plaignent du manque d'information concernant l'allaitement, les possibilités d'alimentation, les aides techniques existantes (tétines et biberons spécialisés). L'alimentation est l'élément le plus anxiogène pour les parents qui ne sont pas accompagnés malgré l'ampleur des difficultés attendues.

La première rencontre avec le chirurgien soulage grandement les familles par les informations et le soutien qui leur sont apportés lors de la première consultation. Il est rapporté un manque de cohérence entre les informations transmises par les autres professionnels de santé, notamment au moment de l'annonce de la malformation, lors de l'échographie ou de la naissance. Le délai entre le diagnostic et la première visite au CCMR est mal vécu par les parents qui sont laissés dans le flou après l'annonce de la malformation, sans précisions ni ressources fiables. Les recherches d'information « à l'aveugle » sur internet sont déstabilisantes pour les familles qui racontent avoir été confrontées à des photos choquantes et des informations décourageantes. Les parents regrettent de ne pas avoir été informés de l'existence d'une source fiable et accessible, communiquée lors du diagnostic, qui leur permettrait de s'informer et préparer des questions précises en amont de la rencontre avec le chirurgien.

En effet, en contexte de diagnostic anténatal, les familles expriment le besoin de voir des photos pour se préparer à la découverte du visage de leur enfant. Cette confrontation est décriée par Grollemund qui préconise de la limiter au nez et à la bouche afin d'éviter toute projection personnelle du parent sur un enfant différent du sien. L'auteur admet cependant que les photos apaisent les parents par l'objectivation d'excellents résultats chirurgicaux.

Certaines familles évoquent également des éléments qui leur auraient facilité l'acceptation de la maladie. Le besoin d'aborder rapidement la question étiologique de la fente labio-palatine afin d'apaiser l'incompréhension de sa survenue est mentionné. De même, le tact des échanges informatifs est sollicité par des parents troublés par certains discours.

Les parents regrettent par ailleurs l'absence de mise en relation avec des associations de patients ou des psychologues formés, afin d'évoquer des problématiques plus personnelles, ou être accompagnés dans une réflexion pertinente vis-à-vis de la malformation et de sa prise en charge. Un besoin général de rencontrer plus de professionnels spécialisés dans la prise en charge de la fente labio-palatine à cette période est exprimé. Cette nécessité rejoint également le souci de pouvoir anticiper les différentes étapes de la prise en charge et notamment les nombreuses interventions chirurgicales par une entrevue du protocole de prise en charge à long-terme.

Enfin, les familles réclament une information claire et détaillée qui leur permettrait de participer plus activement aux soins et aux réflexions afin de ne pas se sentir « dépossédés de leur enfant ». Le manque d'informations sur les examens et les soins médicaux est signalé par les familles, qui sont en demande de « plus d'accompagnement et plus de renseignements ». (Grollemund 2014)

3.2.2 - Le développement du langage

Par la suite, les informations de prévention concernant le développement du langage de l'enfant semblent peu claires pour les parents d'après leurs réponses au questionnaire du PHRC.

Les parents expriment des difficultés à mettre en place des exercices de souffle réguliers avec leur enfant et approuvent la pertinence d'un document écrit. Certains admettent être plus scrupuleux lors du suivi orthophonique en libéral, qui apporte des rappels plus fréquents de l'importance de l'entraînement orthophonique à la maison.

Les familles semblent également peu sensibilisées aux troubles ORL pouvant être présents chez leur enfant et aux répercussions de ceux-ci sur le développement du langage. Plus généralement, les conséquences possibles de la fente labio-palatine sur le langage oral de l'enfant semblent confuses (nasonnement, articulation etc) (Grollemund 2014).

Les réponses aux questionnaires du PHRC démontrent le besoin d'une information précoce, complète, fiable et cohérente concernant la fente labio-palatine et sa prise en charge (Grollemund 2014). Plus spécifiquement, il faudra accorder une attention particulière à l'alimentation en période néo-natale, à l'accessibilité des informations sur internet et à la communication de ces ressources aux professionnels susceptibles de diagnostiquer la malformation. Les photos semblent être importantes pour les parents, tout comme l'orientation vers des relais possibles (professionnels spécialisés, associations de patients) pour les périodes de latence entre les consultations auprès du chirurgien. L'apport de ces informations semblerait les aider à mieux accepter la pathologie et envisager plus facilement l'avenir. Aborder le développement du langage et l'insuffisance vélo-palatine semble également fondamental. Une meilleure compréhension des bénéfices apportés par les conseils préventifs améliorerait l'observance des mesures d'hygiène phonatoire et de la rééducation fonctionnelle.

3.3 - La circulation de l'information au sein des familles

Par ailleurs, les facteurs de préservation de l'enfant né avec une fente contre les moqueries à l'école ont été analysés. Les enfants qui ne subissent pas ou peu de moqueries sont ceux qui savent répondre ou expliquer l'origine de leur différence. Les enfants qui ne peuvent pas expliquer n'ont souvent pas été informés par leur parents et ne connaissent pas bien l'origine de leur différence. La prise en charge psychologique consiste alors à rompre le secret de la malformation et initier le dialogue entre les parents et les enfants afin de transformer un vécu traumatique en une histoire de vie. Il est donc important de lever le tabou de la fente labio-palatine en apportant des éléments initiateurs de dialogue au sein même des familles concernées, afin que cette connaissance et acceptation pertinente de la maladie soit également transmise à l'enfant. (Béal 2017)

Le document écrit permet d'informer et d'initier le dialogue. Le livre « Bébé Sourire » de Pascale Gavelle est souvent conseillé aux familles pour expliquer ce qu'est la fente aux enfants (à la fratrie par exemple). Un document d'information complet et illustré, donné à la famille par l'équipe de soin, permet de constituer un support de transmission des informations au sein de la famille et par la suite de laisser une trace de la prise en charge. Ces documents conservés, comme les photos, les documents médicaux, vont aider l'enfant ou l'adolescent à retracer son histoire et apaiser une recherche identitaire par la suite.

De multiples raisons justifient l'importance de l'information aux familles concernées par la fente labio-palatine. C'est une maladie rare : les familles disposent donc de peu de connaissances préalables à son sujet. Les modalités de prise en charge varient d'un centre à l'autre et sont très diversifiées : il est donc essentiel d'adapter l'information au sein de chaque centre de compétence afin d'exposer son protocole de soin et d'argumenter ses choix thérapeutiques.

Connaître les différents types de prise en charge dont l'enfant aura besoin et disposer de conseils préventifs permettra aux parents d'anticiper et de favoriser le bon déroulement des soins. Les questionnements des parents seront devancés, ils pourront ainsi préciser leurs connaissances. Dès le plus jeune âge de l'enfant, les parents lui expliqueront les éléments importants de sa prise en charge, pour l'en rendre acteur.

La diffusion d'information se fera donc en tenant compte des besoins retrouvés dans la littérature :

- L'importance de l'information en période néo-natale : cette période considérée comme la plus anxiogène par les familles devra être copieusement traitée. L'alimentation du nouveau-né étant un enjeu majeur, des conseils pratiques et des relais seront proposés.
- Des conseils préventifs pratiques et faciles à mettre en place au quotidien et des réponses précises aux questionnements : les périodes de latence entre deux rendez-vous au CCMR sont vécues comme trop longues par les parents. Une documentation à consulter chez soi, à tête reposée, développera leur réflexion et aidera à la mise en place d'actions pertinentes et concrètes au quotidien.
- Un document qui fait naître le dialogue au sein des familles et sensibilise l'entourage afin de permettre une acceptation facilitée de la différence de l'enfant.

A l'issue de cette réflexion, l'élaboration de livrets d'information adaptés au parcours de soin proposé au centre compétent pour les fentes labio-palatines semble donc essentielle. De nombreux centres en France et à l'étranger disposent d'ailleurs d'une documentation qui leur est propre et qu'ils distribuent uniquement à leurs patients. Le C.H.U de Nantes dispose à l'heure actuelle d'un modèle qui est incomplet, aujourd'hui obsolète et donc peu distribué. Notre projet consiste donc à réaliser et diffuser des livrets d'information aux familles des patients. Ces livrets constitueront un nouveau support de dialogue et permettront d'approfondir la réflexion des familles sur la malformation.

Objectifs

L'objectif général du travail est d'améliorer la qualité et la quantité d'informations délivrées aux familles d'enfants porteurs de fente labio-palatine dans le service. Il s'agit d'apporter aux parents une meilleure compréhension de la pathologie, de ses conséquences, et des éléments qui peuvent être mis en place pour optimiser le soin de leur enfant. Ce projet vise à apporter une information fiable, illustrée, et adaptée à la prise en charge proposée à l'enfant.

Dans ce but, nous réaliserons des livrets d'information, en format papier, délivrés en main propre par l'équipe médicale, et en format numérique, disponibles sur le site internet du C.H.U. de Nantes.

Les objectifs spécifiques aux livrets seront de compléter l'information apportée en consultation par les professionnels et constituer un support écrit au dialogue, assurer la continuité des préconisations au domicile entre les rendez-vous et accentuer les conseils préventifs. Ces documents viseront également à constituer un support de référence pour les familles en apportant des réponses aux questionnements, des recommandations bibliographiques supplémentaires fiables, et des contacts à solliciter.

Considérant la chronicité de la malformation, il semble pertinent de scinder l'apport informationnel en 2 livrets distincts, afin de proposer une documentation adaptée aux périodes charnières de la prise en charge.

Le premier livret concernera la période de 0 à 6 mois. Il s'agira de faire découvrir la fente labio-palatine aux parents sous ses formes cliniques les plus fréquentes et d'en exposer les conséquences possibles. L'énoncé du calendrier chirurgical permettra aux parents d'anticiper le suivi et d'envisager plus sereinement l'avenir. Ce livret permettra également de préparer les parents et leur enfant à la première intervention de fermeture de la fente, en apportant des conseils pour l'alimentation avant et après l'intervention, le déroulement de l'hospitalisation, et les soins à effectuer au retour à domicile.

Le second livret s'attachera à la suite du suivi depuis la première intervention jusqu'à l'âge d'entrée dans la lecture (de 6 mois à 6 ans). Il s'agira de préparer les parents aux procédés médicaux et chirurgicaux dont leur enfant bénéficiera afin d'optimiser le développement de son langage oral et ainsi permettre ensuite une entrée facilitée dans le langage écrit. Il sera également question des éléments préventifs importants à considérer durant le développement du jeune enfant : hygiène bucco-dentaire, gymnastique vélaire, suivi ORL. La fonction vélaire et la prise en charge de l'insuffisance vélo-pharyngée seront particulièrement explicitées afin de permettre une bonne compréhension et donc une meilleure observance des traitements orthophoniques proposés.

Matériel et méthode

1 - Méthodologie de la création du document d'information

La création du document d'information s'est effectuée selon les recommandations de bonne pratique de la Haute Autorité de Santé concernant l'élaboration d'un document écrit d'information à l'intention des patients et des usagers du système de santé. (HAS 2012) (HAS 2018)

1.1 - Pertinence du projet

Tout d'abord, il a été nécessaire d'évaluer la pertinence du projet d'élaboration d'un document d'information dans ce contexte précis. Il s'agit, en premier lieu, de s'adresser à une institution ou association intéressée par un tel document. Le centre de compétence du C.H.U de Nantes a exprimé directement le besoin d'une documentation à distribuer aux patients, notamment dans le contexte de diagnostic anténatal. Ce projet répond donc à un besoin ciblé.

Ensuite, il est nécessaire d'identifier des attentes précises pour le public visé. Ces attentes sont souvent récoltées au moyen d'un questionnaire : nous nous sommes donc appuyés sur les résultats d'un questionnaire distribué dans 4 centres de compétence et de référence (Nancy, Lille, Paris, Strasbourg), dans le cadre d'un Projet Hospitalier de Recherche Clinique.

Enfin, il est important de vérifier l'existence d'un document similaire afin de ne pas produire un doublon. Dans le cas des livrets d'information sur la prise en charge des fentes labio-palatine, il en existe de nombreux. En effet, il n'existe pas de consensus précis entre les équipes chirurgicales pour cette prise en charge (194 protocoles différents sur 201 centres de compétence européens) : les livrets existants sont donc propres à chaque centre et à leurs spécificités. Le CCMR du C.H.U. de Nantes disposait d'un livret d'information élaboré par Isabelle Beuzet dans le cadre d'un mémoire d'orthophonie de 2004 (Beuzet 2004). L'évolution de l'équipe médicale et par conséquent du protocole chirurgical pratiqué ont rendu obsolète ce livret, qui n'était plus distribué depuis quelques années.

1.2 - Groupe de pilotage

Le groupe de pilotage est un groupe de travail restreint qui intervient directement sur le document. Un professionnel de santé expert du sujet doit superviser l'élaboration du document. Un graphiste est vivement recommandé pour élaborer la mise en forme du document. Notre projet a donc été supervisé par le Pr Pierre Corre, Chirurgien Maxillo-Facial et responsable du centre de compétence, et Sophie Balandier, orthophoniste du centre de compétence. Nadège Debarre, professionnelle de la communication visuelle au C.H.U. de Nantes, a réalisé la mise en page finale du document.

1.3 - Séances de travail

Les séances de travail s'effectuent en présence des superviseurs. Il s'agit de présenter la maquette du document que nous avons élaboré et rédiger des notes afin d'y apporter des modifications et des corrections. Ces séances permettent également de sélectionner les photos à insérer dans le document, qui ne sont accessibles qu'aux superviseurs.

1.4 - Messages

Les messages délivrés au sein du document ciblent une population précise. Dès l'avant propos, il est précisé au lecteur que les informations contenues dans le livret s'appliquent aux parents d'enfants porteurs de fente en dehors de tout contexte syndromique. Les propos sont donc mesurés à l'image du public concerné : ils s'appliquent pour tous les patients présentant une fente labio-palatine mais ne tiennent pas compte des spécificités d'un éventuel syndrome. De même, les informations délivrées sont réattribuées en fonction du type de fente (labiale, palatine, labio-palatine, labio-maxillaire, labio-maxillo-palatine, etc)

Les informations pertinentes pour le lecteur ciblé sont ensuite sélectionnées. Les informations délivrées dans le document doivent être uniquement celles qui sont utiles au patient et sa famille. Nous avons choisi de fournir une documentation riche afin de permettre une compréhension précise et large de la maladie pour les parents qui éprouvent le besoin de s'informer. Le livret présente également de nombreuses photos pour permettre aux parents qui le souhaitent de pouvoir découvrir les différentes formes cliniques de la fente labio-palatine au cours de la prise en charge.

La formulation du message doit le rendre accessible au lecteur néophyte. Les termes les plus simples doivent être privilégiés et les termes spécifiques doivent être explicités. Il s'agit donc de bien maîtriser le sujet afin de pouvoir le transmettre avec pertinence et juste mesure. Les informations doivent impérativement être vérifiées dans la littérature et auprès des professionnels experts. Il est également intéressant de proposer des recommandations pratiques que les parents puissent facilement mettre en place afin de remédier aux problématiques soulevées dans le document.

1.5 - Rédaction

Le format du document est choisi en fonction du mode de diffusion : ici le document vise à être distribué en livret et mis en ligne sur le site internet du C.H.U. Ainsi, il est possible de rédiger un document conséquent.

Le document doit être évocateur : le choix du titre interpelle le lecteur et pose la problématique. Le public ciblé est ainsi authentifié dès la page de couverture et le lecteur se sent concerné.

Le document est structuré en rubriques afin de faciliter sa consultation et de pouvoir se référer à des thèmes précis. Le premier livret est scindé en deux parties principales : « Qu'est-ce qu'une fente labio-palatine ? » et « La prise en charge ». La première partie est structurée selon les différents types de fentes et la seconde partie détaille les étapes chronologiques de la prise en charge. Des encadrés répondent à des questionnements fréquents. Des renseignements pratiques et accessibles sont également délivrés : contacts utiles (adresses, numéro de téléphone, e-mail), recommandation de sources (livres, sites internet).

Des photos et schémas légendés illustrent le texte. L'illustration doit être compréhensible seule, pour le lecteur qui ne souhaite pas lire le texte. Ainsi, elle doit être légendée de façon précise et explicite. L'illustration doit être pertinente, adaptée au contexte et au lecteur, et doit apporter des éléments pour étayer la compréhension du texte. Il faut cependant veiller à garder l'équilibre entre le texte et les illustrations. Le livret doit également respecter la charte de communication du C.H.U. de Nantes.

Les premières versions du document ont été testées auprès des acteurs de terrain : médecins, internes, infirmières et orthophonistes. Les résultats du test ont donné lieu à la proposition de quelques corrections sur le contenu. Le deuxième tour de test porte sur la forme papier du document et aboutit à des propositions de modifications de la mise en forme du document. La version finale est validée par le responsable du CCMR.

1.6 - Diffusion

La diffusion des documents d'information se fera par deux voies différentes.

1.6.1 - Distribution en main propre

Le premier livret sera distribué en main propre par le chirurgien dès la première rencontre avec les familles, en anténatal ou à la naissance. Le livret sera présenté et utilisé comme support à l'information délivrée par le chirurgien. Il s'agit également pour les parents de pouvoir rapporter un document papier à la maison, qu'ils pourront consulter seuls ou avec leurs proches.

Le second livret pourra être distribué par le chirurgien ou l'orthophoniste. Il servira de support aux explications sur le développement du langage, la phonation et le nasonnement, qui sont généralement des informations délivrées par l'orthophoniste.

Les livrets seront donnés aux familles aux moments propices, c'est à dire à la première rencontre avant la première intervention, pour le premier livret, et à la première rencontre après la première intervention, pour le second livret. Pour les patients qui sont actuellement en cours de suivi, il sera pertinent de donner les livrets aux familles d'enfants des tranches d'âge correspondantes (0 à 6 mois pour le premier livret, 6 mois à 6 ans pour le second).

1.6.2 - Diffusion en format numérique

Les documents d'information seront également disponibles sur le site internet du C.H.U de Nantes dans la rubrique du service. Ainsi, en cas de perte, le document pourra être téléchargé, limitant la distribution papier à un seul exemplaire par famille. Cela permettra également aux parents de diffuser l'information facilement à des proches. Le livret sera par conséquent consultable avant même la première visite au centre.

1.7 - Suivi du projet

Le document sera conservé sous format modifiable par le service de communication. Ainsi, il sera possible et même nécessaire de mettre à jour régulièrement le contenu du livret en fonction de l'évolution des données et protocoles sur le plan médical, ou des retours de la part des patients. Un questionnaire de satisfaction sera disponible sur le site internet pour recueillir les avis des patients sur les livrets ainsi que leurs éventuelles propositions et remarques.

2 - Matériel : documents et sources utilisés pour élaborer les livrets

2.1 - Collecte d'informations auprès de l'équipe médicale

De nombreuses informations ont été récoltées au sein du service, auprès du chirurgien, des internes, des infirmières et de l'orthophoniste, au cours d'entretiens. Le chirurgien nous a exposé le protocole chirurgical pratiqué ainsi que le calendrier général de la prise en charge en fonction du type de fente. Les informations concernant le déroulement de l'hospitalisation, les préconisations pré-opératoires, les soins post-opératoires, ont été collectées dans le service. Le déroulement des interventions nous a été présenté au cours de journées d'observation au bloc opératoire.

2.2 - Apports théoriques des articles scientifiques

La lecture d'articles scientifiques a permis d'appuyer et justifier les informations spécifiques concernant les types de fentes, les répercussions fonctionnelles et anatomiques, et les protocoles de soin. Cela permet également d'inscrire le protocole dans un courant théorique et proposer au lecteur des sources cohérentes.

Nous avons tout d'abord étudié des articles détaillant la prise en charge des fentes labio-palatines dans divers centres de compétence tels que l'équipe de Robert Debré à Paris (Oger 2002), l'équipe du Dr Talmant à Nantes (Talmant 2002). Le protocole du Pr Corre est proche de celui du Dr Talmant, nous avons donc approfondi nos lectures de ses articles [(Talmant 2011), (Talmant 2007), (Talmant 2014), (Talmant 2016), (Talmant 2016)]. D'autres documents, un article sur les reprises à visées esthétiques sur le nez et la lèvre (Duquennoy-Martinot 2016), et une thèse sur l'utilisation de la plaque palatine (Missland 2016) nous ont permis de détailler les étapes de la prise en charge et leurs spécificités. Un article sur la prépara-

tion psychologique à la première intervention (Grollemund 2012) nous a éclairé sur les conseils à donner aux parents avant la première intervention chirurgicale.

Des informations sur l'allaitement (Loras-Duclaux 2010), et sur les méthodes d'alimentation des nouveau-nés porteurs de fente labio-palatine (Duarte 2016) nous ont aidé à rédiger des conseils pour l'alimentation du nouveau-né dans le premier livret.

Des articles sur l'insuffisance vélaire (Gaillot 2007), les exercices vélaire et la guidance orthophonique (Chapuis-Vandenbogaerde 2015) nous ont inspiré les explications des troubles de la phonation dans le second livret. Un autre article nous a permis d'expliquer les troubles ORL (Paquot-Lebrun 2007).

2.3 - Documents de prévention

Plusieurs documents à visée préventive ont été consultés afin de donner des conseils aux parents pour réagir dans une situation précise, ou sensibiliser à certains signes d'alerte, notamment sur le plan de l'oralité et du langage.

Les signes d'alerte et les conduites à tenir concernant un trouble de l'oralité, développés dans le second livret ont été puisés dans la brochure « Les troubles de l'oralité alimentaire » réalisée par l'Union Régionale des Professionnels de Santé - Hauts de France à l'attention des professionnels de santé. Les conseils pour l'oralité et l'alimentation ont été puisés dans la brochure spécifiquement conçue pour les fentes labio-palatines « Passeport pour l'oralité » réalisée sous la direction de Catherine Thibault, orthophoniste et psychologue à l'hôpital Necker à Paris.

Les conseils préventifs concernant l'hygiène bucco-dentaire proviennent des fiches conseils téléchargeables sur le site de l'Union Française pour la Santé Bucco-Dentaire (UFSBD).

La consultation de livrets d'information d'autres centres de compétence a alimenté notre réflexion sur la forme et le contenu de notre livret : le livret du centre de compétence du C.H.U. de Toulouse, celui du Melbourne Cleft Center du Royal Children's Hospital (en Australie), et celui de l'Hôpital Reine Fabiola à Bruxelles.

2.4 - Illustrations

2.4.1 - Les photographies

Les photographies présentes dans le livret proviennent de la banque de donnée du service de photologie médicale du C.H.U. de Nantes. Les photos de patients ont été anonymées, à l'exception des photos de couverture. L'autorisation de diffusion de ces photos a été demandée aux représentants légaux de l'enfant.

2.4.2 - Les images

Les images illustrant le livret ont été prélevées sur plusieurs sites internet dont la source est communiquée avec l'image. Les autres images sont libres de droit.

Résultats

Les livrets produits sont reportés en annexes.

1 - Mon enfant est né avec une fente labio-palatine - Prise en charge spécifique de 0 à 6 mois

Annexe A

1.1 - Page de couverture

La page de couverture interpelle le lecteur par le titre : « Mon enfant est né avec une fente labio-palatine ». L'emploi du pronom possessif permet au lecteur de s'identifier et ainsi de se sentir concerné dès la première vue. La présentation de deux photos d'un même enfant, l'une prise à l'âge de 6 mois, juste avant la première intervention de fermeture de la fente; et la seconde à l'âge de 12 mois (6 mois à distance de la première intervention), illustre l'objectif principal du livret : accueillir son enfant avec une fente labio-palatine et se préparer ensemble à la première intervention qui métamorphosera son visage. La première photo donne au lecteur une image explicite de la réalité d'une fente labio-palatine sur le visage d'un bébé, exprimant ainsi la transparence de l'équipe médicale, la volonté de ne pas cacher la réalité et lever le tabou. La seconde photo réveille l'optimisme quant à la prise en charge : les soins chirurgicaux donnent à la partie inférieure du visage un aspect proche de la normale.

1.2 - Organisation du livret

Le livret est organisé en deux grandes parties.

1.2.1 - Première partie : Qu'est ce qu'une fente labio-palatine ?

Le livret débute sur des généralités à propos de la fente labio-palatine pour familiariser le lecteur à la pathologie et aux éléments organiques concernés. Des photos légendées permettent de situer les structures anatomiques et apporter un vocabulaire de référence. Des données épidémiologiques et étiologiques permettent de comprendre les origines de la fente et apaiser un éventuel sentiment de culpabilité génétique.

Les formes cliniques les plus fréquentes sont ensuite détaillées. Le lecteur peut se référer au type de fente diagnostiqué par l'équipe médicale, les structures anatomiques touchées et celles préservées, les conséquences morphologiques et fonctionnelles qui en résultent. Voir les autres formes de la malformation permet au lecteur d'envisager plus réellement la diversité de cette pathologie et de ses représentations morphologiques. Les photos du palais, plus difficiles à interpréter, sont légendées.

Cette première partie permet donc au lecteur de découvrir la fente labio-palatine, notamment par des photos de la bouche et du palais. À l'annonce ou la découverte d'une fente labio-palatine, c'est l'atteinte morphologique qui préoccupe les parents : les photos tiennent de ce fait une place conséquente dans cette partie. Par ailleurs, les répercussions fonctionnelles, peu ou mal connues, sont expliquées et replacées en fonction de l'atteinte morphologique, pour orienter le lecteur sur les difficultés potentielles ou attendues de l'enfant.

1.2.2 - Seconde partie : La prise en charge

La seconde partie détaille toutes les étapes médicales, du diagnostic échographique jusqu'à la cicatrisation. Cette partie permet aux parents d'envisager la période pré-opératoire, ordinairement stressante, plus sereinement. Les informations délivrées permettent de préparer les visites au CCMR et apportent des conseils précis que les parents peuvent appliquer au domicile.

Cette section débute sur des explications concernant le diagnostic échographique de la fente labio-palatine. Des clichés échographiques appariés à des photos du visage à la naissance permettent au lecteur, grâce aux légendes, d'apprendre à reconnaître les structures oro-faciales sur le visage du fœtus et d'envisager les possibilités d'évolution morphologique de la face entre la période fœtale et la naissance.

Par la suite, des informations sur la première consultation chirurgicale et la naissance permettent au lecteur de prévoir ces événements et les problématiques soulevées afin de s'y préparer.

Trois pages sont ensuite consacrées à l'alimentation. L'alimentation avant l'intervention est problématique pour de nombreuses familles, et nécessite un accompagnement plus rapproché. Les problématiques liées à l'alimentation sont explicitées, des conseils pratiques pour la prise du biberon et l'allaitement sont apportés ainsi que les recommandations pour l'alimentation post-opératoire. Des informations préventives sont délivrées sur l'oralité afin

de sensibiliser le lecteur au développement sensori-moteur du jeune enfant. La troisième page apprend au lecteur à différencier un reflux nasal, une fausse-route, et un reflux gastro-oesophagien, dans le but de mieux comprendre et observer la symptomatologie du bébé.

Un court paragraphe est consacré aux soins d'hygiène. L'hygiène est une notion importante et accrue à certains moments de la prise en charge, notamment en période post-opératoire. C'est pourquoi les parents doivent y être sensibilisés dès la naissance.

La première intervention est largement détaillée. C'est la plus importante pour l'enfant, elle est donc anxiogène pour les parents. Les consultations pré-opératoires prévues sont détaillées pour que le lecteur en différencie les objectifs. Le déroulement de l'intervention est ensuite expliqué, illustré par des photos pré- et post-opératoires, qui insistent sur la préparation psychologique des parents à la transformation du visage de l'enfant à la sortie du bloc. Les recommandations pour la période post-opératoire sont reprises pour que les parents puissent les consulter à tête reposée au retour à domicile.

La cicatrisation est abordée dans une dernière partie qui expose cinq exemples d'aspects de la lèvre et du nez, pour différentes formes de la malformation. Ces photos renforcent l'idée d'optimisme sur l'avenir du visage de l'enfant.

1.2.3 - Fin du livret

Le livret s'achève sur un calendrier général révélant les principales étapes de la prise en charge à envisager jusqu'à l'âge adulte. Ce calendrier vise à sensibiliser les familles au fait que la fente labio-palatine est une malformation disposant de très bonnes perspectives d'évolution, grâce à l'efficacité des traitements, mais qui reste une pathologie chronique, qu'il est nécessaire de traiter tout au long du développement de l'enfant. Enfin, quelques sites internet et livres fiables sont recensés pour le lecteur qui souhaiterait approfondir le sujet. Le quatrième de couverture du livret référence tous les professionnels de santé pouvant être impliqués dans la prise en charge de l'enfant au sein du C.H.U. de Nantes. Le lecteur peut ainsi mieux situer le rôle et la fonction de chacun.

2 - Mon enfant est né avec une fente labio-palatine - Prise en charge spécifique de 6 mois à 6 ans

Annexe B

2.1 - Organisation du livret

Ce second livret est organisé en fonction des différents thèmes qui peuvent concerner l'enfant au cours de la petite enfance. Ainsi, les parents peuvent cibler leur lecture selon leurs questionnements ou les soins dont dispose leur enfant.

2.1.1 - Le développement du langage

Ce chapitre donne des repères généraux sur le développement du langage de l'enfant, il explique l'impact que la malformation peut avoir sur l'articulation, et par extension sur le développement du langage et de la communication. Il s'agit de donner au lecteur des pistes pour observer et favoriser le développement langagier et communicationnel de l'enfant. Le lecteur est par ailleurs encouragé à consulter en cas de difficultés importantes observées. Le rôle de l'orthophoniste est également abordé ainsi que la variété des objectifs de rééducation.

2.1.2 - La fente vélaire

Cette partie reprend quelques généralités sur le voile du palais et approfondit la fonction de celui-ci dans l'articulation. Plus particulièrement, l'insuffisance vélaire est explicitée : les causes de l'insuffisance vélaire chez l'enfant né avec une fente labio-palatine, ainsi que les différents traitements qui peuvent lui être proposés. Les objectifs et les conditions de la rééducation orthophonique sont exposés. Des conseils préventifs sont apportés pour mettre en place des exercices au quotidien.

Les différents traitements chirurgicaux sont expliqués et illustrés par des photos et/ou des schémas pour faciliter la compréhension et la différenciation de chacun. L'accent est mis sur l'importance de l'investissement de la rééducation orthophonique pour optimiser les effets des traitements chirurgicaux.

Une partie de ce chapitre est dédié au suivi ORL. En effet, ce suivi doit être particulièrement soutenu chez l'enfant présentant une fente vélaire. Un schéma anatomique de l'oreille est présenté, il peut servir de support aux explications de l'ORL ou de l'orthophoniste. Des exemples d'audiogrammes sont présentés afin de guider les parents dans l'interprétation d'une courbe de seuil auditif ainsi que leur apporter une représentation concrète de ce qu'implique une perte auditive sur certaines fréquences. Les aérateurs trans-tympaniques sont évoqués ainsi que les précautions qu'ils nécessitent.

2.1.3 - La fermeture du palais osseux

Cette partie détaille les éléments relatifs à la fermeture chirurgicale du palais osseux : la préparation, le déroulement, et les suites de l'intervention. Une série de photos permet de montrer au lecteur la différence entre la fermeture du voile du palais et la fermeture du palais osseux.

2.1.4 - La cicatrice de la lèvre et l'aspect du nez

Cette page informe le lecteur sur la possibilité d'une intervention chirurgicale sur la cicatrice labio-nasale à visée esthétique et/ou fonctionnelle. Les conformateurs narinaires et leurs bénéfices sont présentés pour encourager le lecteur à s'assurer de leur port régulier.

2.1.5 - Le traitement d'orthopédie dento-faciale

Cette page présente les différents appareillages qui peuvent être proposés à l'enfant, leurs indications et leurs objectifs.

2.1.6 - La fente de la gencive (ou fente alvéolaire)

Cette section expose la dernière étape de la fermeture primaire de la fente : la gingivo-périostoplastie avec greffe osseuse autogène. Le lecteur est ainsi informé sur le greffon, le lieu de prélèvement, les conséquences, le déroulement de l'intervention. Les conséquences de la malformation sur l'éruption dentaire sont évoquées, afin que le lecteur puisse envisager l'agénésie éventuelle de certaines dents et les possibilités thérapeutiques envisageables.

2.1.7 - L'hygiène bucco-dentaire

Trois pages sont dédiées à des conseils préventifs sur l'hygiène bucco-dentaires et les habitudes à mettre en place dès le plus jeune âge de l'enfant. Il s'agit de faire comprendre au lecteur l'importance d'une bonne hygiène bucco-dentaire pour limiter les pathologies qui

pourraient entraver les traitements chirurgicaux ou ortho-donto-faciaux. De plus, il s'agit de sensibiliser le lecteur à préserver les dents de l'enfant de pathologies (infections, caries) qui pourraient donner lieu à des soins dentaires douloureux. La bouche de l'enfant né avec une fente labio-palatine doit pouvoir être examinée par le chirurgien lors des visites au CCMR, il est pour cela important que les soins au fauteuil ou l'examen de la cavité orale ne soient pas anxiogènes pour l'enfant.

2.1.8 - Spécificités de la fente bilatérale

Le lecteur concerné peut s'informer sur les quelques différences impliquées par la bilatéralité de la fente, notamment l'éruption dentaire et la remise en continuité du maxillaire.

2.1.9 - L'oralité

Une page entière est consacrée à l'oralité dans ce livret. Elle sensibilise le lecteur à cette notion qui est peu connue des parents, donne quelques signes qui doivent alerter, des conseils pour adapter son propre comportement vis-à-vis de l'enfant et des pistes pour atténuer ou limiter l'aggravation des troubles.

2.1.10 - Fin du livret

Comme le premier, ce second livret s'achève sur un calendrier prévisionnel de la prise en charge permettant au lecteur d'envisager l'avenir, ainsi que des sources à consulter et l'équipe médicale impliquée dans la prise en charge des fentes labio-palatines au C.H.U. de Nantes.

Discussion

1 - Transcrire l'information

Informé par écrit n'est pas obligatoire. Conformément à l'article 35 du Conseil national de l'Ordre des médecins, l'information doit être « claire, loyale et appropriée », et « délivrée au cours d'un entretien individuel » (Conseil national de l'Ordre des Médecins, article 35). Le livret est simplement un outil recommandé par l'HAS pour éclairer l'information transmise à l'oral. Il renforce et assure la transmission des messages. Le livret permet aux parents de pouvoir reprendre, chez eux, les éléments apportés par l'équipe médicale durant la consultation. Les visites des familles au CCMR représentent souvent une longue demi-journée de consultation dans plusieurs services (radiologie, photologie, chirurgie, anesthésie...) La masse d'informations reçue ne peut être assimilée intégralement. Le livret permet de suppléer la mémoire. Il peut également apporter d'autres éléments qui n'auraient pas été abordés au cours de la consultation, mais qui intéressent les familles.

1.1 - Constituer une trace du parcours de soins

Le document, par la forme familière d'un livret, constitue également un support de communication au sein même de la famille de l'enfant. Les enfants viennent au CCMR accompagnés de leurs parents, parfois de leurs frères et sœurs, mais les autres proches (grands-parents, amis, nourrices) ne sont jamais en contact avec l'équipe médicale, malgré leur intérêt pour le développement de l'enfant concerné. Les parents pourront donc eux-mêmes s'appuyer sur le livret pour expliquer la pathologie de leur enfant à leurs proches. Dans le cas d'un diagnostic anténatal, le livret pourra participer à la préparation à l'accueil de l'enfant dans la famille élargie.

Parler de la malformation, au cours de la croissance de l'enfant, peut être difficile dans certaines familles lorsque des sentiments de honte et de culpabilité sont éprouvés par les parents (Bolomey 2013). Un document symbolique, présent au domicile peut faire émerger le dialogue, à différents temps de la vie de l'enfant. Ce livret peut également représenter la trace du parcours de soin de l'enfant, qui doit connaître et assumer son histoire, pour pouvoir l'accepter.

Le langage écrit n'est pas accessible à tous, certains parents peuvent être non lecteurs ou allophones. Cependant, l'équipe médicale s'assure systématiquement de la compréhension du traitement qui sera effectué, lors de la consultation. Pour le lecteur de faible niveau ou allophone, le livret reste intéressant à feuilleter car les illustrations sont explicites. De plus, les schémas légendés constituent une référence pour les termes anatomiques utilisés par l'équipe médicale. Le livret pourra être explicité à domicile, si la famille le souhaite, par un proche lecteur ou francophone.

1.2 - Diffuser l'information sur internet

La publication du livret sur le site internet du C.H.U. permet de pallier le manque d'information entre le diagnostic et la première visite au CCMR. Ainsi, les parents faisant des recherches sur internet pourront découvrir la malformation par une documentation fiable et propre au service. Des premiers questionnements émergeront et pourront être discutés lors de la première consultation avec le chirurgien. Cela permet également de poser quelques bases de connaissances et ainsi être plus disponible pour comprendre les informations données par le chirurgien pour la première consultation.

1.3 - Représenter le centre de compétence

Le livret, effectué au sein du service et à destination de ses patients, est le reflet réel de la prise en soin au CCMR et des protocoles utilisés. Les photos représentent des patients opérés par le Pr Corre et suivi par les professionnels de santé du CCMR, elles représentent des perspectives réelles d'évolution. La liste de noms de toute l'équipe médicale à la fin du livret permet aux parents de se repérer par rapport aux rôles de chacun dans l'équipe, et de savoir à qui s'adresser selon le besoin.

Attester les informations à l'écrit permet également de maintenir une bonne cohérence dans le discours des professionnels. La contradiction entre deux soignants entraîne l'incompréhension des familles et par conséquent une perte de confiance dans le corps médical (Azria 2007). La multiplicité des soignants au sein du réseau de soin peut créer des divergences parmi les informations reçues par les familles. Acter à l'écrit donne une référence de langage et de connaissances, que les patients pourront partager avec les praticiens qu'ils consultent en

dehors du centre. Le livret vise à transmettre aux parents le raisonnement de l'équipe médicale vis-à-vis du suivi de leur enfant, et plus le parent comprend, plus il aura confiance.

Le livret représente le service, il est le témoin du professionnalisme de l'équipe et de leur investissement dans la prise en soin des fentes labio-palatines. Il montre l'envie de coopérer avec les familles, et de leur donner les éléments nécessaires à la réflexion sur les structures touchées chez leur enfant, les répercussions et les traitements correspondants.

Transcrire l'information présente ainsi l'intérêt de faire vivre la problématique au travers d'un document symbolique, initiateur de réflexion et de communication au-delà des temps de consultations. Il forme un lien entre le domicile et l'hôpital, et constitue un support aidant à la communication pour les familles et les soignants.

2 - Exposer les visages fendus

Les livrets, notamment le premier, contiennent de nombreuses photographies de fentes labio-palatines. L'exposition de photos de ce type de malformation n'est pas habituelle dans les livrets d'information d'autres centres.

2.1 - Prémunir les familles d'une représentation inauthentique de la malformation

Pour la conception du livret, nous avons choisi de montrer la fente labio-palatine par des photographies de diverses formes cliniques. A l'heure de l'accès simple et rapide aux informations sur internet, nous ne pouvons protéger les parents de la vision de photos de la malformation, que la curiosité les pousse à chercher dès l'annonce du diagnostic anténatal. Cependant, les images trouvées sur internet montrent souvent des formes dénaturées sous un angle repoussant, qui choquent les parents laissés seuls, hantés par cette représentation de leur futur enfant. Montrer des photos de formes réellement fréquentes permet de cadrer cette recherche d'images et de la limiter à des photos pertinentes, accompagnées des résultats après la cicatrisation, pour montrer les perspectives assurées de la prise en charge. Cela permet aux parents de mesurer l'ampleur de la malformation à laquelle ils doivent s'attendre. La fente labio-palatine peut se présenter sous de nombreuses formes et les parents étrangers à cette malformation ne le sauront pas forcément.

Certains (Grollemund 2014) préconisent la préservation des parents à l'exposition de photographies de fentes, avant la naissance de leur enfant. Cependant, cette pratique est répandue chez les familles et il est malheureusement impossible de la contrôler. Il nous a donc paru pertinent de leur apporter les images qu'ils recherchent, tout en s'assurant de leur vraisemblance. Nous avons cependant veillé à limiter les images à la zone concernée par la malformation afin d'éviter aux parents des projections trop précises du visage de leur futur enfant. Seule la photo de couverture du livret dévoile en entier le visage d'un enfant portant la malformation. L'objectif de cette photo étant de donner une image décomplexée et positive de la malformation.

Les photos de fentes labio-palatines apparaissant dans le livret ont été sélectionnées dans le but de représenter le plus de formes possibles de la malformation. Malgré tout, chaque enfant est touché de façon différente sur le plan anatomique et les formes décrites ne seront pas toujours la représentation exacte de la fente du patient. C'est ainsi que l'équipe médicale adaptera toujours son propos à chaque famille pour donner une approximation de la réalité.

En contexte anténatal, un amas d'information après une annonce soudaine peut rendre la lecture de ce premier livret difficile. Toutefois, une rubrique spécifique explique aux parents le décryptage des images échographiques et les évolutions possibles du visage du fœtus. Ils pourront ainsi mieux appréhender les perspectives et anticiper le plus réellement possible l'aspect de la bouche et du nez de leur enfant. Les nombreuses photographies et explications permettront plus facilement aux parents de se préparer à la naissance.

2.2 - Vaincre le tabou et supprimer la honte

Montrer des photographies de la malformation permet également de désensibiliser les familles à la vision d'une fente labio-palatine. La fente choque parce qu'il n'est pas habituel de la voir sous cette forme ouverte. C'est la rareté de l'exposition à cette pathologie qui la rend angoissante, car c'est une différence physique connue mais à laquelle nous sommes peu confrontés. La confrontation à une anomalie physique provoque des processus psychiques, par sa différence vis-à-vis des représentations sociales collectives et les projections que l'on peut effectuer sur notre propre visage. Cette sidération est liée en partie à la similitude au visage humain habituel (Demeule 2010). Cibler les photos à une partie du visage facilite la dé-

couverte de la malformation. L'anomalie peut provoquer des sentiments d'étrangeté et de monstruosité au premier regard. Montrer une multitude de photographies de cette malformation sous plusieurs formes accoutume la vision et abaisse le niveau d'angoisse.

Il s'agit également de lutter contre le tabou de la malformation que l'on cache et lever le voile sur une différence physique qui blesse moins lorsqu'elle est assumée (Gavelle 2016). Voir de nombreuses photographies d'enfants de la région, présentant la malformation, allège le sentiment de solitude de la famille et encourage à accepter la différence. Il s'agit de lutter contre la honte qui peut envahir les parents lorsqu'ils sentent un malaise à la vision d'une telle malformation. Diffuser des images de fentes labio-palatines préparera également l'entourage élargi de l'enfant à mieux réagir à la découverte de son visage.

« La réalité d'un visage difforme, aussi violente soit-elle, n'entraîne pas nécessairement de failles narcissiques dès lors que l'enfant n'est pas aliéné dans un indicible pesant mais bénéficie au contraire d'une parole vraie de l'autre maternel concernant sa malformation. » (Demeule 2010). En effet, la communication prend une place majeure dans l'acceptation de la malformation par les parents et, par extension, par l'enfant grandissant. Il est fondamental que l'équipe médicale pose le modèle d'une communication riche et aisée sur la pathologie afin de solliciter une inclination similaire au sein même de la famille.

2.3 - Dévoiler le mystère hospitalier

Illustrer le livret par de véritables photographies de patients témoigne d'un désir de transparence envers les familles. Le caractère impénétrable des services hospitaliers est levé pour la vision de quelques photos en conditions opératoires. Si la vision d'un bébé intubé, des fils de suture, des pansements, peut impressionner certains, elle donnera à d'autres l'avantage d'entrevoir la réalité des patients en conditions de soin. Aucune photo ne montre des incisions ou des interventions chirurgicales en cours : il s'agit seulement de présenter aux parents ce qu'ils verront dans la bouche de leur enfant avant et après l'intervention. Expliquer et montrer les étapes permet aux parents de mieux se préparer à l'intervention et à la métamorphose du visage de l'enfant, mais également d'obtenir une meilleure adhésion thérapeutique au moyen d'une bonne relation de confiance. Les familles les plus fragiles seront toujours accompagnées, si elles le souhaitent, par un psychologue, et l'équipe médicale veille sans cesse à limiter l'anxiété.

Il s'agit également de montrer quelques résultats chirurgicaux obtenus pour différentes formes cliniques de la fente labio-palatine. En effet, cela montre aux parents la compétence globale de l'équipe médico-chirurgicale malgré les différences de cicatrisation inter-individuelles. Ces photos sont importantes car elles apportent aux parents l'espoir d'une récupération satisfaisante sur le plan morphologique.

Les nombreux schémas anatomiques du document, pouvant lui conférer une apparence scolaire, localisent les structures anatomiques de la zone oro-pharyngée et spécifient les termes qui s'y rapportent. Ces éléments sont indispensables aux familles pour comprendre les interventions chirurgicales proposées et le langage utilisé par l'équipe médicale en consultation. La meilleure compréhension du traitement apporté à l'enfant renforce le lien de confiance avec l'équipe de soins.

Nous avons choisi d'illustrer largement notre premier livret par des photos et des schémas anatomiques, dans le but de montrer la malformation à divers moments de la prise en charge pour préparer les familles à toutes ces étapes. Le livret étant conséquent, les illustrations choisies sont uniquement celles qui sont révélatrices de sens. Le second livret dispose plutôt d'illustrations explicatives, afin de favoriser la compréhension du texte. Il n'est pas nécessaire d'y montrer des fentes labio-palatines puisque à cet instant la fente a été majoritairement refermée.

3 - Livrer les connaissances

Documenter les familles sur la pathologie de leur enfant nous semble essentiel. Peu importe leur niveau socio-éducatif ou les connaissances de base dont ils peuvent disposer, les parents ont besoin de toutes les informations nécessaires pour comprendre la pathologie et s'occuper de leur nouveau-né avec pertinence. Hippocrate nous enseignait déjà en -400 avant J.C. : « Il faut non seulement faire soi-même ce qui convient, mais encore faire que le malade, les assistants, et les choses extérieures y concourent. » Alimenter un nourrisson avec une fente labio-palatine peut s'avérer très compliqué : les parents ont besoin de comprendre la formation anatomique de la bouche du tout-petit pour s'autonomiser dans la recherche de solutions fonctionnelles adaptées.

3.1 - Circonscrire les notions

Quelles informations sont pertinentes pour les parents et utiles à la compréhension de la pathologie de son enfant ? Notre objectif étant de pallier un manque d'information, nous avons choisi d'informer généreusement. En effet, il s'agit de nourrir les parents en demande d'information suffisamment pour qu'ils n'éprouvent pas le besoin d'effectuer des recherches hasardeuses sur internet. En effet, nous apportons également des liens vers des sources fiables à la fin du document, pour les familles qui voudraient aller plus loin.

Un document long ne permet pas la transmission assurée d'un message précis, cependant la quantité permet de rassurer les familles en se montrant le plus exhaustif possible sur le sujet. La malformation étant chronique et dépistée en contexte péri-natal, le souci de disposer de tous les éléments pouvant participer au bon développement de l'enfant est d'autant plus présent chez les jeunes parents. Le volume des livrets leur permettront peut-être d'être relus à plusieurs reprises, d'un regard qui se renouvelle au fil du temps.

Les informations se rapportant à un contexte syndromique de la fente labio-palatine n'ont pas été traitées. En effet, les syndromes génétiques sont rares et complexes, ils génèrent des comorbidités et méritent une information spécifiquement adaptée au cas par cas. Cependant, les livrets restent pertinents pour des parents d'un patient présentant un syndrome : il a été toutefois nécessaire de les avertir dès l'avant-propos que certaines informations seraient à adapter avec l'équipe médicale. Les belles perspectives d'évolution de la fente labio-palatine sont essentielles à souligner dans les cas syndromiques, en vue d'alléger les préoccupations parentales. Il serait cependant très intéressant de réaliser un livret spécifique à certains syndromes caractéristiques, comme le syndrome de Pierre Robin par exemple.

Les aspects purement théoriques concernant la fente labio-palatine sont synthétisés au début du premier livret, les informations du second livret sont ciblées sur la prévention, les soins orthophoniques et orthodontiques, ainsi que sur les opérations de fermeture du palais osseux, de la fente alvéolaire, et les traitements de l'insuffisance vélaire. La lecture du premier livret, posant des bases de connaissances claires sur la malformation, doit rendre possible la compréhension du second livret, qui ne reprend pas toutes les connaissances de base. La fonction vélaire et l'appareil auditif sont toutefois explicités dans le second livret, car c'est à cet instant du développement du langage qu'ils prennent plus d'importance. Les termes médicaux spécifiques utilisés par l'équipe sont définis et réemployés pour y familiariser le lec-

teur. Les notions théoriques sont accompagnées de conseils pratiques faciles à mettre en place pour les parents.

Il est de même important d'aborder les incertitudes qui existent dans le champ de cette pathologie, notamment en ce qui concerne son étiologie qui n'est pas toujours explicable. Avouer une incertitude accentue la sincérité du discours général : montrer que la médecine ne peut répondre à toutes les questions est essentiel pour que les familles comprennent que tous les problèmes ne peuvent être résolus. Les non-dits et les tabous sont à proscrire afin de maintenir la confiance d'une communication franche.

La clôture de chacun des livrets par un calendrier prévisionnel pour la suite permet aux parents d'envisager l'avenir et de se préparer à une prise en charge longue. Cependant, la variabilité des formes cliniques de la malformation aboutit à des programmes différents pour chaque patient en fonction de ses besoins. Le calendrier qualifié de « général » indique donc les principales étapes du processus de soin. Les parents ayant compris les tenants et aboutissants de la malformation de leur enfant pourront logiquement repérer les étapes qui ne s'appliqueront pas à leur parcours (pas d'opération sur la gencive pour une fente postérieure par exemple). Il sera malgré tout nécessaire d'accompagner les parents dans l'adaptation de leur lecture du livret.

3.2 - Les parents comme acteurs principaux de soins

En contexte périnatal et pédiatrique, l'information aux familles fait partie du soin (Azria 2007). Informer les parents leur confère un rôle dans le soin de leur enfant. Ce sont eux qui veillent sur l'enfant au quotidien : ils sont en première ligne pour optimiser le traitement, observer le développement de l'enfant et consulter en cas de signes d'alerte.

Le lecteur, dans ce contexte périnatal et pédiatrique, n'est pas le patient lui-même, mais bien ses parents. Il s'agit donc de s'adresser aux parents, mais servir l'enfant avant tout. Les protocoles de soins peuvent avoir une incidence différente sur l'enfant et sur les parents. Par exemple, le choix de refermer la fente à 5-6 mois est relatif à de meilleures perspectives de croissance à l'enfant, cependant il induit des difficultés pour alimenter l'enfant jusqu'à l'intervention, et oblige les parents à se confronter à la différence morphologique pendant plusieurs mois. A l'inverse, le choix d'opérer dès la naissance pour refermer rapidement la fente mais aussi la plaie narcissique des parents peut être associé à une rançon cicatricielle plus

marquée, et ne dispense pas de plusieurs autres opérations chez le petit enfant. Tous les choix avancés par le CCMR, dans le livret, sont considérés comme bénéfiques à l'enfant. La plaque palatine, proposée par certains centres comme aide à l'alimentation jusqu'à l'opération, n'est pas proposée au sein du CCMR, au regard de l'insuffisance de bénéfices qu'elle apporte à l'enfant comparativement aux contraintes qu'elle lui induit.

Le livret d'information est bien à destination des parents mais dans le but d'améliorer la vie de l'enfant et non de satisfaire les parents. Il s'agit de s'allier ensemble pour générer les meilleures perspectives possibles pour l'enfant. Ainsi, les conseils préventifs, concernant l'hygiène phonatoire, nasale et bucco-dentaire, sont nombreux au sein du second livret et peuvent être jugés comme contraignants par le parent sur le plan éducatif. Cependant, ces pratiques sont essentielles au bon développement de l'enfant. Le port des conformateurs nari-naires est contraignant pour l'enfant, et par extension pour les parents qui doivent y veiller pour permettre la meilleure cicatrisation possible des ailes du nez. Informer sur l'importance à terme de ces efforts pour l'enfant génère plus de motivation chez les parents pour appliquer les recommandations avec rigueur. Plus le parent est sensibilisé, meilleure sera l'observance thérapeutique et par conséquent les résultats.

Cette conception moderne qui vise à faire évoluer une médecine paternaliste vers un modèle plus autonome, est bénéfique pour les familles et pour l'équipe médicale, puisqu'elle valorise les parents et optimise les résultats. La relation entre le soignant et le parent s'enrichit de cette mise en réflexion sur les troubles de son propre enfant.

3.3 - Vers une éducation thérapeutique du patient et des familles

Le livret d'information est un support enrichissant par sa volonté de délivrer un savoir aux familles leur permettant de mieux appréhender la pathologie de leur enfant. Néanmoins ce livret ne sera pas suffisant à former les parents spécifiquement sur du savoir-faire et du savoir-être avec leur enfant. Les conseils par écrit pour l'alimentation du nourrisson, les exercices vélaire, et les mesures d'hygiène sont explicités mais le livret ne permet pas de vérifier l'intégration correcte de ces notions par les familles et leur reproduction fidèle à domicile. Le livret d'information constitue une réponse pour les parents en demande, mais ne peut garantir une compréhension et un usage adapté des informations apportées. Le livret est un support à

l'échange mais il ne peut suppléer à une véritable formation : l'Education Thérapeutique du Patient.

L'Education Thérapeutique du Patient (ETP) est décrite par l'OMS en 1998 comme visant à « aider les patients à acquérir ou maintenir les compétences dont ils ont besoin pour gérer au mieux leur vie avec une maladie chronique. ». Un tel programme serait pertinent dans ce service et permettrait un meilleur accompagnement des parents en péri-natal puis des patients grandissants. « Une information orale ou écrite, un conseil de prévention peuvent être délivrés par un professionnel de santé à diverses occasions, mais ils n'équivalent pas à une éducation thérapeutique du patient. » (OMS 1998). La fente labio-palatine étant une pathologie rare et isolée, engendrant un traitement médical complexe et pluridisciplinaire jusqu'à l'âge adulte, elle génère un besoin d'accompagnement des familles, notamment en période péri-natale et durant la petite enfance.

Un programme d'ETP permettrait de protocoliser et accorder un temps précis à l'information des familles sur la malformation en dehors des échanges informels qui ont lieu durant les consultations. Les livrets d'information pourraient eux-mêmes être intégrés au sein du programme dans le but de vérifier leur compréhension. Ces séances permettraient de faire le point sur les connaissances et les références des familles, et de s'adapter à leurs dispositions pour les former sur la pathologie. Il serait également bénéfique de mettre en lien les familles entre elles au cours de séances de groupe, leur permettant de rencontrer des familles qui traversent la même situation, aussi rare soit-elle. Cette mise en relation est déjà pratiquée de manière informelle au sein du CCMR mais mériterait d'être développée. L'ETP offrirait un lieu d'accueil et de recueil de la parole des familles et ainsi un cadre rassurant. Les familles pourraient acquérir une connaissance correcte et précise de la pathologie, de la prise en charge, et des spécificités de leur enfant. Des mises en pratique, sur des problématiques telles que l'alimentation et les interactions seraient intéressantes à développer. De nombreux supports d'activités pourraient être utilisés pour transmettre les informations, et des outils de vérification attesteraient la formation des familles.

Ainsi, documenter les familles dans la mesure de ce qui est pertinent pour veiller au bon développement de leur enfant semble essentiel pour leur conférer un rôle et les laisser agir au mieux pour leur enfant. Cependant, il n'est pas possible d'attester l'intégration des informations par les parents, aussi un programme d'éducation thérapeutique serait intéressant à mettre en place au sein même du service.

Conclusion

La fente labio-palatine est une malformation importante, pouvant être à l'origine de conséquences fonctionnelles et morphologiques majeures, telles que des troubles de déglutition, de ventilation, de phonation, d'audition, une dysharmonie de la lèvre supérieure, du nez, des dents. Cette malformation influe également sur le développement psychosocial de l'enfant, particulièrement dans la période péri-natale où elle peut fragiliser le lien parent-enfant. La malformation marque aussi l'enfant sur le plan identitaire et influe sur la socialisation au cours de l'enfance. En revanche, cette pathologie est vécue plus sereinement lorsqu'elle est bien acceptée par les familles.

Les répercussions de la fente labio-palatine sur la santé et le développement de l'enfant sont donc motifs d'une prise en charge chronique et pluridisciplinaire au sein d'un centre de compétence spécialisé dans les malformations rares de la face, tel que celui qui existe au C.H.U. de Nantes. Cette prise en charge fait succéder divers objectifs au cours de la croissance de l'enfant, dans le but ultime de restaurer la morphologie et la fonction normale des cavités orales et nasales.

Au centre de compétence du C.H.U. de Nantes, les parents sont reçus dès le diagnostic anténatal afin d'effectuer des échographies en trois dimensions qui précisent la nature de la fente. Les familles rencontrent le chirurgien qui leur délivre les premières informations sur la pathologie de leur futur enfant. Il leur expose le protocole de soins envisagé en fonction du diagnostic établi. Le suivi clinique de l'enfant est régulier au cours de l'enfance, un orthophoniste intervient dans le cas de fente postérieure pour le suivi de la phonation et du langage, un orthodontiste agence l'espace dans la bouche de l'enfant, dans le cas de fente antérieure.

Les patients sont informés à l'oral au fil de chaque consultation par les différents membres de l'équipe médico-chirurgicale mais le besoin d'un document fiable et adapté, synthétisant les informations à délivrer aux patients, émerge dans le service.

Les parents des enfants concernés par la malformation se sont exprimés sur leur nécessité d'être plus amplement informés sur la pathologie de leur enfant au cours d'un Projet Hospitalier de Recherche Clinique, effectué en 2012 au sein de quatre centres de compétence français, qui a conclu à un manque d'information et d'accompagnement général, notamment en période péri-natale, post-diagnostique, et au cours de la petite enfance dans le cadre des troubles phonatoires.

Il apparaît également important de faire circuler l'information sur cette malformation de façon plus globale au sein des familles, dans le but de diminuer l'appréhension de la confrontation à la fente labio-palatine et permettre ainsi une meilleure acceptation des familles, et un développement psychologique et identitaire serein pour l'enfant.

Avec cette intention, nous avons réalisé deux livrets, à donner aux familles en main propre, lors d'une consultation, et à diffuser sur le site internet du C.H.U. de Nantes. Ces livrets permettront aux parents de s'informer plus spécifiquement sur la fente labio-palatine et sa prise en charge au centre de compétence.

Le premier livret se consacre aux tout premiers moments de l'enfant, qui sont vécus difficilement par les parents : la période périnatale. Il s'agit en effet d'accueillir l'enfant et de se préparer à la première intervention chirurgicale. Le second livret cible la petite enfance, développe les étapes du traitement de la fente, et les éléments préventifs permettant le bon développement de l'oralité alimentaire et verbale de l'enfant. L'accent est porté sur la fonction vélaire, souvent incomprise par les familles.

Les informations ont été transcrites sur des petits livrets, supports simples, accessibles et durables. En effet, ces livrets pourront facilement être feuilletés, conservés, laissant une trace du parcours de soin et participant à l'histoire de l'enfant. Le livret peut symboliquement constituer un élément initiateur et support de dialogue au sein de la famille pour faire circuler la communication au sujet de la malformation. C'est un bon outil, préconisé par l'HAS et pertinent dans ce contexte précis. Diffuser son contenu sur internet augmentera son accessibilité et la visibilité des belles perspectives que le soin peut offrir à ces enfants. Ce document représentera le centre de compétence et témoignera aux parents de l'investissement de l'équipe médicale pour cette pathologie.

Illustrer un livret d'information avec des photos de différentes formes de la malformation constitue une innovation parmi les livrets d'information sur les fentes labio-palatines en France. Aujourd'hui au règne d'internet et de l'accessibilité de l'information numérique, la « préservation » des parents de la vision d'une malformation similaire à celle qui leur a été annoncée paraît vaine et obsolète. Nous avons donc choisi de montrer la diversité des formes cliniques et l'apparence réelle d'une telle malformation par des photos actuelles et authentiques. Montrer ces visages participe à la lutte contre le tabou des différences physiques et la honte éprouvée à tort par les parents. Cette malformation fréquente dispose de bonnes pers-

pectives de traitement, les familles en ayant conscience réagiront de façon plus adaptée à la rencontre de l'enfant. Offrir aux parents la possibilité de voir les résultats chirurgicaux renforce également un lien de confiance entre l'équipe médicale et les parents, qui se sentiront davantage inclus dans le parcours de soin de l'enfant.

Mettre à disposition toutes les connaissances nécessaires à la compréhension de la malformation, ses origines, ses répercussions et ses traitements permettra aux parents de devenir acteurs dans le soin de leur enfant, et ainsi se sentir valorisés dans la pleine possession de leur rôle protecteur de parents. Une formation pratique délivrée par l'équipe médicale spécialisée constituerait un projet pertinent dans la continuité du nôtre. Le développement d'un programme d'éducation thérapeutique serait bénéfique aux familles et au traitement de l'enfant. Il réduirait l'anxiété des parents en renforçant l'accompagnement, et continuerait à améliorer l'observance des recommandations préventives.

Les supports d'information aux patients, notamment dans le cadre des maladies rares et chroniques, sont des outils essentiels pour favoriser la communication entre l'équipe médicale et les familles. La communication étant source d'une relation sereine, l'outiller renforce le lien de confiance entre la famille et l'équipe, lien primordial dans la prise en charge périnatale et pédiatrique. Une alliance solide avec la famille est facteur d'une meilleure réussite du traitement, soutenir la communication et informer est donc primordial pour le bien de l'enfant.

Ce projet d'information aux patients au sein du service pourrait continuer au travers d'un livret destiné à l'adolescent, qui exposerait les reprises chirurgicales possibles et accompagnerait la recherche identitaire en initiant le dialogue familial. Nous pourrions également envisager un livret spécifique à distribuer aux familles concernées par le syndrome de Pierre Robin. L'information et la formation des patients et des familles sera toujours à l'origine de projets se renouvelant au gré des progrès de la médecine.

Bibliographie

Abadie, V. (2003). Démarche pédiatrique vis-à-vis d'un nouveau-né atteint d'une fente labio-maxillaire et/ou palatine. *Rééducation orthophonique*, 41(216), 25-34.

Adam, S., Sama, H. D., Dégardin, N., Gallucci, A., Bellot-Samson, V., & Bardot, J. (2016, August). La gingivopériostoplastie avec substitut osseux: technique et premiers résultats. *Annales de Chirurgie Plastique Esthétique* (Vol. 61, No. 4, pp. 257-262). Elsevier Masson.

Article 35 (Article R.4127-35 du Code de la Santé Publique), Conseil national de l'Ordre des Médecins.

Azria, E., Bétrémieux, P., Caeymaex, L., Debillon, T., Fournié, A., Huillery, M. L., ... & Groupe de réflexion sur les aspects éthiques de la périnatalogie. (2007). L'information dans le contexte du soin périnatal: aspects éthiques. *Archives de pédiatrie*, 14(10), 1231-1239.

Bardot, J., Salazard, B., Casanova, D., Pech, C., & Magalon, G. (2007). Les séquelles vélopharyngées dans les fentes labioalvéolopalatovélaires. Pharyngoplastie par Lipostructure® du pharynx. *Revue de Stomatologie et de Chirurgie Maxillo-faciale*, 108(4), 352-356.

Béal, E., Gavelle, P., Frochisse-Durizy, C., Gall, J. Y., Martínez, C. P., Danion-Grilliat, A., & Grollemund, B. (2017). Réflexions sur l'accompagnement psychologique proposé aux familles accueillant un enfant porteur d'une fente labio-palatine. *Devenir*, 29(2), 77-89.

Beuzet, I. (2004). Elaboration d'une guidance familiale pour des enfants porteurs d'une fente labio-maxillo-vélo-palatine (Mémoire d'Orthophonie).

Bunduki, V., & Zugaib, M. (2018). Ultrasound Evaluation of the Fetal Face. *Atlas of Fetal Ultrasound* (pp. 61-70). Springer, Cham.

Chapuis-Vandenbogaerde, C., Zbinden-Trichet, C., Charpillet, V., Soupre, V., Kadlub, N., Galliani, E., ... & Picard, A. (2015). Fentes palatines: intervention précoce en orthophonie.

Chiffre-Bellec, C., Parera, K., & Raynaud, J. P. (2011). S'il te plaît, dessine-moi un visage.... *Enfances & Psy*, (2), 83-91.

Chouteau, M., & PLANTARD, C. (2013). Impact d'une fente faciale sur le langage oral d'enfants de 3 ans à 5 ans 1/2 porteurs de fentes labio-palatines et palatines isolées (Mémoire d'orthophonie, Université de Lille).

Cieutat, M. (2011). Elaboration d'un livret sur les fentes vélo-palatines à destination du personnel hospitalier des maternités (Mémoire d'orthophonie, Université de Bordeaux)

de Bérail, A., Lauwers, F., Esclassan, E. N., Bassols, V. W., Gardini, B., & Galinier, P. (2015). Épidémiologie des malformations associées aux fentes labiales et palatines à propos d'une étude rétrospective de 324 cas. *Archives de Pédiatrie*, 22(8), 816-821.

Bolomey, L., Habersaat, S., Peter, C., Borghini, A., Pierrehumbert, B., Despars, J., & Hohlfeld, J. (2013). Honte et culpabilité. Naissance d'un enfant avec une malformation faciale. *La psychiatrie de l'enfant*, 56(1), 127-145.

Demeule, C. (2010). Réflexions psychanalytiques et éthiques sur les enjeux psychiques de la monstruosité faciale. *Pratiques psychologiques*, 16(1), 73-83.

Demeule, C. (2017). Malformation du visage et défiguration: prise en charge psychologique dans la clinique de la monstruosité faciale. *ALTER-European Journal of Disability Research/Revue Européenne de Recherche sur le Handicap*, 11(1), 50-64.

Duarte, G. A., Ramos, R. B., & Cardoso, M. C. D. A. F. (2016). Feeding methods for children with cleft lip and/or palate: a systematic review. *Brazilian journal of otorhinolaryngology*, 82(5), 602-609.

Duquennoy-Martinot, V., Aljudaibi, N., Belkhou, A., Depoortère, C., & Guerreschi, P. (2016, October). Est-il légitime de proposer de la chirurgie esthétique aux enfants et aux adolescents?. *Annales de Chirurgie Plastique Esthétique* (Vol. 61, No. 5, pp. 622-628). Elsevier Masson.

Gaillot, A., Mondie, J. M., Buffard, F., Barthelemy, I., & Sannajust, J. P. (2007). Les séquelles vélopharyngées dans les fentes labioalvéolopalatovélaires. Analyse, bilan et prise en charge orthophonique. *Revue de Stomatologie et de Chirurgie Maxillo-faciale*, 108(4), 329-333.

Ganry, L., Blot, P., Balandier, S., Bouric, J. M., Sabouni, W., Corre, P., & Khonsari, R. H. (2016). Exploration quantitative de la phonation par aérophonoscopie: étude de reproductibilité sur sujets sains. *Revue de Stomatologie, de Chirurgie Maxillo-faciale et de Chirurgie Orale*, 117(2), 62-66.

Gavelle, P. (2016). L'enfant né avec une malformation faciale et les moqueries: analyse et prévention. *La psychiatrie de l'enfant*, 59(2), 629-644.

Gavelle, P. Lecuyer, D. *Bébé Sourire*. Editions Un K'Noë dans les Cloups.

Ghio, A., Giusti, L., Blanc, E., Pinto, S., Lalain, M., Robert, D., ... & Woisard, V. (2016). Quels tests d'intelligibilité pour évaluer les troubles de production de la parole?. *Journées d'Etude sur la Parole* (pp. 589-596).

Grollemund, B. (2014). Conflits éthiques autour de la question des fentes labio-palatines: de l'intérêt d'anticiper les effets de leur impact psychique pour une meilleure prise en compte thérapeutique et sociétale (Thèse de doctorat, Université de Strasbourg).

Grollemund, B., Danion-Grilliat, A., Smaniotto, A., & Gruillot, É. (2011). Visages fendus. *Cahiers philosophiques*, (2), 30-46.

Grollemund, B., Galliani, E., Soupre, V., Vazquez, M. P., Guedeney, A., & Danion, A. (2010). L'impact des fentes labiopalatines sur les relations parents-enfant. *Archives de pédiatrie*, 17(9), 1380-1385.

Grollemund, B., Guedeney, A., Vazquez, M. P., Picard, A., Soupre, V., Pellerin, P., ... & Bruant-Rodier, C. (2012). Relational development in children with cleft lip and palate: influence of the waiting period prior to the first surgical intervention and parental psychological perceptions of the abnormality. *BMC pediatrics*, 12(1), 65.

Harper, D. C. (1995). Children's attitudes to physical differences among youth from Western and non-Western cultures. *The Cleft palate-craniofacial journal*, 32(2), 114-119.

Haute Autorité de Santé. (Juin 2008). Elaboration d'un document d'information à l'intention des patients et des usagers du système de santé. www.has-sante.fr

Haute Autorité de Santé. (Juin 2012). Document d'information patient à partir d'une recommandation de bonne pratique. www.has-sante.fr

Klintö, K., Svensson, H., Elander, A., & Lohmander, A. (2014). Speech and phonology in Swedish-speaking 3-year-olds with unilateral complete cleft lip and palate following different methods for primary palatal surgery. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal*, 51(3), 274-282.

Kummer, A. W. (2014). Speech evaluation for patients with cleft palate. *Clinics in plastic surgery*, 41(2), 241-251.

Loras-Duclaux, I. (2010). Allaitement des enfants porteurs d'une fente labio-palatine. *Archives de pédiatrie*, 17(6), 783-784.

Missland, J. (2016). La plaque palatine obturatrice dans la prise en charge de la fente labiopalatine unilatérale en France et en Allemagne (Thèse de Doctorat, Université Toulouse III).

Oger, P., Malek, R., Martinez, H., & Trichet, C. (2002, April). Prise en charge des fentes labio-palatines par l'équipe de l'hôpital Robert Debré à Paris. *Annales de chirurgie plastique esthetique* (Vol. 47, No. 2, pp. 138-142). Elsevier Masson.

Organisation Mondiale de la Santé, Bureau Régional pour l'Europe. (1998). Education thérapeutique du patient. Programme de formation continue pour professionnels de soins dans le domaine de la prévention des maladies chroniques. Recommandations d'un groupe de travail de l'OMS.

Paquot-Le Brun, C., Babin, E., Moreau, S., & Bequignon, A. (2007). Séquelles otologiques dans les fentes palatovélaires. Analyse et prise en charge. *Revue de Stomatologie et de Chirurgie Maxillo-faciale*, 108(4), 357-368.

Raoul, G., & Ferri, J. (2007). Les fistules palatines résiduelles dans les séquelles de fentes labioalvéolopalatovélaires. *Revue de Stomatologie et de Chirurgie Maxillo-faciale*, 108(4), 321-328.

Saboye, J. (2017). La septoplastie lors de la chéilorhinoplastie primaire dans les fentes labio-palatines unilatérales. *Annales de Chirurgie Plastique Esthétique*. Elsevier Masson.

Talmant, J. C., & Lumineau, J. P. (2016, Octobre). Traitement secondaire des fentes labio-palatines. *Annales de Chirurgie Plastique Esthétique* (Vol. 61, No. 5, pp. 360-370). Elsevier Masson.

Talmant, J. C., & Talmant, J. C. (2014, December). Rhinoplastie de fente primaire et secondaire. *Annales de Chirurgie Plastique Esthétique* (Vol. 59, No. 6, pp. 555-584). Elsevier Masson.

Talmant, J. C., Lumineau, J. P., & Rousteau, G. (2002, April). Prise en charge des fentes labio-maxillo-palatines par l'équipe du docteur Talmant à Nantes. *Annales de chirurgie plastique esthetique* (Vol. 47, No. 2, pp. 116-125). Elsevier Masson.

Talmant, J. C., Talmant, J. C., & Lumineau, J. P. (2007). Les séquelles nasales des fentes unilatérales: analyse et prise en charge. *Revue de Stomatologie et de Chirurgie Maxillo-faciale*, 108(4), 275-288.

Talmant, J. C., Talmant, J. C., & Lumineau, J. P. (2011). Aspect morphofonctionnel et répercussion sur la croissance. *Revue d'Orthopédie Dento-Faciale*, 45(3), 279-289.

Talmant, J. C., Talmant, J. C., & Lumineau, J. P. (2016, Octobre). Traitement primaire des fentes labio-palatines. Ses grands principes. *Annales de Chirurgie Plastique Esthétique* (Vol. 61, No. 5, pp. 348-359). Elsevier Masson.

Thibault, C. (2003). L'éducation gnoso-praxique orale. Son importance dans la prise en charge des enfants présentant une fente palatine postérieure. *Rééducation orthophonique*, 41(216), 121-134.

Vazquez, M. P., Soupre, V., Benateau, H., Seigneuric, J. B., Martinez, H., Taieb, M. F., ... & Picard, A. (2007). Les séquelles vélopharyngées dans les fentes labioalvéolopalatovélaires. Véloplasties et pharyngoplasties par lambeau pharyngé à pédicule supérieur ou inférieur. *Revue de Stomatologie et de Chirurgie Maxillo-faciale*, 108(4), 334-342.

Annexes

Annexes

Annexe A : Mon enfant est né avec une fente labio-palatine - Prise en charge
spécifique de 0 à 6 mois.....II

Annexe B : Mon enfant est né avec une fente labio-palatine - Prise en charge
spécifique de 6 mois à 6 ansXV

Annexe C : Annexe 9 - Engagement de non plagiatXXXII

Annexe D : Autorisation de diffusion d'images de patientsXXXIII

Mon enfant est né avec une fente labio-palatine

Prise en charge spécifique de 0 à 6 mois

Service de chirurgie maxillo-faciale et stomatologie
Centre de compétences maladies rares des Pays de la Loire
pour le traitement des fentes labio-palatines



Service de chirurgie maxillo-faciale et stomatologie
Tél: 02 40 08 45 08 / bp-secretariat-cmf@chu-nantes.fr

Ce livret est destiné aux parents d'enfants porteurs d'une fente labio-palatine. Il s'agit pour vous de disposer d'un support écrit et illustré qui reprend ou complète les différentes informations apportées par l'équipe chirurgicale. Vous pourrez vous y référer à tout moment.

Il apporte des conseils relatifs au suivi pluri-disciplinaire des enfants depuis le diagnostic anténatal - quand il a pu être fait- jusqu'à la première intervention chirurgicale, qui a généralement lieu entre 5 et 6 mois.

Les informations que vous trouverez dans ce livret sont spécifiques au protocole de prise en charge du centre de compétence maladies rares de Nantes. Il se peut donc que certaines informations diffèrent de celles que vous avez pu obtenir par ailleurs.

Nous espérons que vous trouverez les renseignements que vous cherchez.

Sommaire

Qu'est ce qu'une fente labio-palatine ?.....	p.4
Les différents types de fentes	p.6
Les fentes antérieures (palais primaire) : de la lèvre à l'avant du palais	p.6
Les fentes postérieures (palais secondaire) : du voile du palais au palais osseux	p.7
Les fentes associées (palais primaire et secondaire) : antérieures et postérieures	p.8
Les formes bilatérales.....	p.9
La prise en charge.....	p.10
Le diagnostic échographique	p.10
La première consultation chirurgicale.....	p.12
La naissance	p.12
L'alimentation	p.13
Les soins d'hygiène	p.16
La première intervention	p.16
Avant l'opération	p.17
Déroulement de l'opération	p.18
Après l'opération	p.19
La cicatrisation.....	p.21
Pour la suite (possibles interventions à prévoir)	p.23
Une équipe à votre écoute.....	p.24

Qu'est ce qu'une fente labio-palatine ?

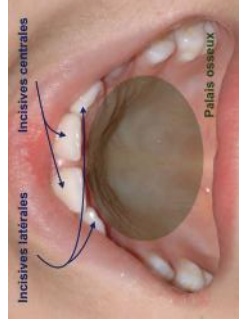
Généralités

Une fente labio-palatine désigne un défaut de formation de la lèvre supérieure et/ou du palais pendant la période embryonnaire, ce qui entraîne une communication anormale entre les fosses nasales et la bouche. A la naissance, la fente labiale a principalement un impact esthétique, tandis que la fente palatine peut engendrer des troubles de succion.



structures anatomiques internes

Cavité orale normale à 3 ans



A : palais osseux et arcade dentaire



B : voile du palais

C'est la malformation du visage la plus fréquente, puisqu'elle touche 1 enfant sur 700 en moyenne. Elle existe dans l'espèce humaine mais aussi chez d'autres mammifères (chiot, chaton, veau etc.). Elle est d'origine multifactorielle : c'est-à-dire que l'on peut retrouver des éléments favorisant dans les gènes ou l'environnement (exposition à certains médicaments ou toxiques par exemple). On observe parfois certaines formes familiales sans qu'un gène précis ne soit en cause.

La fente apparaît lors de la migration des bourgeons formant la face de l'embryon, au cours des trois premiers mois de grossesse. Le visage de l'embryon est défini par des masses de tissu embryonnaire, qui naissent en arrière du crâne et qui migrent vers l'avant pour venir s'imbriquer comme les pièces d'un puzzle. Parfois, les "pièces du puzzle" ne s'emboîtent pas complètement au niveau de la lèvre supérieure et du palais : il persiste alors un espace anormal entre les bourgeons que l'on appelle fente labio-palatine (schéma).

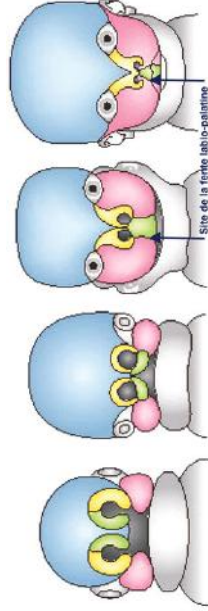


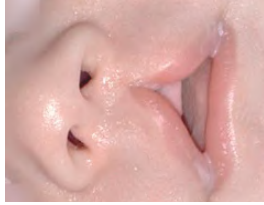
Schéma : Le développement embryonnaire de la face, de la 5ème à la 10ème semaine embryonnaire. En bleu, le bourgeon naso-frontal avec les bourgeons nasaux internes (en vert) et externes (en jaune), et les bourgeons maxillaires (en rose).

La fente labio-palatine peut être une malformation isolée (c'est le cas le plus fréquent) ou faire partie d'une maladie génétique. C'est pourquoi le repérage d'une fente à l'échographie nécessite un bilan génétique, et dans certains cas, la réalisation d'examen complémentaires.

Les différents types de fentes

1/ Les fentes antérieures (palais primaire) : de la lèvre à l'avant du palais

Les fentes antérieures peuvent concerner la lèvre, le nez, la gencive et l'avant du palais. Les conséquences sont plus esthétiques que fonctionnelles.



Fente limitée à la lèvre supérieure



Fente de la lèvre supérieure avec déformation nasale associée

La lèvre du nez atteinte est souvent affaissée. Si la fente touche la gencive, on peut constater que l'incisive latérale est absente (on parle d'agénésie dentaire) ou anormale lors de l'éruption des dents (en denture de lait ou définitive). Une prise en charge orthodontique peut être nécessaire dès l'enfance. Les fentes antérieures n'engendrent pas de trouble d'élocution.

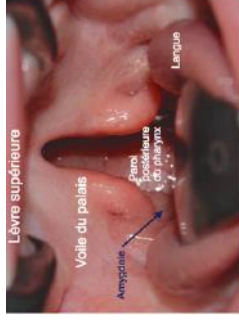
L'allaitement est possible car le voile du palais est préservé. La fente est refermée vers 5-6 mois.



Fentes complètes du palais primaire touchant la lèvre, le nez et la gencive



2/ Les fentes postérieures (palais secondaire) : du voile du palais au palais osseux



Fente du voile



Fente du voile et du palais osseux

Les fentes postérieures peuvent concerner le voile du palais et le palais osseux. Plus difficiles à repérer à l'échographie, elles sont souvent découvertes à la naissance.

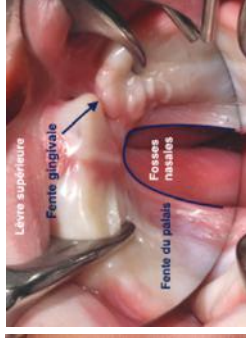
Ces fentes ne sont pas visibles, mais les conséquences sur l'alimentation sont importantes. Il est en effet difficile pour le nouveau-né porteur d'une fente palatine (avec communication bucco-nasale) d'obtenir une dépression suffisante dans la bouche pour pouvoir aspirer facilement le lait maternel. L'usage du biberon avec une tétine adaptée sera préféré à l'allaitement au sein.

Ces fentes sont refermées en un ou deux temps :

- Si la fente touche seulement le voile, elle est refermée entre 6 et 8 mois.
- Si la fente touche le voile et le palais osseux, elle peut nécessiter une fermeture en deux temps, en fonction de sa largeur : fermeture du voile vers 5-6 mois puis fermeture du palais osseux entre 15 et 18 mois.

Par la suite, un suivi orthophonique peut s'avérer nécessaire pour le bon développement de la parole.

3/ Les fentes associées (palais primaire et secondaire) : antérieures et postérieures



Fente incomplète des palais primaire et secondaire

Les fentes antérieures et postérieures peuvent être présentes simultanément. Généralement, elles ne forment qu'une seule et même fente allant de la lèvre au voile du palais.



Fente complète des palais primaire et secondaire



4/ Les formes bilatérales

Les fentes antérieures peuvent se présenter à droite, à gauche, ou des deux côtés du visage. Dans les formes bilatérales, la lèvre supérieure se compose de trois parties. La partie centrale, que l'on appelle bourgeon pré-maxillaire, peut se présenter sous différentes formes.



Fente labio-palatine bilatérale complète. Le bourgeon pré-maxillaire est séparé de la lèvre et de la gencive.



Fente labiale bilatérale partielle, sans atteinte du nez ni de la gencive.

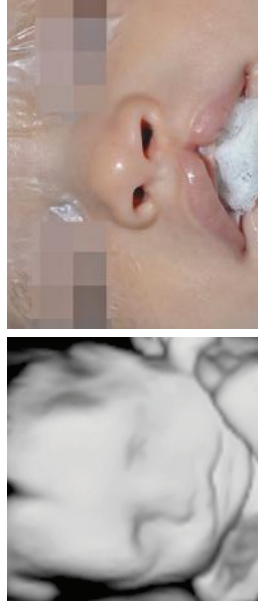
Chaque fente labio-palatine est unique. La prise en charge proposée est donc personnalisée. Il est important pour vous de situer les structures anatomiques atteintes chez votre enfant, pour bien en comprendre les conséquences et les moyens de les prendre en charge. N'hésitez pas à revenir vers l'équipe en cas de question.

La prise en charge du diagnostic de la fente à la première intervention

1/ Le diagnostic échographique

Le dépistage d'une fente labiale se fait dès la deuxième échographie, à 20-22 semaines d'aménorrhée. Elle est recherchée sur une vue spécifique de la lèvre supérieure, qui permet d'en vérifier son intégrité. Une fente limitée au palais peut en revanche passer inaperçue, le voile du palais du fœtus n'étant pas visible au premier abord et les fentes postérieures n'étant pas systématiquement recherchées à l'échographie. Il est donc possible de ne les diagnostiquer qu'à la naissance.

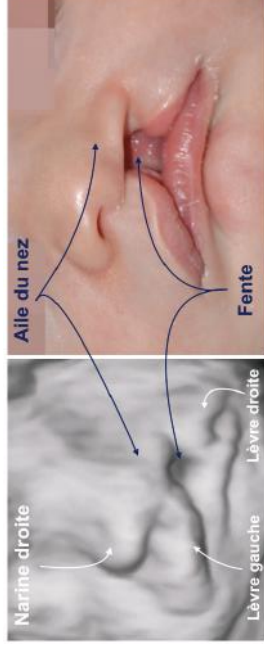
Suite au diagnostic initial de la fente, une échographie complémentaire en centre de compétence peut être effectuée dans le but de préciser ses caractéristiques et d'éventuellement repérer d'autres anomalies pouvant entrer dans le cadre d'une maladie génétique.



Fente labiale gauche incomplète, en échographie 3D puis à l'âge de 6 mois au moment de l'opération

Cet examen est réalisé au cours d'une consultation pluri-disciplinaire, rassemblant l'échographiste, le pédiatre généticien et le chirurgien, ce qui permet de décrire plus précisément les structures anatomiques de l'enfant et de donner une information plus complète sur la malformation.

Exceptionnellement, en cas de malformations graves détectées faisant discuter une interruption médicale de grossesse, un avis complémentaires est pris auprès du centre pluridisciplinaire de diagnostic prénatal.

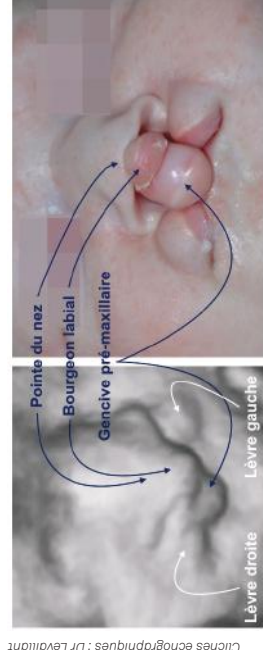


Fente labio-palatine unilatérale gauche complète, en échographie 3D puis à la naissance

La consultation avec le pédiatre généticien permet de donner des informations sur le risque de malformation associée ou de récurrence en cas de nouvelle grossesse. Une amniocentèse (ponction d'un peu de liquide amniotique à des fins d'analyse) peut être discutée, afin de dépister une éventuelle anomalie chromosomique associée à la fente.

L'échographie 3D est-elle fidèle à la réalité ?

En échographie 3D, la fente peut paraître différente de ce qu'elle sera à la naissance, d'une part parce que l'échographie 3D est une approximation de la réalité, mais aussi parce que le visage se développe considérablement dans l'intervalle de temps qui sépare l'échographie de la naissance.



Fente labio-palatine bilatérale complète, en échographie 3D puis à la naissance

2/ La première consultation chirurgicale

Une première consultation avec le chirurgien est proposée dès la découverte de la fente. Elle permet de vous préparer à l'accueil de votre enfant, de répondre aux premières questions qui émergent et d'envisager le projet thérapeutique. Le chirurgien explique ce qu'est la fente et les difficultés qu'elle peut poser, il donne notamment des conseils sur l'alimentation du bébé à la naissance. Cette rencontre permet aussi de rassurer : la fente labio-palatine inquiète, car c'est une malformation visible, mais la prise en charge actuelle laisse peu de séquelles fonctionnelles et esthétiques. Elle nécessite cependant un accompagnement parental et médical constant, depuis la naissance jusqu'à l'âge adulte.

3/ La naissance

Il n'existe aucun enjeu vital en cas de fente labio-palatine, l'accouchement peut donc se faire dans la maternité que vous avez choisie avec le personnel habituel. Une attention particulière sera accordée à votre bébé, notamment sur le plan de l'alimentation. Votre bébé se développera par ailleurs normalement sur les plans psychomoteur, affectif, intellectuel, si la fente est isolée. Des conseils de posture pourront vous être donnés pour coucher votre enfant et éviter ainsi une déformation positionnelle du crâne.

12

4/ L'alimentation

L'alimentation est un enjeu majeur durant les premiers jours de vie de votre bébé, notamment en cas de fente palatine car l'anatomie et le fonctionnement de la cavité buccale sont perturbés. Les repas sont parfois plus longs et plus laborieux. Il est cependant important de prendre le temps avec votre bébé pour que les repas restent un moment de plaisir. Laissez-le s'adapter et faites-lui confiance : il trouvera lui-même ses propres stratégies. N'hésitez pas à consulter votre pédiatre si vous avez le moindre questionnement.

→ Allaitement maternel

L'allaitement au sein est possible si la fente est uniquement antérieure et que le voile est préservé. En revanche, l'allaitement au sein est compromis lorsque la fente est postérieure. Une alimentation au biberon est alors préconisée. Votre famille sera ravie de pouvoir participer à l'alimentation du bébé ! Vous pouvez tirer votre lait pour le donner au biberon, veillez cependant à mettre votre enfant au sein pour favoriser la lactation.

Une plaque palatine pourrait-elle aider à la prise du biberon ou du sein ?

Elle est utilisée dans certains centres pour limiter les reflux de lait par le nez et éviter à l'enfant de placer sa langue dans la fente. Cependant les bénéfices ne sont pas suffisants comparativement aux contraintes qui sont imposées à l'enfant pour la fabrication et le port de la plaque.

→ Prise de biberon

Votre bébé a besoin d'une tétine adaptée afin de pouvoir boire au biberon. Vous pouvez trouver des tétines spécialement conçues pour les fentes en pharmacie, ou plus simplement utiliser une tétine en caoutchouc que vous aurez fait bouillir à plusieurs reprises afin de la ramollir. Vous pouvez élargir un peu le trou de la tétine pour favoriser le passage du lait sans que votre enfant n'ait besoin de faire d'effort de succion. Cela lui permet de boire plus facilement.

13

De même, il est important de tenir le buste et la tête de votre bébé bien droits pendant la prise du biberon. Il peut sembler difficile de trouver un appui dans la bouche, mais votre bébé le trouvera naturellement. Vous pouvez appuyer légèrement sur la tétine pour faire passer le lait si vous sentez que cela est nécessaire.

Le lait a tendance à refluer par le nez pendant les repas. C'est normal puisqu'il existe une communication entre la bouche et le nez. Cette situation s'améliorera spontanément en quelques jours.



Biberon spécialement conçu pour les fentes

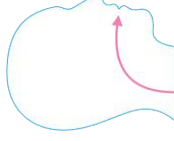
Après l'opération, l'alimentation se fera à la cuillère, la tétine sera stoppée pendant 7-10 jours. Ainsi, il est important de préparer progressivement votre enfant au cours du mois précédant l'intervention de sorte qu'il ait pris l'habitude de manger à la cuillère quelques semaines avant l'opération. Vous pouvez continuer de lui donner du lait dans une timbale à bec verseur ou avec une pipette.

→ Oralité

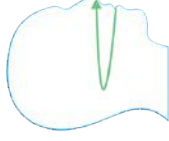
Les difficultés liées à l'alimentation peuvent influencer sur le développement de l'oralité de votre enfant. L'oralité désigne les aspects sensoriels de la bouche et permet d'intégrer celle-ci dans le développement corporel. L'exploration orale chez le tout-petit lui permet d'entrer en contact avec son environnement : il découvre les objets en les mettant à la bouche. La sensorialité orale peut être perturbée chez l'enfant présentant une fente, de part les modifications que sa bouche subit au cours des premières années. Solliciter les sens de votre enfant permet de maintenir le développement de son oralité, par de petites activités agréables comme des massages du visage ou des stimulations olfactives et gustatives. Un professionnel de l'oralité peut vous aider dans cet apprentissage.

→ Comment différencier le reflux gastro-œsophagien, le reflux nasal et la fausse route ?

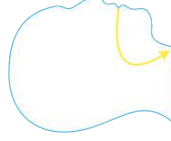
Le reflux gastro-œsophagien désigne la remontée du contenu de l'estomac par l'œsophage. Ce reflux est très fréquent chez le nourrisson, et provoque des régurgitations, dans la bouche ou le nez, à distance des repas. Il est dû à l'immaturité musculaire de l'estomac et de l'œsophage du bébé, et disparaît avec le temps. Un traitement postural et/ou médical peut être prescrit par votre pédiatre.



Le reflux nasal est un passage alimentaire depuis la bouche vers le nez au moment où le bébé déglutit. Il est spécifique des fentes palatines avant l'opération du voile. Il est lié à l'absence d'étanchéité entre les cavités orale et nasales. Les reflux nasaux sont nombreux pendant les repas. Ils ne doivent pas vous inquiéter car ils ne sont ni dangereux ni douloureux. Veillez simplement à bien nettoyer le nez de votre bébé au sérum physiologique avant et après chaque repas.



Lors **d'une fausse-route**, la salive ou les aliments passent par les voies respiratoires au lieu de descendre par l'œsophage vers l'estomac. Le mécanisme de protection des voies respiratoires provoque une toux réflexe qui permet d'expectorer les substances intruses. On dit qu'on a "avalé de travers". Un bébé porteur de fente n'a pas plus de raison de faire des fausses-routes que tout autre bébé. Cependant lors de la prise du biberon il faut veiller à adapter le débit de lait de façon à ne pas provoquer un afflux massif de lait dans la bouche.



7/ Les soins d'hygiène

La fente labio-palatine n'engendre aucune sensibilité particulière ni aucune souffrance. Même si elle donne l'impression qu'il existe une plaie non refermée, les tissus de la sphère orale du bébé ne sont pas cicatriciels. Cela ne doit pas vous empêcher de toucher le visage de votre enfant. Il se peut que la muqueuse humide de la lèvre, qui est normalement en contact avec le milieu buccal, entraîne la formation d'une croûte sur la lèvre rouge. L'application d'une crème hydratante sur la lèvre permet de diminuer les croûtes sans provoquer de saignements. Il faut aussi veiller à l'hygiène nasale par des nettoyages réguliers au sérum physiologique.

8/ La première intervention

La première intervention consiste à refermer le voile et/ou la lèvre et le nez. Au sein du centre de compétence maladies rares des Pays de Loire, la réparation s'effectue vers 5-6 mois. Si la fente palatine de votre enfant n'est pas trop large, elle peut être entièrement refermée en une seule intervention réalisée vers 6-8 mois. Si la fente palatine est large, le voile est fermé à 6 mois et le palais osseux est fermé vers 15-18 mois, lorsque la largeur de la fente aura spontanément diminué.

→ Avant l'opération

Plusieurs consultations auprès de spécialistes sont à prévoir avant l'opération. **La consultation génétique** (si elle n'a pas été faite durant la grossesse) permet de préciser la présence d'un éventuel syndrome ou d'éventuelles malformations associées à la fente. Elle permet aussi de donner un conseil génétique en cas de nouvelle grossesse.

La consultation pré-anesthésique, réalisée dans le mois qui précède l'intervention, permet de vous informer sur la prise en charge de la douleur, sur les médicaments délivrés pendant l'opération. La veille ou le matin de l'intervention, votre enfant sera réexaminé par l'anesthésiste pédiatrique. Si votre enfant est enrhumé, l'anesthésiste pourra demander le report de l'opération de quelques semaines afin de garantir une bonne sécurité anesthésique.

Une consultation ORL, en plus du dépistage néo-natal de la surdité effectué chez tous les nouveau-nés, permet de dépister les otites séro-muqueuses. Du fait de la fente palatine, le nourrisson est plus facilement sujet à ce type d'otite, généralement indolores, mais qui peuvent altérer l'audition. Dans le cas de difficultés d'aération de l'oreille de votre bébé avec retentissement auditif important, il peut être nécessaire, en plus des traitements médicaux, de poser des aérateurs trans-tympaniques (diabolos).

La consultation pré-chirurgicale permet de répondre à vos questions à propos des soins post-opératoires et de redonner les informations générales sur le calendrier des soins à venir.

Mon enfant pourra-t-il aller à la crèche dès l'âge de 3 mois ? Et après l'intervention ?

Un enfant porteur de fente ne nécessite pas de mode de garde particulier. Il faudra simplement prendre le temps de rassurer et expliquer les soins à prodiguer à votre bébé aux adultes qui s'occuperont de lui (alimentation, hygiène nasale, conformateur...).

Pourquoi cette opération n'est-elle pas proposée avant 6 mois ?

Les fentes labio-palatines isolées ne présentent pas d'enjeu vital, une intervention en période néo-natale risquée sur le plan anesthésique n'est donc pas requise. Intervenir à 5-6 mois présente de nombreux avantages : les fermetures de la lèvre et du voile du palais peuvent se faire simultanément, les parents ont eu le temps d'accueillir leur enfant et de le préparer à l'opération, l'enfant supporte mieux une anesthésie de plusieurs heures nécessaire à une réparation minutieuse de la malformation.

Comment aider mon enfant à passer à la cuillère ?

Si le contenu de la cuillère ressort de la bouche de votre bébé, c'est parce qu'il essaie de la têter. Pour l'aider, vous pouvez introduire la cuillère par le côté de la bouche, et verser son contenu en la retournant et en appuyant légèrement sur la langue. Vous pourrez ensuite encourager votre bébé à fermer les lèvres autour de la cuillère. Pour faciliter la prise alimentaire, vous pouvez guider votre bébé, d'un doigt sur le menton, à ouvrir et fermer sa bouche.

→ Déroulement de l'opération

Pour une fente isolée de la lèvre, l'intervention dure 1 h30. Elle peut durer 6h pour une fente complète bilatérale. C'est l'intervention la plus importante.

Il s'agit :

- au niveau de la lèvre supérieure : de rétablir la continuité du muscle orbiculaire pour rétablir la fonction et l'esthétique labiale
- au niveau du voile : de remettre les muscles en continuité et de les reculer, pour rétablir une bonne occlusion vélo-pharyngée
- au niveau du nez : de restaurer l'étanchéité entre la bouche et la fosse nasale, et de corriger la déformation de la narine, pour établir une bonne fonction ventilatoire.

Votre enfant sera endormi et ne sentira rien durant l'opération. Vous ne pourrez pas assister à l'opération, mais vous pourrez dans certains cas le rejoindre en salle de réveil, après l'intervention. Durant l'intervention, des médicaments anesthésiques seront injectés au niveau des zones opérées afin que votre enfant ne souffre pas au réveil.

Lorsque vous retrouverez votre enfant, il aura beaucoup changé ! Pour certains parents ce moment est décrit comme une « **nouvelle naissance** ». Il est **important de vous préparer à ce moment important.**



Aspect de la lèvre et du nez au début et en fin d'intervention. Des bandes collantes sont appliquées sur le nez et la lèvre pour protéger les fils de suture. Des fines feuilles de silicone sont enroulées dans les fosses nasales, et la narine du côté de la fente est collée avec un tissu gras.

Pour favoriser la cicatrisation, le chirurgien placera des pansements sur la lèvre et le nez. Des petites feuilles de silicone enroulées dans le nez permettront aux narines de cicatriser en prenant une forme arrondie, et au bébé de respirer par le nez. Les pansements seront changés régulièrement et les infirmières vous enseigneront les soins à prodiguer après le retour à la maison.

18

→ Après l'opération

Dans le cas d'une fente labiale isolée ou d'une fente vélaire isolée, le retour à la maison peut généralement s'effectuer le lendemain de l'opération. Dans le cas d'une fente labio-palatine complète, votre bébé sera hospitalisé avec un parent pendant 3 nuits. L'autre parent pourra, s'il le souhaite, être logé à la maison des parents qui se trouve près du CHU, ou à la maison hospitalière. Votre enfant disposera d'une perfusion afin de traiter sa douleur et de lui apporter les nutriments nécessaires. Le chirurgien passera vous voir régulièrement. L'équipe médicale du service sera présente en permanence en cas de besoin. La récupération est généralement rapide. La cicatrisation n'est pas douloureuse.

Pendant la première phase de cicatrisation qui dure environ une semaine, il faudra veiller à ce que votre enfant ne porte pas ses mains à sa bouche. Lorsqu'il sera laissé seul, il devra donc porter des manchons au niveau des coudes : ce sont des dispositifs confectionnés sur mesure par la kinésithérapeute de l'équipe, qui aident l'enfant à garder les bras tendus. De cette façon, il peut jouer avec ses mains mais ne peut se faire mal en touchant aux fils de suture.

La tétine et le biberon seront proscrits pour 7 à 10 jours. En remplacement, votre bébé devra s'alimenter à la cuillère ou à la pipette (type pipette de sirop). Il faudra être attentif à la reprise alimentaire et s'assurer que le bébé reprenne des forces après l'opération. L'alimentation sera d'abord liquide, puis les morceaux seront intégrés petit à petit.



Manchons au niveau des coudes

19

Une semaine après l'intervention, les fils des lèvres et du nez seront retirés lors d'une courte anesthésie. Les fils situés à l'intérieur de la bouche sont résorbables. Le chirurgien mettra en place un conformateur amovible, qu'il faudra faire porter durant 4 mois. Avant le retour à domicile, qui se fait le jour même, il vous montrera comment le placer dans le nez et l'enlever. Ce conformateur est important pour la cicatrisation : il permet au nez de garder une forme plus arrondie et ainsi de limiter l'affaissement de la narine. La lan-guette en silicone doit être bien maintenue sur la cicatrice à l'aide d'un petit pansement placé sous le nez. Ce principe de physiothérapie permet d'obtenir une cicatrice fine et peu visible. Le conformateur amovible devra être nettoyé deux ou trois fois par jour. Attention, vous ne disposerez que d'un seul exemplaire.

En parallèle, il faudra bien continuer à nettoyer le nez de votre enfant au sé-rum physiologique plusieurs fois par jour. Par ailleurs, aucune précaution particulière ne sera à prendre au quotidien.



Fente labio-palatine incomplète.

- A gauche : en début d'intervention.
- Au centre : une semaine après l'intervention, lors de l'ablation des fils.
- A droite : après mise en place du conformateur amovible.

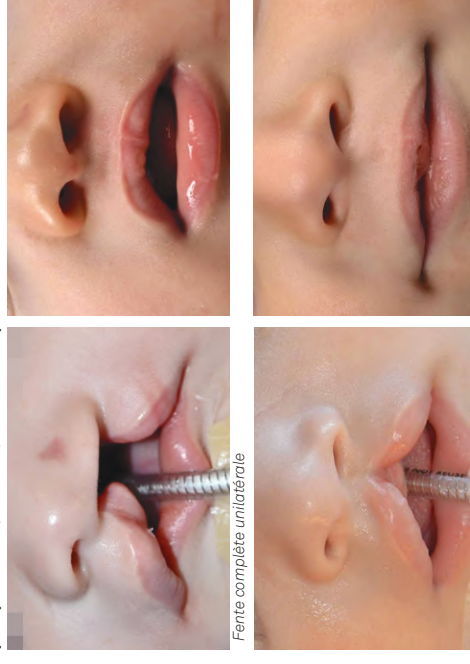
9/ La cicatrisation

Les cicatrices diffèrent selon les enfants, et évoluent dans le temps. Elles peuvent prendre différentes couleurs, et des aspects variés. Veillez à ne pas exposer la cicatrice de votre enfant au soleil durant les mois qui suivent l'opération. La lan-guette du conformateur seule ne protège pas des rayons ultra-violet.

Des massages de la cicatrice sont-ils recommandés après l'intervention ?

Des massages au niveau des lèvres peuvent permettre d'assouplir la cicatrice plus rapidement. Vous pouvez les débuter quelques jours après l'opération. Par ailleurs, une croûte peut apparaître au niveau de la lèvre.

Quelques exemples de réparation de la lèvre : à gauche, vue préopératoire ; à droite, vue 6 mois après l'intervention



Fente complète unilatérale

Fente unilatérale incomplète

Quelques exemples de réparation de la lèvre : à gauche, vue préopératoire. à droite, vue 6 mois après l'intervention



Fente bilatérale complète



Fente bilatérale incomplète



Fente bilatérale incomplète



Dans le cas des fentes bilatérales, que devient le bourgeon pré-maxillaire après l'opération ?

Le bourgeon pré-maxillaire est réuni à la lèvre supérieure au cours de l'intervention. L'aspect de cette partie de la lèvre évolue après plusieurs mois de cicatrisation.

A qui puis-je poser des questions ?

Au cours de la prise en charge de votre enfant, n'hésitez pas à poser toutes vos questions aux spécialistes que vous rencontrerez. Ils sont aussi là pour y répondre, vous renseigner et disperser les éventuelles inquiétudes.

Pour la suite...

Le calendrier général de la prise en charge et les possibles interventions à prévoir

5-6 mois	Fermeture lèvre / nez / voile +/- Pose d'aérateurs trans-tympaniques
6-15 mois	Suivi ORL (régulier pendant l'enfance)
15-18 mois	Fermeture du palais osseux, guidance orthophonique
à partir de 3 ans	Guidance ou prise en charge orthophonique (praxies bucco-faciale, stimulation)
4-5 ans	Prise en charge orthodontique et/ou orthopédique
5-6 ans (CP-CE1)	Fermeture de la gencive
5-6 ans (CP-CE1)	Chirurgie fonctionnelle du voile du palais et du pharynx (si besoin)
7-10 ans (CM 1-CM2)	Opérations à visée esthétique et/ou fonctionnelle sur le nez et la lèvre
adolescence	Traitement orthodontique
18 ans	Chirurgie de la mâchoire supérieure, chirurgie esthétique du nez
après 20 ans	Remplacement dentaire définitif (implant dentaire ou bridge collé)

Quelques sources

• Site du chu de Nantes : <http://www.chu-nantes.fr/> (tapez dans la barre de recherche : fente labio-palatine)

• <http://www.fente-labio-palatine.fr>

• Site de l'équipe de Clermont-Ferrand (avec témoignages) : <http://www.fente-labiale.org>

• Forum pour parents : <http://fente-labio-palatine.forumactif.com>

Livres :

• une histoire pour expliquer la fente à la fratrie : **Bébé sourire**, de Pascale Gavelle et Dominique Lecuyer, Edition K-Noe

• Ouvrage complet sur les fentes labio-palatines élaborée par l'équipe du CHU Yau-dés de Lausanne (Suisse) : Le sourire aux lèvres, de Georges Herzog

Conception du livret : Marie-Charlotte Raffatin, orthophoniste

Une équipe à votre écoute

L'équipe pluridisciplinaire du centre de compétence maladies rares fentes labio-palatines et malformations rares de la face du CHU de Nantes

- P^r Pierre Corre, chirurgie maxillo-faciale et stomatologie. responsable du centre de compétence / pierre.corre@chu-nantes.fr
- D^r Jean-Philippe Perrin, chirurgie maxillo-faciale et stomatologie, chirurgie orthognathique, orthopédie dento-faciale.
- D^r Julie Longis, D^r Julien Guiol, chirurgie maxillo-faciale et stomatologie, chirurgie implantaire et pré-implantaire.
- Sophie Balandier, orthophoniste.
- D^r Gabriel Rousteau, phoniatre.
- D^r Jean-Michel Salagnac, D^r Thomas Durand, chirurgie dentaire, orthodontie de l'enfant et de l'adulte.
- D^r Annick Villers, stomatologie, orthodontie de l'enfant.
- Christine Dupé, Valérie Morin, infirmières référentes.
- Frédérique Millasseau, Régine Greiner, psychologues.
- D^r Julie Boyer, ORL pédiatrique et chirurgie cervico-faciale.
- D^r Claudine Levailant, gynécologie obstétrique, échographie anté-natale.
- D^r Bertrand Isidor, D^r Claire Bénéteau, D^r Sandra Mercier, D^r Sébastien Schmidt, D^r Marie Vicent, génétique clinique.
- Ingrid Cross, kinésithérapeute de l'oralité.
- Valérie Daligaut, kinésithérapeute chirurgie pédiatrique.



CHU de Nantes

Centre hospitalier universitaire
5 allée de l'Île Gloriette – 44093 Nantes Cedex 1
Pôle direction générale – Service communication – avril 2018

Annexe B : Mon enfant est né avec une fente labio-palatine - Prise en charge spécifique de 6 mois à 6 ans

Mon enfant est né avec une fente labio-palatine

Prise en charge spécifique de 6 mois à 6 ans

Service de chirurgie maxillo-faciale et stomatologie
Centre de compétence Maladies Rares des Pays de la Loire
pour le traitement des fentes labio-palatines



Service de chirurgie maxillo-faciale et stomatologie
Tel : 02 40 08 45 08 / bp-secretariat-cmf@chu-nantes.fr

Ce document fait suite à un premier livret d'informations sur la prise en charge des fentes labio-palatines de 0 à 6 mois. C'est dans ce premier livret que vous trouverez les explications théoriques sur les types de fentes.

La prise en charge néonatale se focalise principalement sur l'accueil et l'alimentation du bébé, ainsi que sur la première intervention chirurgicale de fermeture de la fente, au niveau de la lèvre, du nez, et du voile.

A partir de 6 mois et durant la petite enfance, la prise en charge devient multidisciplinaire. Les traitements chirurgicaux sont moins lourds. Les prises en charge orthophonique et orthodontique se mettent en place. Le chirurgien continuera de suivre l'enfant régulièrement. De plus, l'enfant sera surveillé sur le plan ORL.

Tout comme pour le premier, les informations contenues dans ce deuxième livret s'appliquent à la prise en charge de la fente labio-palatine uniquement qu'elle soit ou non associée à un syndrome malformatif.

Sommaire

Le développement du langage.....	p.6
La fente vélaire.....	p.8
Le voile du palais.....	p.8
Anatomie.....	p.8
Fonctions.....	p.9
Traitement de l'insuffisance vélaire.....	p.11
Le suivi ORL.....	p.16
La fermeture du palais osseux.....	p.19
Le traitement chirurgical.....	p.19
Après l'intervention.....	p.21
La cicatrice de la lèvre et l'aspect du nez.....	p.22
Le traitement d'orthopédie dento-faciale.....	p.23
La fente de la gencive (ou fente alvéolaire).....	p.24
L'hygiène bucco-dentaire.....	p.26
Spécificités de la fente bilatérale.....	p.29
L'oralité.....	p.30
Pour la suite.....	p.31
Une équipe à votre écoute.....	p.32

Le développement du langage

La fente labio-palatine touche les muscles bucco-faciaux et les articulateurs, c'est à dire **les structures du nez, de la bouche et du pharynx** qui sont **impliquées dans la parole**. Votre enfant peut se trouver **en difficulté pour prononcer les mots** de la même façon qu'il les entend. Ces difficultés d'articulation et de phonation peuvent avoir des répercussions sur le développement du langage et de la communication, c'est pourquoi **une attention particulière doit être accordée au développement langagier de votre enfant**.

Comment soutenir le développement du langage de mon enfant ?

Votre enfant s'éveille au langage dès 6 mois, aussi il est important de lui parler dès son plus jeune âge. Même lorsqu'il ne parle pas encore, il comprend beaucoup.

- Ralentissez votre débit et montrez-lui un bon modèle de parole
- Faites surveiller l'état de ses tympans et de son audition
- Stimulez ses facultés d'imitation et de répétition par des jeux et des comptines à répéter avec lui dans le bain, à table, en promenade...
- Jouez avec lui et encouragez ses productions !



4

Si vous éprouvez des inquiétudes vis-à-vis du langage de votre enfant, que vous observez un retard de développement ou des difficultés pour le comprendre, vous pouvez consulter un **orthophoniste pour vous accompagner, dès 2 ans, à soutenir le développement langagier** de votre enfant.

L'orthophoniste adapte ses axes de travail aux difficultés de votre enfant : travail de la **conscience respiratoire** et du contrôle du souffle pendant la phonation, rééducation de la **fonction tubaire**, automatisations de la **respiration nasale**, mise en place des points **d'articulation**, fonction **vélaire**, conscience phonémique...

Quels sont les grands repères de développement du langage ?

0-12 mois → **Le babillage et les vocalises**

Votre enfant s'entraîne à émettre les sons du langage.

12-13 mois → **Les premiers mots**

Certaines productions de votre enfant prennent sens (« papo » pour gâteau).

18 mois → **Les premières combinaisons de deux mots**

Votre enfant juxtapose des mots pour communiquer (« encore papo »).

2 ans → **La croissance du lexique**

Votre enfant répète beaucoup, ce qui lui permet d'apprendre de nouveaux mots chaque jour.

3 ans → **La production de phrases de type sujet-verbe-objet, l'emploi des pronoms (je, tu) et des interrogatifs (pourquoi, qui)**

Votre enfant s'exprime désormais dans une grammaire simple mais proche de celle de l'adulte.

Ces repères sont des âges moyens à titre indicatif, chaque enfant est différent et se développe à son rythme.

5

Dans le cas des fentes unilatérales, on observe chez l'enfant une tendance à placer la langue du côté de la fente lors de l'articulation. Vous pouvez, très tôt, entraîner la langue de votre enfant à pouvoir atteindre le côté opposé sur le plan praxique, **pour ne pas laisser votre enfant s'habituer à la placer unilatéralement**. Pour cela, vous pouvez guider et stimuler la langue du côté opposé à la fente, avec la cuillère pendant les repas par exemple.

La communication

Il est également important de garder un oeil sur les facultés globales de communication de votre enfant. Les enfants ayant présenté une malformation bucco-faciale ont parfois tendance à devenir de petits parleurs, c'est à dire qu'ils parlent moins et initient moins le dialogue, notamment à l'entrée dans l'adolescence. Il est donc utile d'entraîner votre enfant à une bonne communication afin d'éviter une trop grande décompensation à l'adolescence. Il s'agit de susciter chez votre enfant l'envie et l'aisance de communiquer. Si votre enfant éprouve des difficultés sur ce plan, demandez conseil à votre orthophoniste. A partir de 8 ans, il existe des groupes thérapeutiques de communication et habiletés sociales qui pourront entraîner votre enfant à s'exprimer avec des pairs d'âges.

Comment faciliter la communication pour mon enfant ?

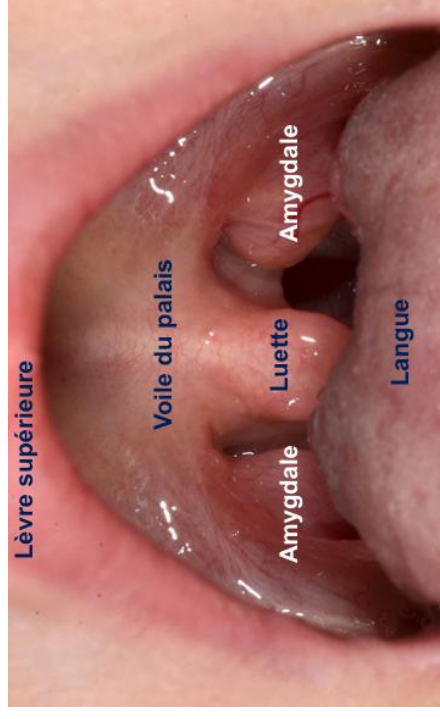
- Regardez et écoutez votre enfant lorsqu'il vous parle. Si vous êtes occupé, proposez lui un autre moment que vous pourrez lui accorder.
- Si votre enfant fait des erreurs en parlant, ne le faites pas répéter, mais rendez-lui le modèle correct.
- Vous pouvez par exemple solliciter votre enfant au quotidien pour s'adresser aux autres : demander un renseignement, passer commande chez un commerçant, etc.

La fente vélaire

La fente qui touche le voile du palais peut avoir des répercussions sur la phonation, c'est à dire sur la production des sons de la parole. En effet, les muscles du voile du palais sont nécessairement mobilisés lors de la parole. La fermeture chirurgicale de la fente laisse des cicatrices qui ne permettent pas toujours à ces muscles de se mobiliser parfaitement.

Le voile du palais

Anatomie



Le voile du palais se situe en arrière du palais osseux (ou palais dur). C'est une structure musculaire et muqueuse, sous tendue par deux piliers, de chaque côté, qui abritent les amygdales palatines. Au centre, se trouve la luette.

Fonctions

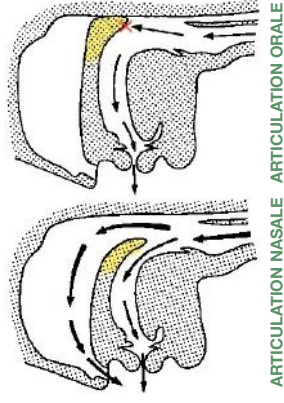
Le voile du palais fait partie des **articulateurs**, c'est à dire qu'il participe à la production de la parole. Il comporte des **muscles**, qui servent à l'élever et le contracter. Lors de la contraction des muscles du voile, le voile se relève et se plaque sur la paroi pharyngée. Ainsi, **la contraction du voile crée une fermeture** étanche entre la cavité orale et les fosses nasales. Cette fermeture permet :

- la **déglutition**, sans passage d'aliments par le nez
- le **souffle** par la bouche, sans déperdition nasale
- la **production de sons oraux**, sans fuite nasale audible

Lorsqu'il y a eu une fente du voile du palais, ces muscles **se contractent parfois plus faiblement**. Par ailleurs, le voile du palais réparé peut être trop court. On parle alors d'**insuffisance vélaire**.

La production des sons

La langue française est constituée de sons nasaux (an, in, on, m, n, gn) et de sons oraux (les autres sons). Lorsque nous parlons, nous alternons ces différents sons au sein des mots.

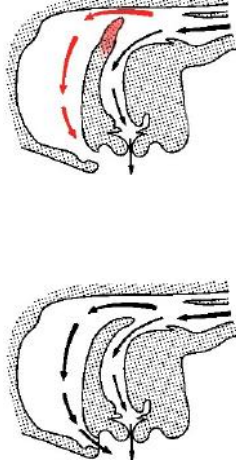


ARTICULATION NASALE ARTICULATION ORALE

Pour produire un son oral, le voile se relève et empêche le passage d'air par le nez. Ainsi, l'air ne sort que par la bouche. Lorsque l'on produit un son nasal, le voile est relâché, l'air passe simultanément par la bouche et par le nez.

Lorsque le voile n'assure pas totalement sa fonction de fermeture, l'air passe constamment par le nez. Cette fuite nasale entraîne une modification du timbre de la voix : on dit que la voix est **nasonnée**, ou que l'enfant « parle du nez ». Si la voix est nasonnée par excès de passage d'air dans les fosses nasales, on parlera de **rhinolalie ouverte**.

Par exemple, la phrase « le loup lui dit » aura tendance à être prononcée « ne nou lui ni »

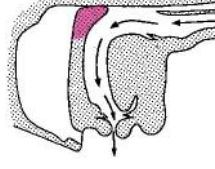


ARTICULATION NASALE NORMALE
« NON MAMAN »

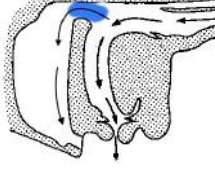


ARTICULATION ORALE NASONNÉE
« NE NOU NUI NI » AU LIEU DE « LE LOUP LUI DIT »

Un voile **trop court**, ou présentant **des muscles trop faibles**, ne va pas réussir, en se contractant, à atteindre la paroi pharyngée postérieure. L'étanchéité entre la bouche et le nez n'est donc pas assurée.



ARTICULATION ORALE
VOILE DU PALAIS NORMAL

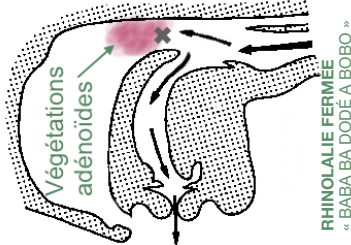


ARTICULATION ORALE NASONNÉE
VOILE DU PALAIS TROP COURT

Selon le degré d'atteinte du voile, on peut observer des difficultés importantes d'articulation ou une voix simplement nasonnée.

Par ailleurs, certains éléments peuvent gêner l'ouverture du voile et **obstruer le nez** en permanence, comme une hypertrophie des végétations adénoïdes ou des amygdales palatines par exemple. L'enfant va donc **respirer principalement par la bouche** et parler avec une voix « enrhumée ». La voix est nasonnée par défaut de passage d'air dans les fosses nasales, on parle alors de rhinolalie fermée.

Par exemple, la phrase « Maman m'a donné un bonbon » aura tendance à être prononcée « Baba ba dodé a bobo ».



Quels activités pourront aider mon enfant à lutter contre l'insuffisance vélaire ?

Entraîner le souffle :

- Faire la course en soufflant sur des petits objets qui peuvent se déplacer (plumes, coquilles..)
- Souffler dans des petits instruments à vent (flûte, harmonica)
- Faire des bulles dans un verre d'eau avec une paille. Plus la paille est longue et fine, plus l'exercice est difficile.
- Faire danser la flamme d'une bougie sans l'éteindre

Entraîner les praxies :

- Gonfler les joues, faire vibrer les lèvres, claquer la langue
- Boire à la paille des liquides de plus en plus épais (yaourts, compotes)
- Répéter des onomatopées (tic-tac, flic-flac...)



Apprenez à votre enfant à se moucher efficacement, une narine après l'autre. Encouragez-le à se moucher régulièrement, lorsqu'il en a besoin.



Traitement de l'insuffisance vélaire

L'orthophonie

L'orthophonie n'est pas systématique. Certains enfants présentent une bonne phonation après la chirurgie sur le voile du palais. Votre enfant peut aussi nécessiter une prise en charge orthophonique pour des **troubles de parole qui ne sont pas en lien** avec la fente vélaire.

Dès 1 an, une **guidance préparatoire à l'articulation** peut être mise en place pour favoriser le développement de la parole de votre enfant. Il s'agit de quelques séances ponctuelles pour vous conseiller des activités que vous pouvez réaliser avec votre enfant pour exercer les praxies et la musculature faciale.

Le bilan orthophonique est proposé dès 3 ans. Il est important de l'effectuer afin d'éviter que d'éventuels troubles de parole ne se chronicisent. Le bilan consiste à évaluer l'**intelligibilité** de votre enfant (c'est à dire sa capacité à se faire comprendre lorsqu'il parle), faire un point sur le développement **articulaire**, mettre en évidence un éventuel **nasonnement**. La parole (enchaînement des sons dans les mots) et le langage (construction des phrases) peuvent aussi être évalués dans un second temps.

Par la suite, une **rééducation orthophonique** permet de muscler le voile du palais pour lui permettre une mobilisation maximale. Cela permet de donner du tonus au voile et donc d'améliorer la phonation. Cette rééducation consiste à mettre en place des petits exercices ludiques à reproduire quotidiennement à la maison. Elle peut débuter dès 3 ans.

Lorsque la rééducation orthophonique ne suffit pas, certaines **interventions chirurgicales** sur le voile et/ou sur la paroi du pharynx peuvent être proposées au cours de l'enfance. Ces interventions sont généralement effectuées avant l'entrée au CP pour rétablir une fonction vélaire optimale avant l'apprentissage de la lecture.

La dynamique vélaire reste à surveiller même après 6 ans, car elle peut se modifier avec la croissance de l'enfant, en particulier chez les filles au moment de la puberté. L'apprentissage et la pratique d'un instrument à vent peut être envisagée, si l'enfant le souhaite : elle permet de développer de bonnes compétences de gestion de la respiration, de contrôle du souffle, et des muscles bucco-faciaux.



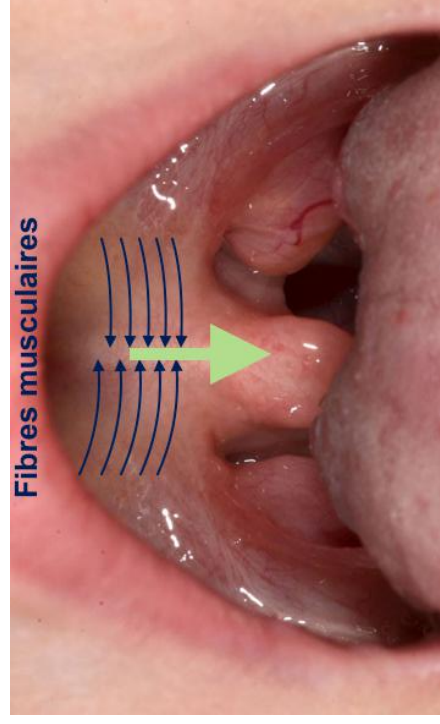
Les traitements chirurgicaux

Lorsque la rééducation orthophonique a été bien conduite, mais que la phonation ne progresse plus, et que les difficultés pour se faire comprendre persistent, un traitement chirurgical peut être proposé. Le chirurgien choisit le type d'intervention suivant ce qui est le plus adapté pour l'enfant. Chaque opération doit impérativement être suivie d'une rééducation orthophonique intensive. C'est une condition indispensable à la réussite du traitement.

12

La véloplastie intravélaire secondaire

Il s'agit de **retendre les muscles du voile**, et de les reculer afin de les rendre plus fonctionnels. On accède aux muscles en réouvrant partiellement la cavité de la fente au milieu du voile du palais. On peut la proposer quand elle n'a pas été réalisée lors de la fermeture initiale de fente du voile, et que le voile paraît avoir une longueur suffisante pour atteindre la paroi du pharynx.



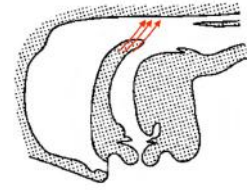
Véloplastie intravélaire

Les flèches bleues symbolisent la remise en continuité des fibres musculaires

La flèche verte indique le recul des muscles du voile au cours de la chirurgie

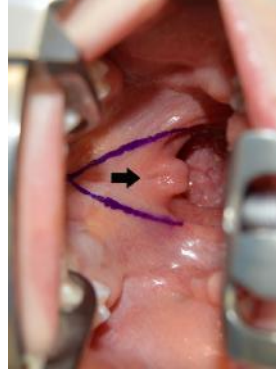
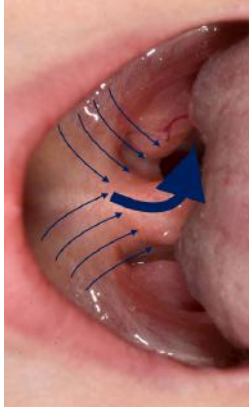
13

La véloplastie d'allongement du voile



RECUL DES MUSCLES EN DIRECTION DE LA PAROI PHARYNGÉE POSTÉRIEURE

Il s'agit de **reculer en bloc** les muscles du voile et la muqueuse en direction de la paroi postérieure du pharynx, afin de diminuer l'espace à parcourir jusqu'à cette paroi lorsque le voile se contracte. Plusieurs techniques de plastie existent, le chirurgien choisit la plus adaptée à l'anatomie de l'enfant.



Plastie d'allongement du voile en VY

A gauche, dessin de la zone du voile (en « V » inversé) qui doit reculer dans le sens de la flèche.

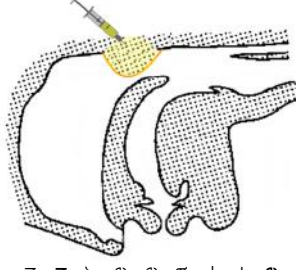
A droite, résultat immédiat de l'allongement vélaire. Notez la position de la luette en début et en fin d'intervention et l'aspect de la cicatrice en « Y » inversé.

Les fils de suture posés dans la bouche fondent en quelques semaines et n'empêchent pas l'alimentation orale, qui est reprise dès le soir de l'opération.

14

Le lipomodelage vélo-pharyngé

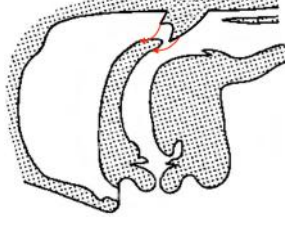
C'est l'**injection de graisse**, prélevée au niveau de la cuisse ou de l'abdomen, dans la **paroi du pharynx**. Cela permet d'augmenter l'épaisseur de la paroi du pharynx afin de diminuer l'espace qui la sépare du voile. La particularité de ce geste réside dans la fonte d'environ 50% de la graisse injectée, après deux mois. Cette disparition doit être donc anticipée par une légère surcorrection et une **prise précoce et intense de la rééducation orthophonique**. Le lipomodelage est généralement associé à un allongement du voile, lorsque celui-ci est court et que le nasonnement est important. Cette procédure est peu douloureuse et peut être répétée si besoin.



INJECTION DE GRAISSE DANS LA PAROI PHARYNGÉE POSTÉRIEURE

La pharyngoplastie

Il s'agit d'amarrer un **lambeau de muqueuse** de la paroi pharyngée à la face postérieure du voile afin de **réduire en permanence le passage d'air** entre la bouche et le nez. Bien qu'elle soit efficace, cette technique n'est utilisée que lorsque les autres procédures ont échoué, car elle entraîne souvent une obstruction nasale chronique avec ventilation orale, ronflements et chez certaines personnes des apnées du sommeil.

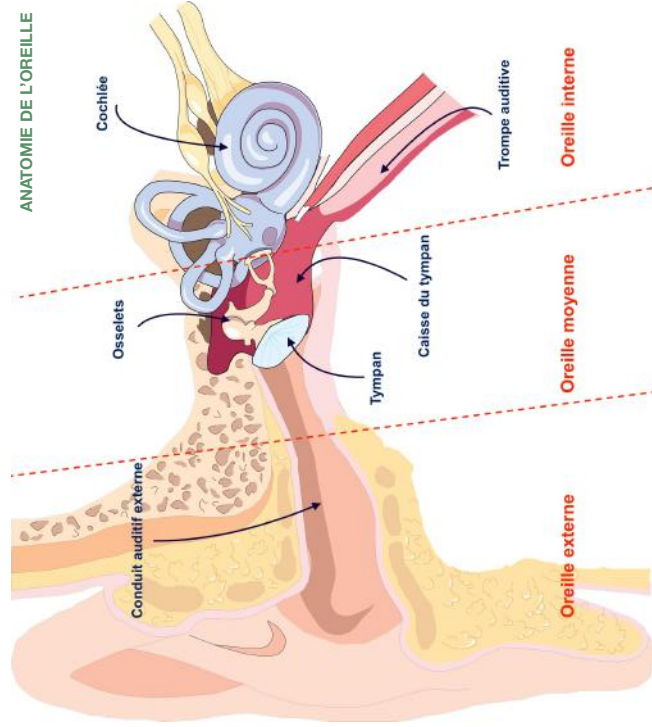


AMARRAGE DU LAMBEAU PHARYNGÉ SUR LA FACE POSTÉRIEURE DU VOILE

Ces interventions chirurgicales sont efficaces lorsqu'elles sont associées à une **rééducation orthophonique soutenue**, avant, et après l'opération. Les séances de rééducation reprennent 7 à 10 jours après l'intervention, à raison de 2 séances par semaine. Dans le cas du lipomodelage, la rééducation permet de mettre en place les bons gestes articutoires, afin qu'ils se maintiennent après la fonte de la graisse.

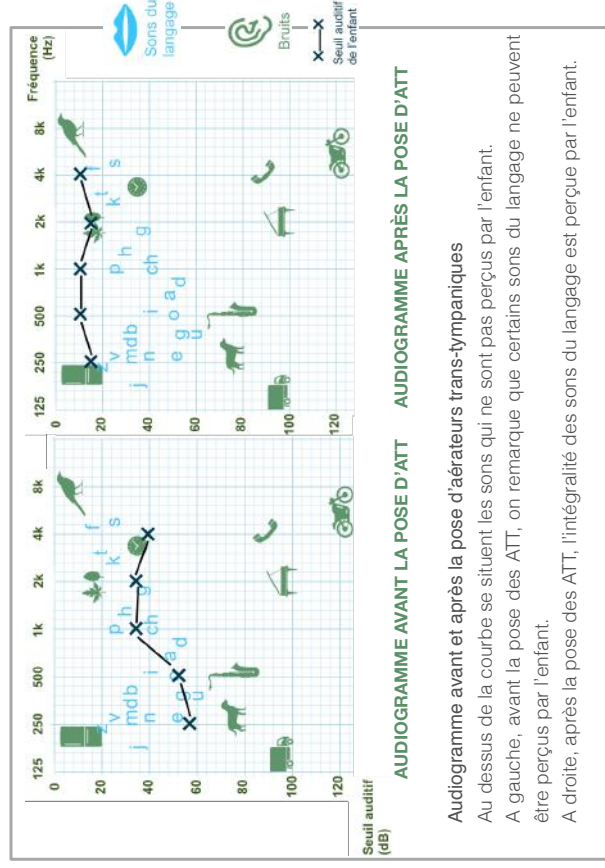
15

Le suivi ORL doit être soutenu tout au long de l'enfance et commence dès l'âge de 6 mois. Il peut se faire avec un praticien proche de votre domicile, en collaboration avec l'ORL référent du CCMR. Il s'agit de dépister des **otites séro-muqueuses**, qui peuvent apparaître fréquemment et altérer l'audition de votre enfant. Ces otites résultent d'une accumulation de sécrétions dans la caisse du tympan par un mauvais drainage de la trompe auditive (ou trompe d'Eustache) dans les fosses nasales, parfois lié à une hypertrophie des végétations adénoïdes. **Un bon moyen de diminuer l'inflammation des végétations est de faire fréquemment des lavages des fosses nasales au sérum physiologique et d'apprendre à votre enfant à se moucher.**



16

En cas d'échec des traitements médicaux des otites séro-muqueuses, une pose d'**aérateurs trans-tympaniques** (diabolos, T-tubes) peut être indiquée afin de permettre un **meilleur drainage des sécrétions de l'oreille**. Ces aérateurs établissent une communication entre la caisse du tympan et le conduit auditif, permettant d'évacuer les sécrétions surabondantes. La qualité de l'audition est très importante pour permettre le bon développement du langage de l'enfant.



Une baisse du seuil auditif sur certaines fréquences peut altérer la perception de certains sons du langage. **Si votre enfant n'entend pas les sons correctement, il aura des difficultés à les reproduire sur le plan articulaire.**

17



T-TUBE



DIABOLO

Quelles précautions sont à prendre lorsque mon enfant porte des aérateurs trans-tympaniques (ATT) ?

Les ATT créent une communication entre la caisse du tympan et le conduit auditif externe. Ainsi, si un microbe pénètre dans le conduit auditif de votre enfant, il pourra contaminer l'oreille moyenne et déclencher une otite moyenne aiguë.

Il est donc essentiel de protéger les oreilles de votre enfant à chaque exposition à l'eau (bain, douche, sham-poing, piscine, etc). Vous trouverez des bouchons en silicone adaptés en pharmacie. D'une façon générale, votre enfant ne pourra pas mettre la tête sous l'eau tant qu'il aura les ATT.

De même, il ne faut jamais nettoyer les oreilles au coton-tige, ni introduire doigts ou autres instruments dans les oreilles.

Consultez votre médecin en cas de rhino-pharyngite, d'écoulement anormal, de fièvre, ou de signes d'une baisse de l'audition.

La question peut se poser de **réduire le volume des végétations ou des amygdales** de votre enfant. Avant toute intervention, l'ORL et le chirurgien maxillo-facial discuteront de l'indication du geste chirurgical, en fonction du degré d'intelligibilité de votre enfant et des conséquences fonctionnelles que cette opération peut avoir sur la mobilité du voile du palais, mais aussi de ses risques potentiels.

Une **rééducation tubaire chez un orthophoniste** peut vous être proposée par l'ORL s'il existe une dysfonction de la trompe auditive. Il s'agira d'apprendre à votre enfant à faire circuler l'air entre la bouche et les oreilles.

Par ailleurs, il est important que **votre enfant apprenne à se moucher efficacement**, afin que ses fosses nasales ne soient pas obstruées par des sécrétions. Si votre enfant présente des difficultés concernant le mouchage, demandez conseil à votre orthophoniste.



La fermeture du palais osseux

La fente du palais osseux est fermée ultérieurement à celle du voile (vers 15-18 mois). Les fosses nasales ne sont donc toujours pas étanches après l'intervention sur le voile, dans le cadre d'une fente du palais osseux. Il est donc courant d'observer un reflux nasal pour certains aliments.



Site de la fente palatine

PALAIS OSSEUX

Y a-t-il besoin de réaliser une greffe osseuse lors de la fermeture de la fente du palais osseux ?

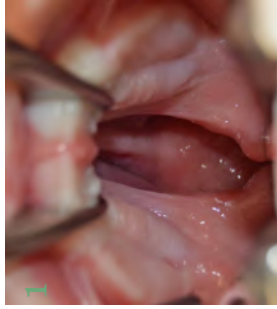
Un an après la fermeture du voile du palais on observe un rétrécissement spontané de la largeur de la fente du palais osseux. Il est donc possible de refermer la fente sans réaliser de lambeaux ou de greffes, mais simplement en utilisant les tissus qui bordent la fente. La muqueuse palatine est épaisse et résiste bien aux aliments durs. Il n'y a pas lieu de faire une greffe osseuse complémentaire entre les berges du palais osseux.

Le traitement chirurgical

La chirurgie de fermeture du palais osseux se fait vers 15-18 mois, lorsque la fente résiduelle a suffisamment rétréci spontanément sous l'effet de la cicatrice du voile du palais et avant l'émergence du langage.

Avant l'opération, l'ORL peut vérifier les tympans et l'audition pour savoir si la pose d'aérateurs trans-tympaniques est nécessaire. Si c'est le cas, ce geste peut être réalisé au cours de l'anesthésie générale prévue pour fermer le palais osseux. Les consultations pré-opératoires habituelles seront aussi programmées : anesthésiste, chirurgien.

Exemple de réparation du palais dans le cas d'une fente postérieure



1 : Vue du palais à 6 mois, avant la première intervention de fermeture du voile



2 : Vue du palais à 6 mois, après la première intervention de fermeture du voile



3 : Vue du palais à 18 mois, avant la fermeture du palais osseux. Le voile est cicatrisé.



4 : Vue du palais à 18 mois, après la fermeture du palais osseux

L'intervention consiste à **décoller la muqueuse du bord** de la fente en individualisant la muqueuse des fosses nasales (fine) et la muqueuse du palais (épaisse), en obtenant un maximum de souplesse latéralement, puis à reconstituer en suturant sans tension les 2 berges de la fente à l'étage nasal, puis à l'étage buccal.

Si le recul des muscles du voile n'a pas pu être réalisé au cours de la fermeture du voile à 6 mois, la véloplastie intra-vélaire est réalisée lors de cette intervention.

20

Après l'intervention

Suite à cette intervention, votre enfant sera hospitalisé une nuit en moyenne. La reprise alimentaire se fait dès le soir de l'opération. La tétine est proscrite et le port de manchons au niveau des coudes est nécessaire lorsque l'enfant est laissé seul, pour une durée d'une semaine. Les fils de sutures se résorberont spontanément durant les semaines suivant l'opération. L'enfant sera revu par le chirurgien pour une consultation de contrôle, six mois après l'intervention.

Après cette intervention l'étanchéité entre la bouche et les fosses nasales est obtenue en cas de fente postérieure isolée. En cas de fente antérieure et postérieure, il subsiste une fente au niveau de la gencive mais **les passages alimentaires ou liquides sont rares**. La langue peut désormais s'appuyer contre le palais au moment de l'articulation des sons et lors de la déglutition.



La prise du biberon influence-t-elle le développement musculaire du palais ?

La succion mobilisée lors de l'alimentation permet à votre enfant d'exercer ses muscles vélaire. Après la période de cicatrisation, vous pouvez continuer de proposer le biberon à votre enfant. Vers 2 ans, vous pouvez lui proposer une **demi-paille** puis une **paille complète**, lorsqu'il grandit.

21

La cicatrice de la lèvre et l'aspect du nez

Lorsque l'on observe une déviation importante de la cloison nasale ou un affaissement de la narine du côté de la fente, il est possible d'effectuer un geste chirurgical au niveau de la lèvre et du nez dans le but d'améliorer la ventilation nasale et l'esthétique du visage. Cette intervention n'a pas de répercussions sur la parole de l'enfant.



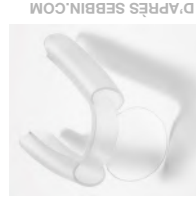
Exemple de réparation :
à gauche, vue avant l'intervention
à droite, vue 4 mois après l'intervention et port des conformateurs

L'intervention consiste à réagencer les cartilages du nez, parfois en reprenant la cicatrice de la lèvre afin de libérer parfaitement la fosse nasale bouchée et de redonner un meilleur aspect à la lèvre. Cette intervention est souvent couplée à la fermeture de la gencive et de la fente alvéolaire, voire à une opération d'allongement du voile du palais.

Des conformateurs (petits tubes de silicone), d'abord suturés puis amovibles, sont à porter **durant 4 mois après l'opération** afin de garantir une bonne cicatrisation, comme lors du premier temps opératoire.

Ces conformateurs ont été inventés par un chirurgien Nantais, le Dr Jean-Claude Talmant. Ils sont très bien tolérés mais restent un peu visibles lorsqu'ils sont en place. Ils sont néanmoins indispensables à une bonne cicatrisation de la peau et des narines.

22



CONFORMATEURS NARINAIRES

D'APRÈS SEBBIN.COM

Le traitement d'orthopédie dento-faciale

Dans le cadre d'une fente du palais primaire (associée ou non à une fente du palais secondaire), votre enfant sera suivi en orthopédie dento-faciale. La prise en charge orthodontique consiste à **favoriser et guider la croissance du maxillaire et de la mandibule**. Lorsque le palais n'est pas assez large, le port d'un quad-hélix est proposé : c'est un appareil que l'on fixe sur les molaires de lait et qui élargit le palais grâce à un petit ressort.

Le port du quad-hélix n'est pas douloureux et permet d'agir en quelques mois. Le palais retrouve une largeur normale, **permettant à l'enfant, en plus de bien serrer les dents, de mieux placer sa langue et de mieux respirer par le nez**.

Cette étape peut être réalisée par un orthodontiste exerçant proche de votre domicile, en lien avec l'orthodontiste référent du centre de compétence.

Lorsqu'il existe un trouble de l'articulé dentaire par défaut de croissance sagittale de la mâchoire supérieure, un appareil à porter de nuit est proposé. **Ce masque permet de stimuler la croissance de la mâchoire supérieure (maxillaire) pour qu'elle vienne se poser sur la mâchoire du bas**. Ce traitement n'est pas douloureux mais peut être un peu contraignant pour l'enfant. Néanmoins, il est important

de s'assurer que l'appareillage est porté régulièrement, pour permettre le bon déroulement des soins.



MASQUE FACIAL

23

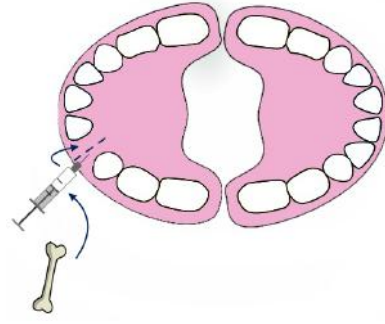
D'APRÈS MON-ORTHODONTISTE-PARIS.FR

La fente de la gencive (ou fente alvéolaire)

La dernière étape de la fermeture de la fente totale est la réparation de la fente alvéolaire, c'est à dire la zone où les dents font leur éruption. Cette opération est réalisée entre 4 et 6 ans, après une phase préparatoire d'orthopédie dento-faciale.

L'intervention chirurgicale consiste à re-fermer la gencive par une plastie locale et remettre en continuité les 2 berges osseuses de la fente par une greffe osseuse. Le greffon osseux est prélevé au niveau de l'extrémité supérieure du tibia (sous le genou), ou au niveau de la hanche. Lorsque la quantité d'os nécessaire est plus importante on peut ajouter de l'os artificiel. La cicatrice est minime, mais votre enfant peut être gêné pour marcher pendant quelques jours après l'opération. Un traitement anti-douleur est systématiquement prescrit.

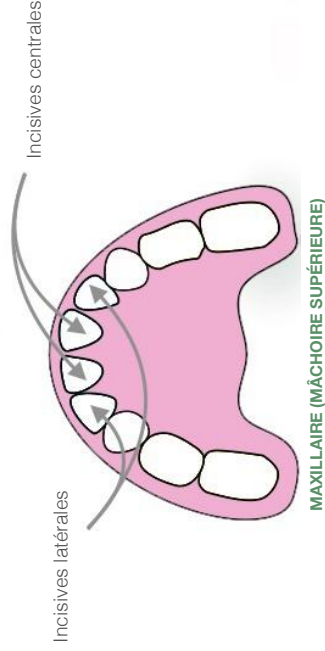
Un geste à visée esthétique ou fonctionnelle sur le nez et la lèvre peut être effectué au cours de cette intervention.



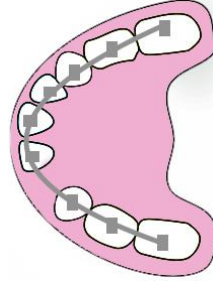
Gingivopériostoplastie

La substance osseuse prélevée est injectée sur le site de la fente labio-palatine pour rétablir la continuité du maxillaire supérieur. La gencive est ensuite refermée par une plastie.

Dans le cadre d'une fente de la gencive, l'incisive latérale est souvent touchée. Elle est généralement absente en cas de fente complète. L'incisive peut exister mais être anormale (dédoublée ou de petite taille) en cas de fente partielle. Par ailleurs, la présence d'une incisive latérale de lait ne signifie pas forcément qu'une incisive définitive sera présente.



Selon les cas, il peut être décidé de conserver l'espace de la dent manquante, ou de fermer cet espace grâce aux dents adjacentes. Le plus souvent, on maintient l'espace d'abord grâce à l'appareil orthodontique, puis on place une prothèse temporaire, vers 8-10 ans, qui tient grâce aux dents voisines, ou à l'arc orthodontique. Cette prothèse sera remplacée par une prothèse définitive, après 20 ans.



APPAREIL ORTHODONTIQUE
MAINTIEN DE L'ESPACE DE LA
DENT MANQUANTE

L'hygiène bucco-dentaire

L'hygiène bucco-dentaire est fondamentale dès la petite enfance. Il s'agit de **prendre de bonnes habitudes au plus tôt** mais aussi d'éviter les infections bactériennes, qui peuvent apparaître dès les premières dents. Les pathologies bucco-dentaires nuisent aux traitements chirurgicaux et orthodontiques de votre enfant. **Brosser les dents et consulter un dentiste régulièrement permet de protéger les dents de votre enfant.**

A quel âge les dents font-elles leur apparition ?

En cas de fente labio-palatine, il peut y avoir un léger **retard d'éruption des dents**. Avant l'éruption des premières dents vers 6 mois, vous pouvez nettoyer les gencives de votre enfant à l'aide d'une compresse imbibée d'eau ou de sérum physiologique. Lors de l'éruption des dents postérieures (les molaires), entre 18 et 24 mois, vous pouvez soulager votre enfant grâce à un anneau de dentition préalablement placé au réfrigérateur. Il est également possible de masser la gencive douloureuse avec un doigt propre et un gel adapté.

Les visites chez le dentiste

Le dentiste doit effectuer un contrôle des dents au moins une fois par an, dès 1 an. Il est important de ne pas attendre une urgence dentaire pour aller consulter votre dentiste. Une consultation de contrôle permet au dentiste d'apprendre à vous connaître, vous, votre enfant, et à l'habituer à recevoir des soins au fauteuil en l'absence de douleur.



26



Comment procéder au brossage des dents ?

Vous pouvez commencer le brossage **dès l'éruption de la première dent**. Le brossage se fait d'abord à l'eau puis le dentifrice est introduit dès que l'enfant est capable de cracher (souvent vers 2 ans). La brosse à dent choisie doit être souple et adaptée à l'âge de votre enfant, et doit être changée tous les 3 mois.

Pour faciliter le brossage, vous pouvez installer votre enfant de profil, sur vos genoux, de façon à pouvoir bien voir l'intérieur de sa bouche. Lorsqu'il peut se tenir debout face au miroir, vous pouvez vous mettre derrière lui. Brossez toutes les surfaces externes de la dent par un mouvement de va-et-vient, de la gencive vers la dent. **Vous pouvez laisser votre enfant s'amuser avec sa brosse à dent au moment du brossage, afin qu'il prenne goût à cette habitude, mais il est important de réaliser vous-même un brossage efficace durant 2 minutes.**

Vers 4 ans, l'enfant commence à pouvoir effectuer le brossage lui-même, cependant il est important de surveiller et de compléter son geste, même au-delà de 10 ans.

Astuce : Brosse-toi les dents avec Ben le Koala est une application ludique sur smartphone ou tablette qui permet d'accompagner votre enfant pour son brossage de dents.



27

Au quotidien

La plupart des jeunes enfants ont un besoin naturel de succion : il est donc normal de voir votre bébé téter un doigt ou une tétine.

Cependant, **ces habitudes doivent cesser entre 2 et 5 ans, au risque de provoquer des malpositions dentaires ou des anomalies de déglutition et de respiration**. Si vous éprouvez des difficultés à faire arrêter ce geste à votre enfant, demandez conseil à votre médecin.



Une alimentation équilibrée au quotidien contribue considérablement à une bonne hygiène dentaire. Il est impératif **d'éviter le contact prolongé des dents avec des boissons sucrées** afin de prévenir le risque de caries.

Les caries peuvent provoquer des douleurs et détruire les dents. Ne mettez pas votre enfant au lit avec un biberon contenant une autre boisson que de l'eau. Réservez la consommation de sucreries aux heures



des repas, le moins souvent possible, pour limiter leur impact sur les dents.

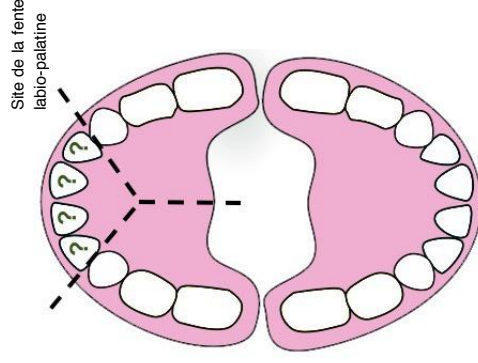
Les bonnes habitudes alimentaires préconisent la consommation régulière de fruits, légumes et de céréales. N'introduisez pas d'aliments trop gras, trop sucrés, ou trop salés, de façon précoce dans l'alimentation de votre enfant : **les frites, chips et bonbons sont à proscrire avant 3 ans**. En cas de doute, demandez conseil à votre médecin.



Si votre enfant bénéficie d'un traitement d'orthopédie dento-faciale, ou orthodontique, il est important de **redoubler d'attention sur son hygiène bucco-dentaire, ainsi que sur la propreté de l'appareil**. La consommation de sucreries molles et collantes est formellement contre-indiquée, car elle peut endommager l'appareil et son fonctionnement.

Spécificités de la fente bilatérale

Dans le cas d'une fente bilatérale, **le bourgeon prémaxillaire est souvent proéminent**. Il contient des dents (des dents de lait, et les germes des dents définitives). Il est possible que les incisives centrales et/ou latérales soient absentes. L'éruption dentaire diffère donc d'un enfant à l'autre. En fonction de la dentition de votre enfant, des solutions adaptées seront proposées par votre chirurgien et votre orthodontiste.



Dentition lactéale supérieure et inférieure

Zéro, une ou plusieurs incisives supérieures peuvent être contenues dans le bourgeon prémaxillaire

Concernant la fermeture de la gencive, deux greffes osseuses sont pratiquées à 6 mois d'intervalle, afin d'éviter des problèmes de cicatrisation sur le bourgeon prémaxillaire, au niveau de la muqueuse gingivale.

L'oralité

- Si votre enfant présente une hypersensibilité au niveau de la bouche, avec un réflexe nauséux exacerbé (des hauts-le-cœur à la vue ou à l'odeur de la nourriture)
- Si votre enfant refuse de s'alimenter, ou se montre très sélectif (refuse les morceaux, les textures et aliments nouveaux)
- Si votre enfant garde la nourriture en bouche sans l'avaler

Ces signes ou d'autres peuvent rendre les repas longs, difficiles et conflictuels. Ils doivent vous amener à **consulter votre médecin dès 18 mois**. Un pédiopsychiatre peut mettre en évidence un éventuel trouble d'oralité chez votre enfant et vous orienter vers une prise en charge adaptée. Des thérapies auprès de professionnels de l'oralité (kinésithérapeute, orthophoniste) peuvent être entreprises dans le but de faire reculer le réflexe nauséux, diminuer la sélectivité alimentaire, accompagner le développement sensoriel, adapter les repas et réconcilier votre enfant avec l'alimentation.



Que faire face à un enfant présentant des signes d'un trouble de l'oralité ?

Ne pas forcer l'enfant à manger

Impliquer l'enfant autant qu'il est possible dans la réalisation du repas (cuisiner, sentir et toucher les aliments)

Proposer des aliments et une présentation ludique

Maintenir les moments de repas agréables

Pour la suite...

Le calendrier général de la prise en charge et les possibles interventions à prévoir

7-8 ans (CE1-CE2)	Surveillance de la phonation, de l'audition Dépistage des troubles articulaires Rééducation orthophonique
9-10 ans (CM1-CM2)	Opérations à visée esthétique et/ou fonctionnelle sur le nez et la lèvre si nécessaire avant l'entrée au collège Traitement orthopédique des mâchoires
Adolescence	Traitement orthodontique d'alignement dentaire Remplacement temporaire de l'incisive latérale si nécessaire
18 ans	Chirurgie de la mâchoire supérieure, chirurgie esthétique et fonctionnelle du nez
Après 20 ans	Remplacement dentaire définitif (implant dentaire ou bridge collé)

Les rendez-vous réguliers au C.H.U avec votre chirurgien seront maintenus.
Un suivi ORL sera également nécessaire.

Quelques sources

- **Site du chu de Nantes** : <http://www.chu-nantes.fr/> (tapez dans la barre de recherche : **fente labio-palatine**)
- <http://www.fente-labio-palatine.fr>
- **Site de l'équipe de Clermont-Ferrand (avec témoignages)** : <http://www.fente-labiale.org>
- **Forum pour parents** : <http://fente-labio-palatine.forumactif.com>
- **Livres** :
 - une histoire pour expliquer la fente à la fratrie : **Bébé sourire**, de Pascale Gavelle et Dominique Lecuyer, Edition K-Noe
 - Ouvrage complet sur les fentes labio-palatines élaborée par l'équipe du CHU Vauds de Lausanne (Suisse) : **Le sourire aux lèvres**, de Georges Herzog

Une équipe à votre écoute

L'équipe pluridisciplinaire du centre de compétence maladies rares fentes labio-palatines et malformations rares de la face du CHU de Nantes

- **P' Pierre Corre, chirurgie maxillo-faciale et stomatologie, responsable du centre de compétence / pierre.corre@chu-nantes.fr**
- **D' Jean-Philippe Perrin, chirurgie maxillo-faciale et stomatologie, chirurgie orthognathique, orthopédie dento-faciale.**
- **D' Julie Longis, D' Julien Guiol, chirurgie maxillo-faciale et stomatologie, chirurgie implantaire et pré-implantaire.**
- **Sophie Balandier, orthophoniste.**
- **D' Gabriel Rousteau, phoniatre.**
- **D' Jean-Michel Salagnac, D' Thomas Durand, chirurgie dentaire, orthodontie de l'enfant et de l'adulte.**
- **D' Annick Villers, stomatologie, orthodontie de l'enfant.**
- **Christine Dupé, Valérie Morin, infirmières référentes.**
- **Frédérique Millasseau, Régine Greiner, psychologues.**
- **D' Julie Boyer, ORL pédiatrique et chirurgie cervico-faciale.**
- **D' Claudine Levaillant, gynécologie obstétrique, échographie anté-natale.**
- **D' Bertrand Isidor, D' Claire Bénéteau, D' Sandra Mercier, D' Sébastien Schmidt, D' Marie Vincent, D' Mathilde Nizon, génétique clinique.**
- **Ingrid Cross, kinésithérapeute de l'oralité.**
- **Valérie Daligaut, kinésithérapeute chirurgie pédiatrique.**

Conception du livret : Avril 2018 par Marie-Charlotte Raffaitin, orthophoniste



CHU de Nantes

Centre hospitalier universitaire
5 allée de l'île Gloriette – 44093 Nantes Cedex 1



UNIVERSITÉ DE NANTES
FACULTÉ DE MÉDECINE
ET DES TECHNIQUES MÉDICALES

Centre de Formation Universitaire en Orthophonie
Directeur : Dr Florent ESPITALIER
Directrice Pédagogique : Mme Valérie MARTINAGE
Directrice des Stages : Mme Christine NUEZ

U.E.7.5.c Mémoire Semestre 10

ANNEXE 9 ENGAGEMENT DE NON-PLAGIAT

« Par délibération du Conseil en date du 7 Mars 1962, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation ».

Engagement de non-plagiat

Je, soussigné(e) **RAFFAITIN Marie-Charlotte** déclare être pleinement conscient(e) que le plagiat de documents ou d'une partie d'un document publiés sur toutes ses formes de support, y compris l'Internet, constitue une violation des droits d'auteur ainsi qu'une fraude caractérisée. En conséquence, je m'engage à citer toutes les sources que j'ai utilisées pour écrire ce mémoire.

Fait à : **Nantes**

Le **09/05/2018**

Signature :

Annexe D : Autorisation de diffusion d'images de patients



Dr B. PIOT
CHEF DE SERVICE

Professeur des Universités -
Praticien Hospitalier
Pr P. CORRE

Praticiens Hospitaliers
Dr J. LONGIS
Dr J.P. PERRIN
Dr B. PIOT

Assistants - Chefs de Clinique
Dr H. BERTIN
Dr G. GIRAN
Dr C. KOUDOUGOU
Dr A. LENORMAND
Dr FL. MERLET
Dr G. MOUALLEM

Internes
Anne-Victoire BASTIEN
Maëva BOURRY
Garance DIALLO-HORNEZ
Quentin GOGUET
Maxime GUILLEMIN
Alexis KAHN
Mathilde MALINGE
Charlotte GOGUET

Praticiens Attachés
Dr R. BONNET
Dr P. BOUDAUD GUEGUEN
Dr E. CHAUVET
Dr N. DUTOT
Dr E. ELHAGE
Dr J. GUIOL
Pr J.M. MERCIER
Dr J. SCHMIDT
Dr J.F. SIMON
Dr M.H. TESSIER
Dr J.F. TULASNE

Orthodontistes
Dr G. CAMUS
Dr T. DURAND
Dr J.M. SALAGNAC
Dr A. VILLERS FAUVET

Orthophoniste
S. BALANDIER

ACCUEIL
Téléphone : 02 40 08 36 79
Fax : 02 40 08 36 68
bp-secretaire-cmf@chu-nantes.fr

CELLULE DE COORDINATION
Téléphone : 02 40 08 77 15
Fax : 02 40 08 76 68

HOSPITALISATION
Conventionnelle 1^{er} Est : 02 40 08 35 39
Conventionnelle 5^{ème} Est : 02 40 08 37 00

Hospitalisation des enfants :
Chirurgie infantile : 02 40 08 30 03

PHU 4 : OTONN
Directeur : Dr Gilles AMADOR DEL VALLE

CLINIQUE DE CHIRURGIE MAXILLO-FACIALE ET STOMATOLOGIE

CENTRE DE COMPÉTENCES DES MALFORMATIONS CONGÉNITALES DE LA FACE,
DES FENTES LABIO-PALATINES ET DU SYNDROME DE ROBIN

Madame, Monsieur,

Dans le cadre d'un mémoire de 5^{ème} année d'orthophonie, un livret d'information sur les fentes labio-palatines et leur prise en charge a été réalisé au sein du service. Ce livret sera distribué aux parents lors de leur premier rendez-vous, après le diagnostic, dans le but de les aider à mieux comprendre la malformation et les soins qui seront proposés au nouveau-né.

Afin d'illustrer ces livrets, et de permettre aux parents de se préparer à accueillir leur enfant, à la naissance et après l'intervention, nous souhaitons employer 2 photo(s) de votre enfant en page

Si vous êtes d'accord pour l'emploi de cette image, merci de renvoyer rapidement le document d'autorisation de diffusion joint à ce courrier afin de permettre la publication du livret. Si vous vous opposez à cet usage, ou souhaitez plus d'informations sur ce livret, merci de nous contacter par mail à l'adresse suivante :

charlotte.raffaitin@gmail.com

En espérant obtenir votre soutien pour ce projet,

Pr Pierre Corre, Chirurgien Maxillo-Facial

Sophie Balandier, Orthophoniste

Marie-Charlotte Raffaitin, Étudiante en 5^{ème} année d'orthophonie

HOTEL DIEU
1, Place Alexis Ricordeau - 44093 NANTES CEDEX 1
Site internet : <http://www.chu-nantes.fr>



PHU 4 : OTONN
Directeur : Dr Gilles AMADOR DEL VALLE

CLINIQUE DE CHIRURGIE MAXILLO-FACIALE ET STOMATOLOGIE

CENTRE DE COMPÉTENCES DES MALFORMATIONS CONGÉNITALES DE LA FACE,
DES FENTES LABIO-PALATINES ET DU SYNDROME DE ROBIN

Droit à l'image – Images de patient

Conformément à l'article 372 du code civil, père et mère exercent en commun l'autorité parentale. Sauf cas particulier d'autorité unique, l'autorisation doit être donnée par les deux parents.

AUTORISATION D' EXPLOITER L'IMAGE ET DIFFUSER L'IMAGE

Je (nous) soussigné(s).....
domicilié(s) au.....
autorise(sons) le Centre de Compétence des Fentes Labio-Palatines et Malformations Rares de la Face, Clinique de Chirurgie Maxillo-Faciale et Stomatologie, C.H.U. de Nantes, 1 place Alexis Ricordeau, 44000 Nantes

à utiliser, sans contrepartie de quelque nature que ce soit, l'image de mon enfant susmentionné aux fins d'un document à vocation purement thérapeutique interne à l'établissement (livret d'information à destination des patients).

à diffuser, sans contrepartie de quelque nature que ce soit, l'image de mon enfant susmentionné sur le site internet de l'établissement, dans le livret d'information et le mémoire de fin d'études dans le cadre duquel ce livret est réalisé.

Cette autorisation exclut toute autre utilisation de l'image de mon enfant, notamment dans un but commercial ou publicitaire.

Fait à

Le.....

Signatures des représentants légaux (père et mère) :
précédées de la mention « lu et approuvé - bon pour accord »

HOTEL DIEU
1, Place Alexis Ricordeau - 44093 NANTES CEDEX 1
Site internet : <http://www.chu-nantes.fr>

RESUME

La fente labio-palatine, à l'origine de répercussions morphologiques, fonctionnelles et psychosociales au cours du développement de l'enfant, nécessite une prise en charge multidisciplinaire chronique en centre de compétence spécialisé. Dès le diagnostic anténatal, les parents expriment le besoin de s'informer sur la malformation de leur enfant, ses origines, les traitements, les perspectives d'évolution, et les conduites à tenir. Les précieuses informations apportées oralement par l'équipe médicale au cours des consultations sont parfois noyées dans un flot de recommandations et un vocabulaire médical difficile à intégrer. L'information des familles de patients permet pourtant d'optimiser les soins apportés à l'enfant en permettant une meilleure application des conseils préventifs et de la continuité des traitements au quotidien. Notre projet était donc la création d'un support d'information écrit et illustré apportant une visibilité fiable et concrète sur la malformation et son traitement au CCMR du CHU de Nantes. Nous avons donc créé deux livrets d'informations, ciblés respectivement sur la période néo-natale et la petite enfance. Nous avons choisi de mettre à disposition, par ces livrets, toutes les connaissances nécessaires à la compréhension de la malformation et du traitement proposé, dans le but de favoriser la communication entre les familles et l'équipe médicale et ainsi créer une alliance thérapeutique solide.

MOTS-CLES

Fente labio-palatine, information aux familles de patients, document d'information, malformation faciale congénitale, Centre de Compétence Malformations Rares de la face, CHU de Nantes

ABSTRACT

Cleft lip and palate, causing morphological, functional, and psychosocial repercussions through the child development, requires a chronic multidisciplinary healthcare in a cleft center. Starting from the prenatal diagnosis, parents express their need to be informed about their child's malformation, its origins, the treatments, the evolution perspectives, and how to proceed. The precious information verbally given by the medical team over consultations are sometimes drawn into a flood of recommendations and medical vocabulary, hard to incorporate. Patients' families information however helps optimizing child's care allowing a better application of the preventive advices and continuity of treatments on a daily basis. Our project was then the creation of a written and illustrated information support, bringing a reliable and concrete visibility on the malformation and the treatment at the UH of Nantes's cleft center. We therefore created two information booklets, each targeting the prenatal period and the early childhood. We chose to provide, by those booklets, all the knowledge required to understand the malformation and the treatment offered, in order to ease communication between families and the medical team, and thereby create a solid therapeutic alliance.

KEY WORDS

Cleft lip and palate, patient's family information, information document, congenital facial malformation, Cleft lip and palate center, UH of Nantes