

Université de Poitiers

Faculté de Médecine et Pharmacie

ANNEE 2015

Thèse n°

THESE

POUR LE DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE (décret du 16 janvier 2004)

présentée et soutenue publiquement
le 22 octobre 2015 à Poitiers
par **Madame Camille LARAUFIE**

Suivi otologique des enfants porteurs d'une fente palatine : Etude descriptive rétrospective
--

COMPOSITION DU JURY

Président :

Monsieur le Professeur Xavier Dufour

Membres :

Madame le Professeur Brigitte Gilbert
Monsieur le Professeur Christophe Vincent
Monsieur le Docteur Jiad Mcheik
Monsieur le Docteur Jean-Pascal Lebreton

Directeur de thèse :

Monsieur le Docteur Jean-Pascal Lebreton

Le Doyen,

Année universitaire 2015 - 2016

LISTE DES ENSEIGNANTS DE MEDECINE

Professeurs des Universités-Praticiens Hospitaliers

- AGIUS Gérard, bactériologie-virologie (**surnombre jusqu'en 08/2018**)
- ALLAL Joseph, thérapeutique
- BATAILLE Benoît, neurochirurgie
- BRIDOUX Frank, néphrologie
- BURUCOA Christophe, bactériologie – virologie
- CARRETIER Michel, chirurgie générale
- CHEZE-LE REST Catherine, biophysique et médecine nucléaire
- CHRISTIAENS Luc, cardiologie
- CORBI Pierre, chirurgie thoracique et cardio-vasculaire
- DEBAENE Bertrand, anesthésiologie réanimation
- DEBIAIS Françoise, rhumatologie
- DROUOT Xavier, physiologie
- DUFOUR Xavier, Oto-Rhino-Laryngologie
- EUGENE Michel, physiologie (**surnombre jusqu'en 08/2016**)
- FAURE Jean-Pierre, anatomie
- FRITEL Xavier, gynécologie-obstétrique
- GAYET Louis-Etienne, chirurgie orthopédique et traumatologique
- GICQUEL Ludovic, pédopsychiatrie
- GILBERT Brigitte, génétique
- GOMBERT Jean-Marc, immunologie
- GOUJON Jean-Michel, anatomie et cytologie pathologiques
- GUILHOT-GAUDEFFROY François, hématologie et transfusion
- GUILLET Gérard, dermatologie
- GUILLEVIN Rémy, radiologie et imagerie médicale
- HADJADJ Samy, endocrinologie et maladies métaboliques
- HAUET Thierry, biochimie et biologie moléculaire
- HERPIN Daniel, cardiologie
- HOUETO Jean-Luc, neurologie
- INGRAND Pierre, biostatistiques, informatique médicale
- JAAFARI Nematollah, psychiatrie d'adultes
- JABER Mohamed, cytologie et histologie
- JAYLE Christophe, chirurgie thoracique t cardio-vasculaire
- KARAYAN-TAPON Lucie, cancérologie
- KEMOUN Gilles, médecine physique et réadaptation (**en détachement**)
- KITZIS Alain, biologie cellulaire
- KRAIMPS Jean-Louis, chirurgie générale
- LECRON Jean-Claude, biochimie et biologie moléculaire
- LELEU Xavier, hématologie
- LEVARD Guillaume, chirurgie infantile
- LEVEQUE Nicolas, bactériologie-virologie
- LEVEZIEL Nicolas, ophtalmologie
- LEVILLAIN Pierre, anatomie et cytologie pathologiques (**surnombre jusqu'en 08/2018**)
- MACCHI Laurent, hématologie
- MARECHAUD Richard, médecine interne
- MAUCO Gérard, biochimie et biologie moléculaire
- MEURICE Jean-Claude, pneumologie
- MIGEOT Virginie, santé publique
- MILLOT Frédéric, pédiatrie, oncologie pédiatrique
- MIMOZ Olivier, anesthésiologie – réanimation
- NEAU Jean-Philippe, neurologie
- ORIoT Denis, pédiatrie
- PACCALIN Marc, gériatrie
- PAQUEREAU Joël, physiologie (**jusqu'au 31/10/2015**)
- PERAULT Marie-Christine, pharmacologie clinique
- PERDRISOT Rémy, biophysique et médecine nucléaire
- PIERRE Fabrice, gynécologie et obstétrique
- POURRAT Olivier, médecine interne (**surnombre jusqu'en 08/2018**)
- PRIES Pierre, chirurgie orthopédique et traumatologique
- RICCO Jean-Baptiste, chirurgie vasculaire
- RICHER Jean-Pierre, anatomie
- RIGOARD Philippe, neurochirurgie
- ROBERT René, réanimation
- ROBLOT France, maladies infectieuses, maladies tropicales
- ROBLOT Pascal, médecine interne
- RODIER Marie-Hélène, parasitologie et mycologie
- SENON Jean-Louis, psychiatrie d'adultes (**surnombre jusqu'en 08/2017**)
- SILVAIN Christine, hépato-gastro- entérologie
- SOLAU-GERVAIS Elisabeth, rhumatologie
- TASU Jean-Pierre, radiologie et imagerie médicale
- THIERRY Antoine, néphrologie
- THILLE Arnaud, réanimation
- TOUGERON David, gastro-entérologie
- TOURANI Jean-Marc, cancérologie
- WAGER Michel, neurochirurgie

Maîtres de Conférences des Universités-Praticiens Hospitaliers

- ALBOUY-LLATY Marion, santé publique
- BEBY-DEFAUX Agnès, bactériologie – virologie
- BEN-BRIK Eric, médecine du travail
- BILAN Frédéric, génétique
- BOURMEYSTER Nicolas, biologie cellulaire
- CASTEL Olivier, bactériologie - virologie – hygiène
- CREMNITER Julie, bactériologie – virologie
- DAHYOT-FIZELIER Claire, anesthésiologie – réanimation
- DIAZ Véronique, physiologie
- FAVREAU Frédéric, biochimie et biologie moléculaire
- FRASCA Denis, anesthésiologie – réanimation
- HURET Jean-Loup, génétique
- LAFAY Claire, pharmacologie clinique
- PERRAUD Estelle, parasitologie et mycologie (ex-CATEAU)
- RAMMAERT-PALTRIE Blandine, maladies infectieuses
- SAPANET Michel, médecine légale
- SCHNEIDER Fabrice, chirurgie vasculaire
- THUILLIER Raphaël, biochimie et biologie moléculaire

Professeur des universités de médecine générale

- GOMES DA CUNHA José

Professeurs associés de médecine générale

- BINDER Philippe
- BIRAULT François
- VALETTE Thierry

Maîtres de Conférences associés de médecine générale

- ARCHAMBAULT Pierrick
- BOUSSAGEON Rémy
- FRECHE Bernard
- GIRARDEAU Stéphane
- GRANDCOLIN Stéphanie
- PARTHENAY Pascal
- VICTOR-CHAPLET Valérie

Enseignants d'Anglais

- DEBAIL Didier, professeur certifié
- JORDAN Stephen, maître de langue étrangère
- SASU Elena, contractuelle enseignante

Professeurs émérites

- DORE Bertrand, urologie (08/2016)
- GIL Roger, neurologie (08/2017)
- MAGNIN Guillaume, gynécologie-obstétrique (08/2016)
- MARCELLI Daniel, pédopsychiatrie (08/2017)
- MENU Paul, chirurgie thoracique et cardio-vasculaire (08/2017)

Professeurs et Maîtres de Conférences honoraires

- ALCALAY Michel, rhumatologie
- ARIES Jacques, anesthésiologie-réanimation
- BABIN Michèle, anatomie et cytologie pathologiques
- BABIN Philippe, anatomie et cytologie pathologiques
- BARBIER Jacques, chirurgie générale (ex-émérite)
- BARRIERE Michel, biochimie et biologie moléculaire
- BECQ-GIRAUDON Bertrand, maladies infectieuses, maladies tropicales (ex-émérite)
- BEGON François, biophysique, médecine nucléaire
- BOINOT Catherine, hématologie – transfusion
- BONToux Daniel, rhumatologie (ex-émérite)
- BURIN Pierre, histologie
- CASTETS Monique, bactériologie -virologie – hygiène
- CAVELLIER Jean-François, biophysique et médecine nucléaire
- CHANSIGAUD Jean-Pierre, biologie du développement et de la reproduction
- CLARAC Jean-Pierre, chirurgie orthopédique
- DABAN Alain, cancérologie radiothérapie (ex-émérite)
- DAGREGORIO Guy, chirurgie plastique et reconstructrice
- DESMAREST Marie-Cécile, hématologie
- DEMANGE Jean, cardiologie et maladies vasculaires
- FAUCHERE Jean-Louis, bactériologie-virologie (ex-émérite)
- FONTANEL Jean-Pierre, Oto-Rhino Laryngologie (ex-émérite)
- GOMBERT Jacques, biochimie
- GRIGNON Bernadette, bactériologie
- GUILLARD Olivier, biochimie et biologie moléculaire
- JACQUEMIN Jean-Louis, parasitologie et mycologie médicale
- KAMINA Pierre, anatomie (ex-émérite)
- KLOSSEK Jean-Michel, Oto-Rhino-Laryngologie
- LAPIERRE Françoise, neurochirurgie (ex-émérite)
- LARSEN Christian-Jacques, biochimie et biologie moléculaire
- MAIN de BOISSIERE Alain, pédiatrie
- MARILLAUD Albert, physiologie
- MORICHAU-BEAUCHANT Michel, hépato-gastro-entérologie
- MORIN Michel, radiologie, imagerie médicale
- POINTREAU Philippe, biochimie
- REISS Daniel, biochimie
- RIDEAU Yves, anatomie
- SULTAN Yvette, hématologie et transfusion
- TALLINEAU Claude, biochimie et biologie moléculaire
- TANZER Joseph, hématologie et transfusion (ex-émérite)
- TOUCHARD Guy, néphrologie
- VANDERMARCO Guy, radiologie et imagerie médicale

Remerciements

A mon maître et président du jury
Monsieur le Professeur Xavier Dufour
Professeur d'oto-rhino-laryngologie et chirurgie cervico-faciale

Vous me faites l'honneur de présider le jury de cette thèse.
Vous m'avez accueillie comme interne dans votre service, où j'ai pu bénéficier de votre enseignement théorique et chirurgical.
Veillez croire en ma reconnaissance et mon respect.

A mon maître et juge
Madame le Professeur Brigitte Gilbert
Professeur de génétique

Vous avez accepté de juger ce travail.
Soyez remerciée de l'honneur que vous nous faites et veuillez croire en l'assurance de ma reconnaissance et mon respect.

A mon maître et juge
Monsieur le Professeur Christophe Vincent
Professeur d'oto-neurochirurgie (CHR de Lille)

Vous m'avez accueillie en dernier semestre dans votre service où j'ai bénéficié de votre enseignement médical et de vos qualités chirurgicales, ce qui m'aura permis d'approfondir et perfectionner mes connaissances en otologie.
Vous avez accepté de juger ce travail.
Soyez-en remercié et veuillez croire en ma reconnaissance et mon respect.

A mon maître et juge
Monsieur le Docteur Jiad Mcheik,
Praticien hospitalier de chirurgie pédiatrique

Tu as connu mes premiers points de suture et j'ai bénéficié pendant ces six premiers mois de ton enseignement de chirurgie pédiatrique, notamment celui des fentes labio-palatines qui nous mène à ce travail aujourd'hui.
Tu as accepté de juger ce travail.
Reçois mes remerciements et mon respect pour cela.

A mon maître et directeur de thèse
Monsieur le Docteur Jean-Pascal Lebreton
Praticien hospitalier d'oto-rhino-laryngologie

Ta rigueur et ton enseignement m'ont permis d'avoir une formation ORL complète et riche mais aussi et surtout de découvrir l'otologie qui me tient tant à cœur aujourd'hui.
Ton soutien m'a amené à écrire ce travail.
Sois assuré de ma reconnaissance et de mon respect.

A Hélène Lebrun-Loslier
Praticien hospitalier d'oto-rhino-laryngologie

Ta rigueur et ton investissement personnel au travail ont été une grande source d'inspiration pour ma pratique. La confiance que tu m'as portée m'a fait beaucoup progresser.
Sois assurée de ma profonde gratitude et de toute mon amitié.

A Nathalie Girault
Praticien hospitalier de phoniatry

*Je te dois mes connaissances sur les troubles de la voix et de la déglutition.
Je te remercie du temps que tu m'as accordé en m'enseignant ton savoir.
Sois assurée de toute mon amitié.*

A mes chefs et anciens chefs

Catherine Gohler, Fouad Aajaji, Anne-Laure Capitaine, Vincent Clert, Karim Ouaz, Bertrand Fouillet, Guillaume Allano, Sami Turki, Jean-Paul Trijolet, Nicolas-Xavier Bonne, Sophie Achard, Guillaume Dedieu

A toute l'équipe d'ORL, de chirurgie maxillo-faciale et dentaire de l'hôpital du Taaone à Papeete

A mes co-internes et anciens co-internes

Ludwig, Justine, Louis, Vincent, Denis, Samy, Marion, Julie G., Eliette, Julie S., Martin, Marine, Quentin, Antoine, Emmanuel

Sans qui le quotidien d'interne serait bien difficile.

Votre soutien et votre présence ont souvent permis d'embellir mes journées.

Aux secrétaires d'ORL de Poitiers et de Lille, aux secrétaires de chirurgie pédiatrique

Aux IDE, IBODE, IADE, AS, ASH, référents logistiques, surveillants

Aux ORL qui ont accepté de répondre à mon questionnaire de recueil de données.

Aux enfants atteints de fentes palatines et à leurs parents qui ont gentiment accepté de répondre par téléphone à mes questions ... Un grand merci !

A mes amis

*Natacha, Emilie, Louise, Elsa, Marie-Laure, Robin, Marie-Pierre, Géraldine
Dont le soutien a été pour moi si précieux pendant ces longues années d'étude.
Merci à Amélie pour ses conseils en statistiques.*

A ma famille

*Oncles, tantes, cousins, grands-parents
Qui m'ont encouragée et soutenue dans cette voie.
Une pensée toute particulière pour ma grand-mère Renée que je regrette beaucoup ne pas voir assise dans
l'assemblée mais qui reste présente dans mon cœur.*

A mes parents

*Qui m'ont aidée, soutenue, poussée dans cette voie difficile et pourtant que j'ai choisie.
Je vous suis tant reconnaissante de votre amour qui m'a permis de gravir les marches jusqu'à ce jour.
Je vous dédie ce travail.*

A mon frère Romain

*De trois ans mon cadet et pourtant Docteur avant moi !
Ta sagesse et ton amour m'ont été d'un grand soutien dans les moments de doute.
Reçois toute ma gratitude d'avoir pu grandir à tes côtés.
Je te dédie ce travail.*

A mon frère Antoine

Sommaire

Page de garde	page 1
Liste des enseignants	page 2
Remerciements	page 4
Sommaire	page 7
Introduction	page 8
Rappels	page 11
Patients et méthodes	page 46
Résultats	page 51
Discussion	page 81
Conclusion	page 101
Bibliographie	page 103
Mots clefs	page 107
Abréviations	page 108
Résumé	page 109
Serment d'Hippocrate	page 110

Introduction

Les fentes labio-palatines (FLP) sont les malformations congénitales de la face les plus fréquentes dans le monde. Isolées ou syndromiques, en France elles représentent 1/700 naissances (1), touchant deux fois plus les garçons que les filles (2). Les enjeux sont d'ordre physique et développemental mais aussi d'ordre psychologique et émotionnel pour le patient et sa famille. Plusieurs sociétés s'intéressent en France aux FLP : la Société Française de Chirurgie Plastique Reconstructrice et Esthétique, l'Association des Chirurgiens de la face, la Société Française de Chirurgie Pédiatrique, la Société de Stomatologie et de Chirurgie Maxillo-faciale et l'Association Francophone des Fentes Faciales qui est la seule à consacrer la totalité de ses activités à tous les aspects de la prise en charge des FLP. En effet, selon le Réseau National Fente Labio-Palatine (3), la prise en charge doit être multidisciplinaire, en centre de référence avec une consultation interdisciplinaire, des liaisons vers les spécialités experts complémentaires et un réseau de soins régional : chirurgiens (pédiatriques, maxillo-faciaux, plasticiens, otorhinolaryngologistes (ORL)), orthodontistes et prothésistes, phoniâtres et orthophonistes, psychiatres et psychologues font partie de l'équipe minimale requise. Le réseau de soins s'étend vers les foeto-pathologistes, pédiâtres (néonatalogistes, neuropédiâtres), anesthésistes, généticiens, audialogistes, dentistes et ophtalmologues. Le pronostic fonctionnel, esthétique et psychologique du patient dépendra de cette interdisciplinarité, de la qualité de la prise en charge initiale et du suivi régulier en centres spécialisés avec des réseaux de soins de proximité bien identifiés (4).

Il n'existe aucune recommandation de la Haute Autorité de Santé (HAS) sur la prise en charge globale et pluridisciplinaire des fentes palatines (FP), ni sur leur prise en charge

ORL qui surveille les pathologies de l'oreille moyenne (OM) de type otites séro-muqueuses, l'audition, la phonation et la respiration, dont la fonction nasale et la déglutition. Pourtant le suivi ORL est d'une importance capitale. En effet les pathologies otitiques et leurs conséquences audiométriques indéniables précoces (5) sont plus fréquentes chez les enfants porteurs d'une FP via l'insuffisance tubaire (6). Par ailleurs elles ont un retentissement sur le développement du langage (7,8). L'otite séro-muqueuse (OSM) est une pathologie de la petite enfance (enfants de moins de 7 ans) (9) avec deux pic de prévalence à 2 ans (20%) et 5 ans (10,11). Il s'agit d'une période où la plasticité cérébrale des apprentissages en général et de l'apprentissage du langage en particulier est grande. Les conséquences à court terme sont donc le retard scolaire et le retard à l'apprentissage de la lecture et de l'écriture. A long terme, il existe une baisse du niveau de langage et un retentissement social (12-14).

Les méthodes de prévention des complications otologiques et du retard de langage sont très controversées dans la littérature. Les aérateurs trans-tympaniques (ATT) (15) de courte durée (Reuter) ou de longue durée (T-tube), la myringotomie, la surveillance (16) et les prothèses auditives (17) sont décrits et comparés, chacun ayant ses avantages et ses inconvénients. La rééducation orthophonique doit s'y associer. L'âge de début du suivi ORL, l'âge de la pose des ATT, sa chronologie par rapport à la chirurgie palatine, le type d'ATT et le choix du type de prise en charge (préventif ou symptomatique) ne sont également pas bien définis.

Au travers d'une cohorte de patients suivis pour une FLP ou une FP au CHU de Poitiers, ce travail de thèse a pour objectifs :

- de montrer l'importance de la pathologie d'OM en cas de FP et ses retentissements audiométrique et langagier.

- d'en déduire l'âge optimal pour la première consultation ORL
- de détailler les prises en charge
- d'en définir une adéquate en terme d'efficacité sur l'OSM, sur les seuils auditifs et sur les complications locales immédiates ou retardées. Le nombre d'anesthésies générales, déjà souvent répétées chez des enfants qui subissent de nombreuses chirurgies réparatrices (18), est aussi à prendre en considération et à limiter.

Rappels

I- Rappels sur les fentes labiopalatines

A- Les formes anatomo-cliniques (19)

La fente labio-palatine (FLP) est une embryopathie de type fissuraire qui peut atteindre

- la lèvre supérieure (du bord libre au seuil narinaire)
- le maxillaire (de l'alvéole au bord postérieur de la voute palatine)
- le voile du palais (de l'uvule à son insertion palatine)

1) La fente labiale

La fente labiale (25%) (*figure 1*) résulte d'une fente du palais primaire embryologique qui intéresse la zone labiale et le maxillaire en avant du foramen incisif. L'anomalie labio-alvéolaire est paramédiane et se situe sur la lèvre au niveau de la crête philtrale. Pour l'arcade alvéolaire, elle se situe au niveau de l'incisive latérale supérieure. Elle associe une solution de continuité cutanée, musculaire et muqueuse de la lèvre ainsi qu'une déformation de la narine et du septum nasal et une solution de continuité osseuse pour l'arcade alvéolaire et dentaire. Les formes cliniques vont du simple sillon labial à la fente labio-alvéolaire complète avec atteinte du foramen incisif et ouverture du seuil narinaire. Elle peut être unilatérale (65%) ou bilatérale (35%), le côté gauche étant deux fois plus touché que le droit (2).

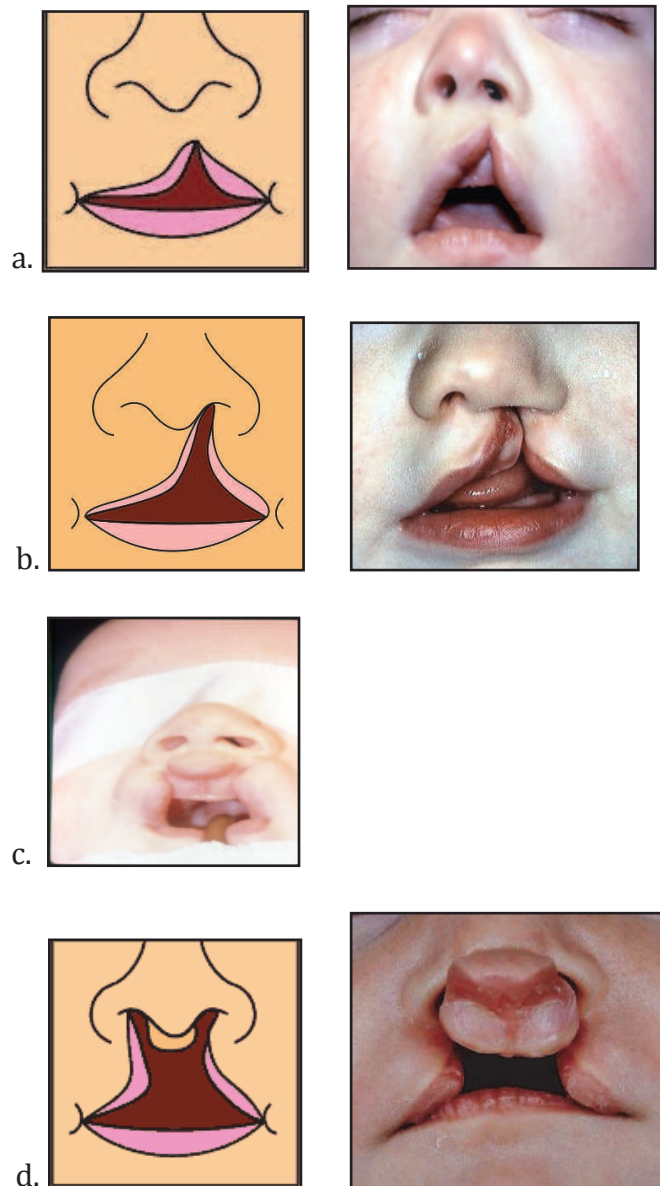


Figure 1 : a. fente labiale unilatérale. b. Fente labio-maxillaire unilatérale. c. Fente labiale bilatérale. d. fente labio-maxillaire bilatérale. Photos du Dr Mcheik (CHU de Poitiers)

2) La fente palatine (FP)

La FP (25%) (*figure 2*) résulte d'une fente du palais secondaire embryologique qui intéresse la zone vélo-palatine en arrière du foramen incisif. L'anomalie vélo-palatine associée est médiane. Les formes cliniques vont de la simple luette bifide à la fente vélo-palatine complète jusqu'au foramen incisif. La fente vélo-palatine va perturber la succion-déglutition à la naissance ainsi que la physiologie de la trompe d'Eustache qui peut induire un mauvais drainage de l'OM avec otites séreuses chroniques et surdité de transmission.

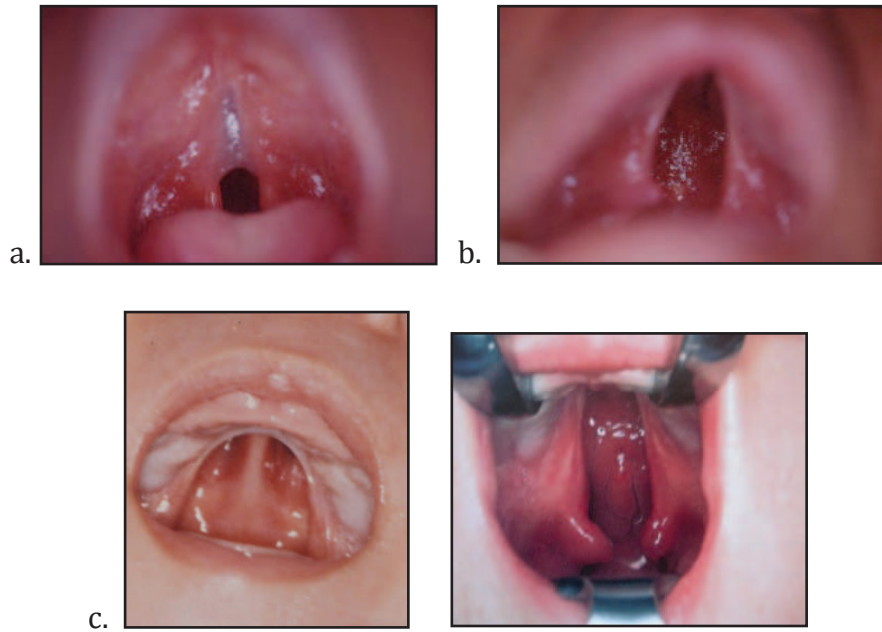


Figure 2 : a. fente vélaire sous muqueuse (atteinte musculaire complète mais muqueuse continue), luette bifide (atteinte vélaire partielle). b. FP postérieure ou fente vélaire (atteinte vélaire complète et palais antérieur non atteint). c. FP totale (atteinte du palais sur l'ensemble de sa longueur). Site internet du Centre de compétence des fentes labiopalatines Médipôle Garonne Toulouse et photos du Dr Mcheik (Poitiers)

3) La fente labio-palatine (FLP)

La FLP (50%) (*figure 3*) associe à des degrés variables (fissuration plus ou moins large et plus ou moins complète) une fente labio-alvéolaire (*figure 1*) et une fente vélo-palatine (*figure 2*).

Selon Chancholle, on peut définir deux types de fentes en fonction du pronostic :

- les fentes bénignes respectant l'arc maxillaire
- les formes graves intéressant l'arc maxillaire

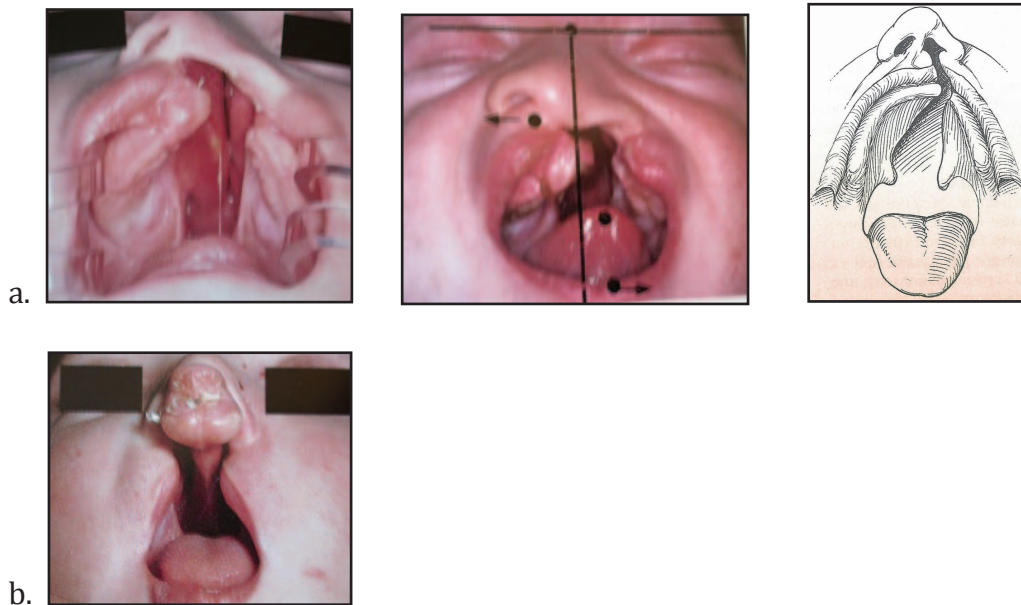


Figure 3 : a. fente labio-maxillo-palatine unilatérale gauche. b. fente labio-maxillo-palatine bilatérale. Photos du Dr Mcheik (CHU de Poitiers)

B- Embryologie (19)

La lèvre supérieure résulte de la convergence de trois bourgeons (*figures 4 et 5*): le bourgeon maxillaire en dehors et les processus nasaux latéral et médial, émanant du bourgeon frontal. Ces bourgeons fusionnent vers la septième semaine de grossesse pour former l'ébauche de la face. La fente labio-alvéolaire apparaît donc suite à un défaut de fusion de ces bourgeons embryonnaires de la face.

Le palais secondaire (*figure 6*) est formé par les processus palatins qui croissent vers le bas à partir des processus maxillaires. Ils pivotent ensuite dans un plan horizontal et s'unissent l'un à l'autre après abaissement lingual entre la septième et la dixième semaine de grossesse. La fente vélo-palatine apparaît donc suite à un défaut de fusion des processus palatins.

Le défaut d'accolement relève de deux hypothèses étiologiques. Dans la majorité des cas il s'agit un défaut d'accolement des bourgeons par « non mort cellulaire » des berges, les

bourgeons étant par ailleurs normaux (fentes bénignes). Dans une minorité de cas, l'hypoplasie d'un bourgeon peut être plus ou moins marquée (le plus souvent bourgeon nasal interne) et le pronostic sur la croissance maxillo-faciale (manque de tissus, anomalies dentaires) et le développement psychomoteur (anomalies associées) est alors moins bon. Les bourgeons primaires et secondaires faciaux dérivent en effet du prosencéphale.

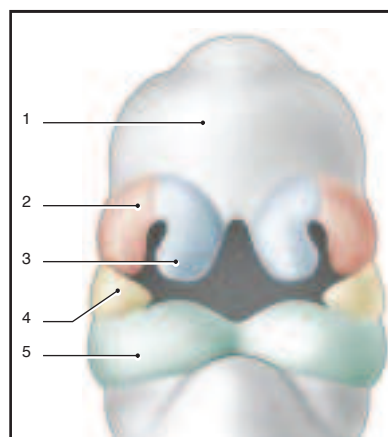


Figure 4 : bourgeons faciaux à la 6^e semaine (adaptation d'après B.Pavy) : 1. Bourgeon frontal ; 2. Bourgeon frontal : processus nasal latéral ; 3. Bourgeon frontal : processus nasal médial ; 4. Bourgeon maxillaire ; 5. Bourgeon mandibulaire. EMC 45-580, fentes labiales et palatines, traitement primaire, B.Pavy, C.Vacher

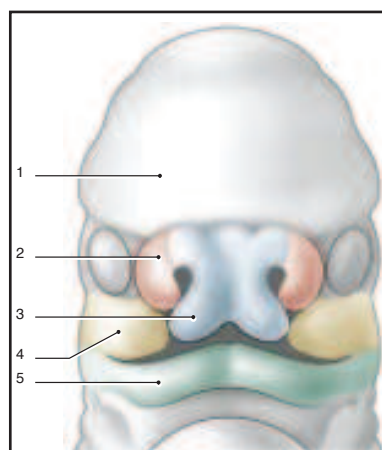


Figure 5 : Bourgeons faciaux à la 7^e semaine (adaptation d'après B.Pavy). 1. Bourgeon frontal ; 2. Bourgeon frontal : processus nasal latéral ; 3. Bourgeon frontal : processus nasal médial ; 4. Bourgeon maxillaire ; 5. Bourgeon mandibulaire. EMC 45-580, fentes labiales et palatines, traitement primaire, B.Pavy, C.Vacher

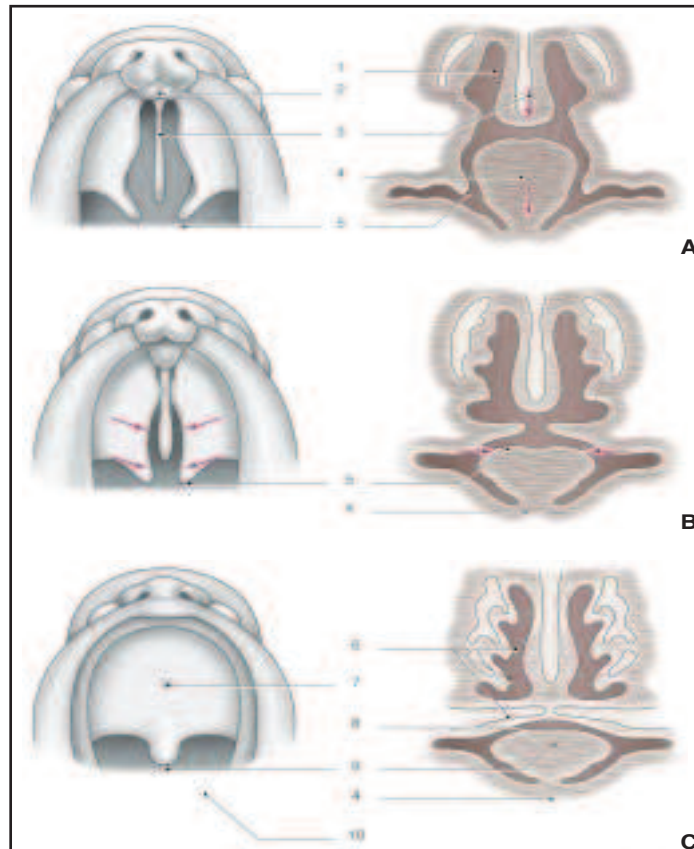


Figure 6 : embryologie du voile à la 7^e (A), 8^e (B) et 10^e semaine (C) (adaptation d'après Larsen. 1. Cavité nasale ; 2. Palais primaire ; 3. Septum nasal ; 4. Langue ; 5. Processus palatin ; 6. Cornets nasaux ; 7. Foramen incisif ; 8. Sac nasal ; 9. Processus palatins fusionnés ; 10. Choanes définitives. . EMC 45-580, fentes labiales et palatines, traitement primaire, B.Pavy, C.Vacher

Le voile du palais en lui-même provient :

- d'une ébauche mésodermique (squelette musculo-aponévrotique) fournie notamment par :
 - le premier arc branchial pour le muscle tenseur du voile
 - le deuxième arc branchial pour les muscles palatoglosse et uvulaire
 - le troisième arc branchial pour le muscle palatopharyngien
- d'une ébauche endodermique qui constitue le revêtement

C- Cadre syndromique et anomalies génétiques

70% des FLP sont des anomalies isolées et 30% entrent dans un cadre syndromique (plus de 300 syndromes) (20). Seules 3% des fentes sont en rapport avec une mutation génétique. La recherche de malformations associées permet de différencier les deux formes.

Les syndromes et anomalies génétiques (21) les plus fréquemment retrouvés sont :

- la séquence de Pierre Robin (*figure 7*) caractérisée par trois malformations bucco-faciales : rétrognatisme, glossoptose, FP postérieure. Cette séquence peut être isolée (50% des cas), syndromique ou associée à des malformations (osseuses, oculaires, otologiques, cardiaques, génito-urinaires, cérébrales). Elle est le plus souvent sporadique mais peut être de transmission génétique.



Figure 7 : Photo d'un enfant atteint d'une séquence de Pierre Robin (rétrognatisme). Site internet « <https://lookfordiagnosis.com> »

- Le syndrome de Treacher Collins (ou dysostose mandibulofaciale ou syndrome de Franceschetti-Zwahlen-Klein) associant une hypoplasie des os malaires, une aplasie majeure de l'oreille (surdit  de transmission par anomalie ossiculaire), un colobome, une absence de cils au niveau des paup res inf rieures, une FP et des malformations cardiaques. La cause est une mutation du g ne TCOF1.

- Le syndrome de Stickler associant des troubles oculaires précoces (myopie, cataracte, décollement rétinien, glaucome congénital), une surdité de transmission ou de perception, une FLP ou une séquence de Pierre Robin, une atteinte osseuse vertébrale ou épiphysaire et une arthrose précoce. La cause est une mutation des gènes COL2A1, COL11A1 ou COL11A2.
- Le syndrome de DiGeorges (ou microdélétion 22q11 ou syndrome vélo-cardio-facial (délétion du gène TBX1)) associant des malformations cardiaques conotruncales dans 75% des cas, une dysmorphie faciale, une FLP dans 70% des cas, une hypocalcémie par agénésie parathyroïdienne, un déficit immunitaire congénital par hypoplasie thymique et un retard mental. 90% de ces anomalies génétiques sont *de novo*.
- Le syndrome de Goldenhar (ou dysplasie oculo-auriculo-vertébrale) associant un retard mental, une FP, une hypoplasie mandibulaire, une aplasie majeure d'oreille, une paralysie faciale, des malformations oculaires, une cardiopathie congénitale, des malformations génito-urinaires et des anomalies squelettiques notamment vertébrales
- Le syndrome de Van der Woude : première cause de fente labiale ou palatine en rapport avec une mutation d'un gène unique (IFR6).
- La trisomie 13
- La trisomie 18

Le diagnostic anténatal de fente est souvent établi lors de l'échographie morphologique qui doit s'astreindre à rechercher d'autres anomalies.

D- Techniques chirurgicales des fentes labio-palatines

Les techniques chirurgicales de réfection naso-labiale et de réparation du palais sont nombreuses (19). Pour ce qui est de la réfection naso-labiale il s'agit de reconstituer une lèvre de hauteur normale et symétrique. Concernant la réparation palatine, les techniques qui restent les plus employées ce jour sont celles décrites dans la première partie du XX^e siècle (1925-1930) : méthodes de Veau, Wardill et Kilner utilisant le glissement de la fibromuqueuse. Le principe consiste à fermer la division palatine en trois plans : le plan supérieur par réfection du plan nasal, le plan moyen ou musculaire dont l'objectif est de reconstituer le diaphragme vélaire en assurant le maximum de recul au voile, le plan inférieur par suture de la muqueuse palatine. La technique de Wardill permet notamment la fermeture de fentes larges mais le recul et l'allongement du voile sont limités. D'autres techniques sont apparues plus tard : la méthode de Furlow (1978) consiste en une double plastie en Z opposé et est très séduisante dans les fentes postérieures et étroites. La véloplastie intravélaire (la plus anatomique des réparations) a été développée en 1967 par Sommerlad. Elle assure un recul vélaire important mais est peu adaptée aux fentes larges.

II- Rappels anatomiques sur le palais (22)

Seules les fentes ayant une atteinte du palais et plus particulièrement du voile du palais ont un retentissement sur la ventilation de l'OM. Elles entraînent une insuffisance tubaire du fait de l'atteinte musculaire.

Le palais est constitué en avant d'un segment osseux formé par les lames horizontales du palatin et en arrière par le voile du palais.

Le voile (*figures 8 et 9*) est une cloison musculo-membraneuse, mobile, contractile et de forme quadrilatère. Il prolonge en bas et en arrière la voute palatine et sépare la cavité buccale du cavum. Il intervient lors de la déglutition et de la phonation, en synergie avec le muscle constricteur supérieur du pharynx. Le voile n'est pas un simple clapet mais fait partie d'un véritable sphincter vélo-pharyngé.

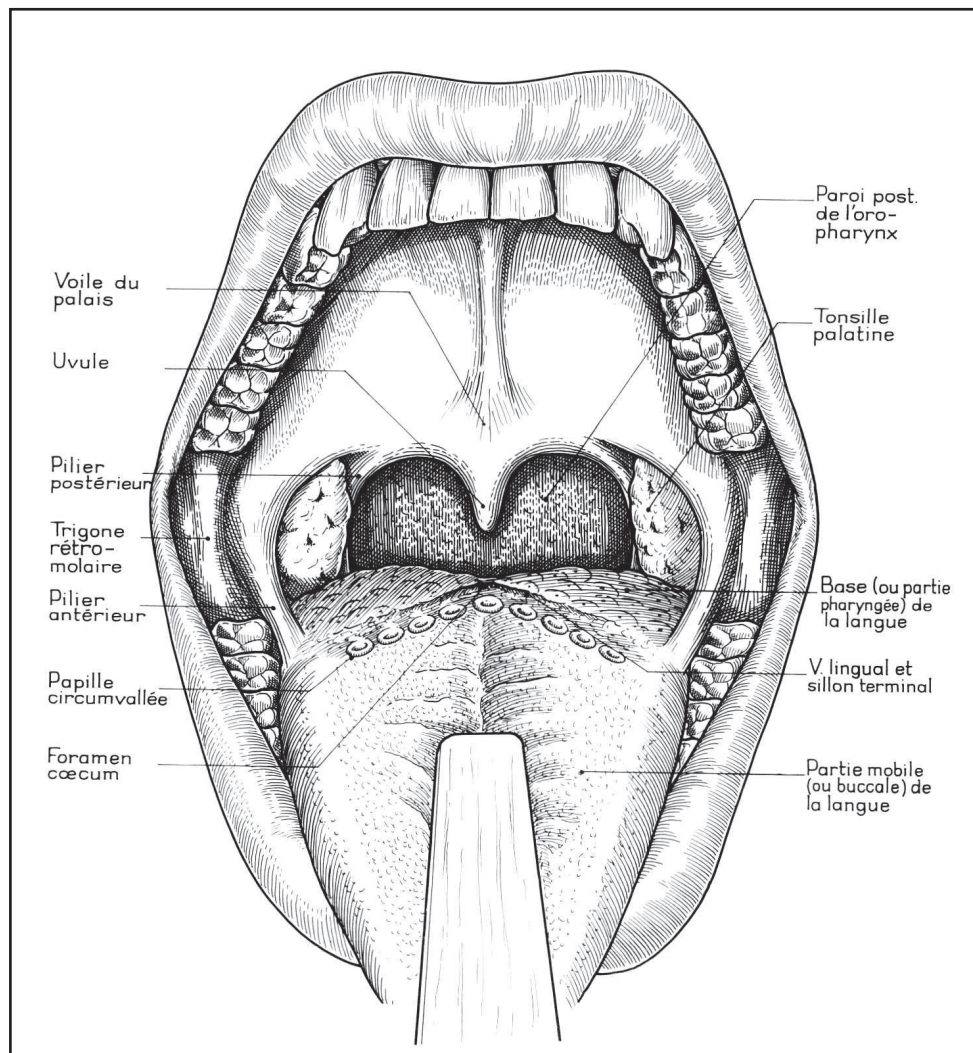


Figure 8 : face antéro-inférieure du voile du palais. *Cahier d'anatomie ORL vol.2, F.Legent, masson 4^e édition*

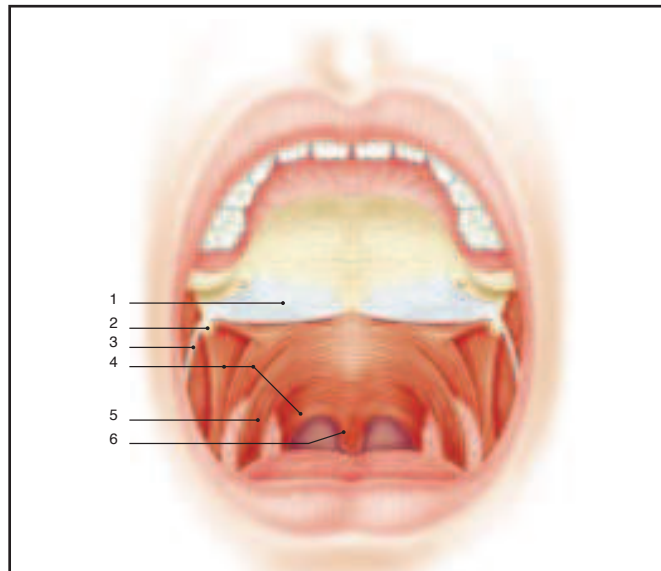


Figure 9 : anatomie du palais normal. 1. Aponévrose palatine ; 2. Hamulus ptérygoïdien ; 3. Raphé ptérygo-mandibulaire ; 4. Muscle palato-pharyngien ; 5. Muscle palatoglosse ; 6. Muscle uvulaire. . EMC 45-580, fentes labiales et palatines, traitement primaire, B.Pavy, C.Vacher

On lui reconnaît

- deux faces :
 - La face antéro-inférieure (face buccale) est concave et lisse. Elle offre une saillie médiane antéro-postérieure qui prolonge en arrière le raphé de la voute palatine.
 - La face postéro-supérieure (face nasale) est convexe et en continuité avec la muqueuse nasale. Elle ferme le rhinopharynx en bas lors de la déglutition. Le bord postérieur dans sa partie médiane présente un prolongement cylindroconique appendu à la face inférieure : l'uvule.
- Un bord antéro-supérieur, amarré au palais osseux, sur l'épine nasale postérieure et sur la lame horizontale du palatin.
- Deux bords latéraux, amarrés aux processus ptérygoïdes et à l'hamulus et qui se perdent sur la paroi latérale du pharynx.
- Un bord postéro-inférieur libre, flottant, concave en bas. L'uvule se situe sur la ligne médiane et les piliers antérieurs et postérieurs du voile se situent latéralement.

Le voile du palais est constitué par une lame fibreuse aponévrotique offrant une rigidité au voile en avant, des muscles et une muqueuse.

L'aponévrose palatine arme les 2/5 antérieurs du voile et est fixée au bord postérieur du palais dur et aux hamulus ptérygoïdiens. Elle est considérée soit comme le tendon terminal des deux muscles tenseurs, soit comme une expansion fibreuse postérieure du palais osseux.

Les muscles du voile sont au nombre de dix (*figures 10 et 11*), parmi lesquels il importe d'isoler les muscles élévateur et tenseur du voile qui agissent à la fois sur le voile et sur la trompe auditive (23). Ils relient le voile à la base du crâne et forment une boutonnière dans laquelle s'engage la trompe. Ils s'insèrent tous deux sur la trompe cartilagineuse et sur une des berges de la gouttière tubaire.

Le muscle tenseur du voile (ou péristaphylin externe) est situé en dehors du fascia salpingo-pharyngien. C'est le seul muscle extrapharyngé.

- Sa couche superficielle agit sur le voile : tenseur de l'aponévrose palatine.
- Sa couche profonde agit sur la trompe : ouverture de la trompe auditive.

Le muscle élévateur du voile (ou péristaphylin interne) est situé en dedans du fascia salpingo-pharyngien. C'est un véritable satellite de la trompe cartilagineuse. Initialement vertical, il devient horizontal en soulevant la muqueuse du plancher de l'orifice tubaire, formant le torus de l'élévateur. Avec son homologue, il constitue une véritable sangle élévatrice du voile, agissant

- sur la trompe : dilatation de l'ostium tubaire
- sur le voile : élévateur du voile et fermeture de l'orifice vélo-pharyngé

L'arc palatoglosse ou pilier antérieur est un repli muqueux aplati d'avant en arrière. Il naît de la face antérieure du voile, près de la base de l'uvule. Il se termine à la jonction de la portion mobile et de la base de la langue. Il contient le muscle palatoglosse et forme la limite antérieure de la fosse tonsillaire. Il délimite avec son homologue l'isthme buccopharyngé, entre la cavité buccale et l'oropharynx. Il rétrécit l'isthme du gosier en abaissant le voile et en élevant la base de la langue. Les deux palatoglosses associés aux deux palatopharyngiens constituent une sangle musculaire qui abaisse le voile et s'oppose à la sangle élévatrice des élévateurs du voile.

L'arc palatopharyngien ou pilier postérieur est un repli muqueux renflé. Il naît au niveau de la base de l'uvule, en arrière du précédent et se perd sur la paroi latérale du pharynx dans la région infra et rétro-tonsillaire, au niveau de l'origine du pli pharyngo-épiglottique. Il contient le muscle palatopharyngien et forme la limite postérieure de la fosse tonsillaire. Il délimite avec son homologue l'isthme pharyngo-nasal, entre rhinopharynx et oropharynx.

Le muscle uvulaire ou palatostaphylin ou azygos de la luette est paramédian et entièrement contenu dans l'uvule. Il s'insère en haut sur l'aponévrose palatine et se réunit en arrière avec son homologue pour se terminer dans l'uvule. Il relève et raccourcit l'uvule, épaississant ainsi le voile et facilitant son application contre la paroi pharyngée postérieure.

Les muscles les plus importants dans la physiologie du voile sont l'élévateur du voile et le palatopharyngien. Ces muscles travaillent en synergie avec le muscle constricteur supérieur du pharynx, formant un véritable sphincter vélo-pharyngé dont l'occlusion résulte de deux actions :

- La contraction des palatopharyngiens et des constricteurs supérieurs du pharynx qui rétrécit le diamètre pharyngé en abaissant le voile, élevant le pharynx et rapprochant les deux piliers postérieurs.
- La contraction de l'élévateur du voile qui permet l'élévation, le recul et l'épaississement du voile et forme un véritable clapet, ajustant la fermeture.

Cette occlusion vélo-pharyngée joue un rôle majeur dans la phonation, la déglutition et la respiration : elle empêche le passage d'aliments vers les cavités nasales pendant la déglutition et les fuites nasales d'air pendant la phonation.

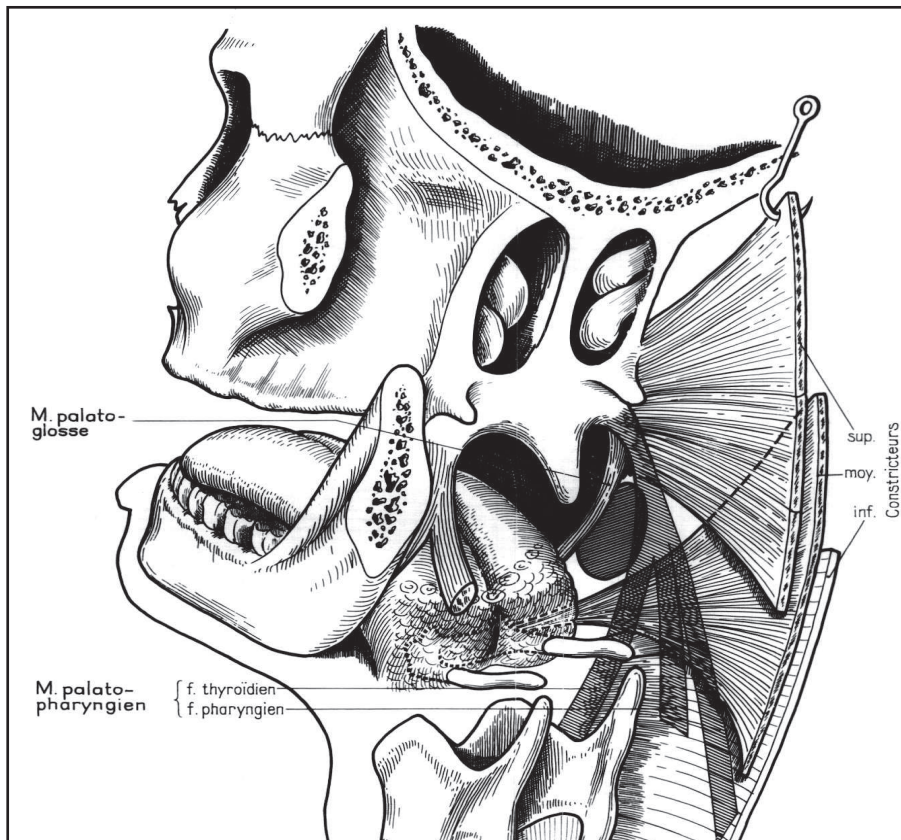


Figure 10 : face postéro-supérieure du voile du palais et muscles constricteurs du pharynx supérieur/moyen/inférieur. Cahier d'anatomie ORL vol.2, F.Legent, masson 4^e édition

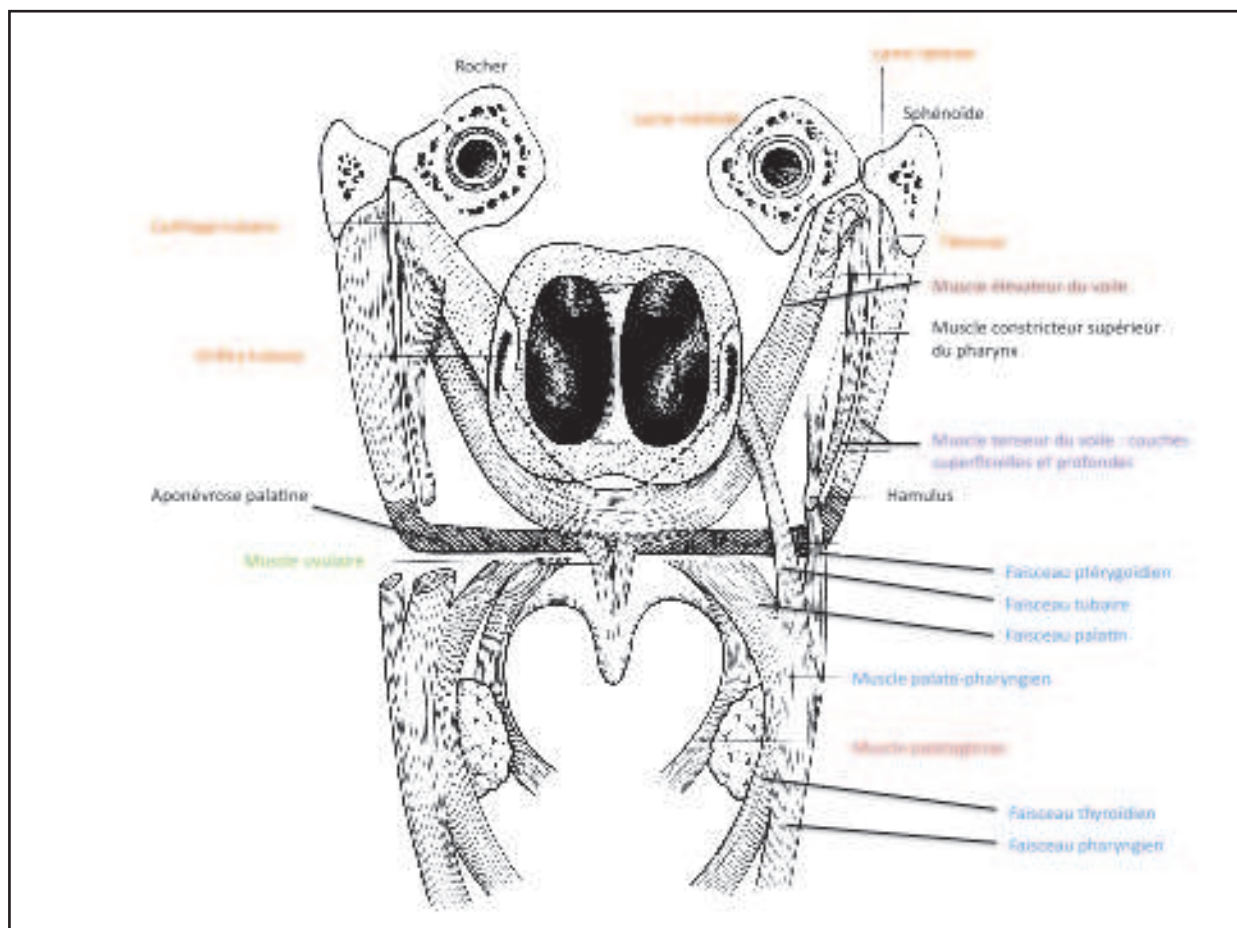


Figure 11 : schéma des muscles tubaires, vue postérieure. Cahier d'anatomie ORL vol.2, F.Legent, masson 4^e édition

III- Rappels sur la trompe auditive (trompe d'Eustache)

A- Anatomie de la trompe auditive (22)

Le trompe auditive ou trompe d'Eustache est un canal ostéo-cartilagineux qui relie l'atrium de la caisse du tympan à la paroi latérale du rhinopharynx. Sa portion osseuse joue un rôle passif. Sa portion fibro-cartilagineuse s'ouvre lors de la déglutition, sous l'action des muscles péri-tubaires. Elle assure ainsi la ventilation et l'équilibration barométrique de la caisse et de ses annexes pneumatiques. Elle joue donc un rôle fondamental dans la pathologie de l'OM. Toute modification anatomique créant une

insuffisance musculaire engendrera un défaut d'aération de la caisse du tympan et une rétention liquidienne (otite séro-muqueuse).

Le développement de la trompe auditive débute pendant la vie embryonnaire et se poursuit après la naissance : chez le nourrisson la trompe est rectiligne, presque horizontale, très perméable et courte ; chez l'adulte la trompe est oblique en dedans en avant et en bas, formant avec les plans sagittal et horizontal un angle de 45° environ. Il faut noter que cette orientation est la même pour toutes les cavités de l'OM (antre, caisse, trompe).

La trompe est constituée par la juxtaposition de deux segments coniques opposés par leur sommet (*figure 12*) :

- un segment osseux (1/3 postéro-latéral), le protympanum, prolongement de la caisse du tympan. Son orifice postérieur est l'orifice tubaire de la caisse, situé à la partie supérieure de la paroi antérieure de l'atrium, au-dessus du relief carotidien.
- un segment fibro-cartilagineux (2/3 antéro-médial) qui comprend une charpente cartilagineuse en forme de gouttière concave en bas ou cartilage tubaire et une lame fibreuse qui s'étend d'un bord à l'autre de la gouttière cartilagineuse ou fibreuse tubaire (*figure 11*).
 - le cartilage tubaire forme les parois postéro-médiale et supérieure de la trompe et se termine au niveau de l'orifice pharyngien par le torus tubaire.
 - La fibreuse tubaire ou lame membranacée transforme la gouttière cartilagineuse en canal. Elle est constituée par du tissu fibreux,

inextensible au niveau de la paroi antéro-latérale et du tissu élastique au niveau du plancher.

- L'extrémité postéro-latérale s'engage dans le protympanum et reste fixe.
- la zone de jonction s'appelle l'isthme tubaire

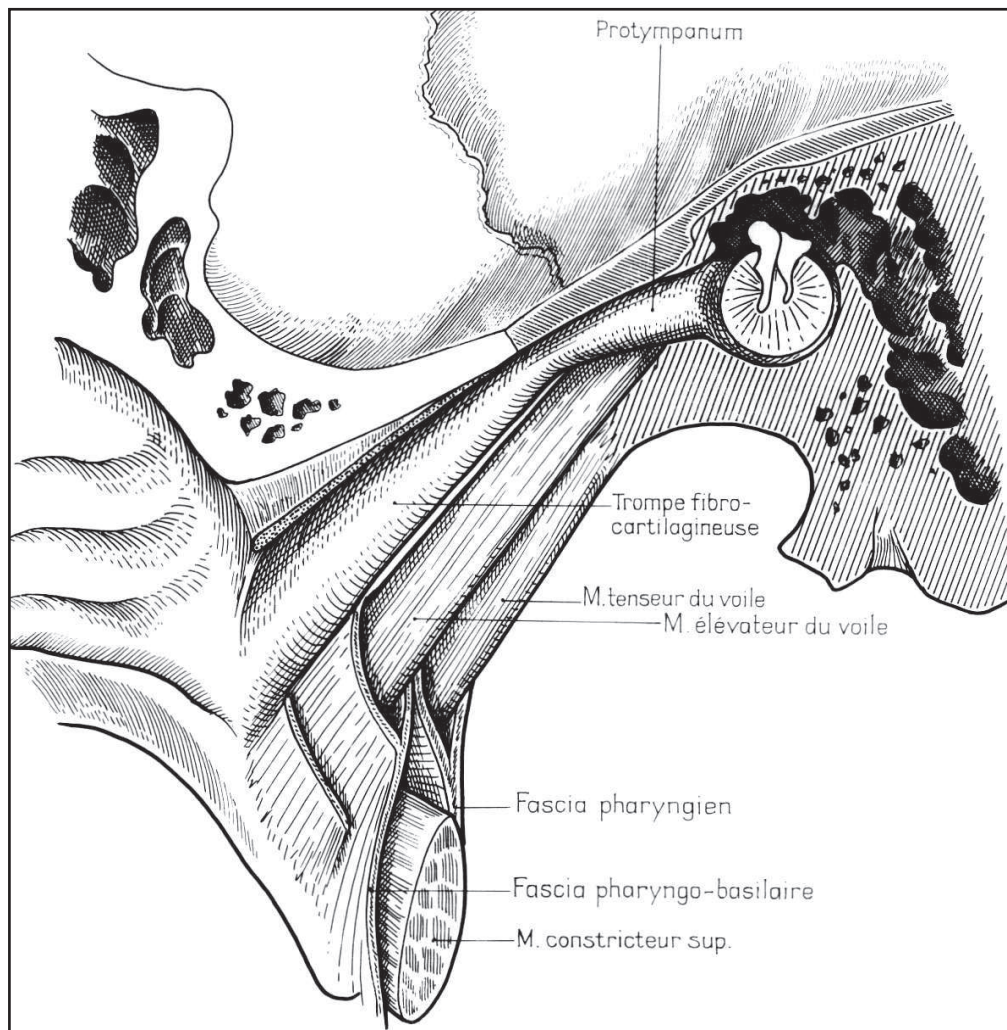


Figure 12 : vue postéro-médiale de la trompe auditive. Cahier d'anatomie ORL vol.2, F.Legent, masson 4^e édition

La lumière tubaire (figure 13) varie selon le niveau considéré et on décrit trois étages : fornix, col et fundus. Au repos la lumière est virtuelle.

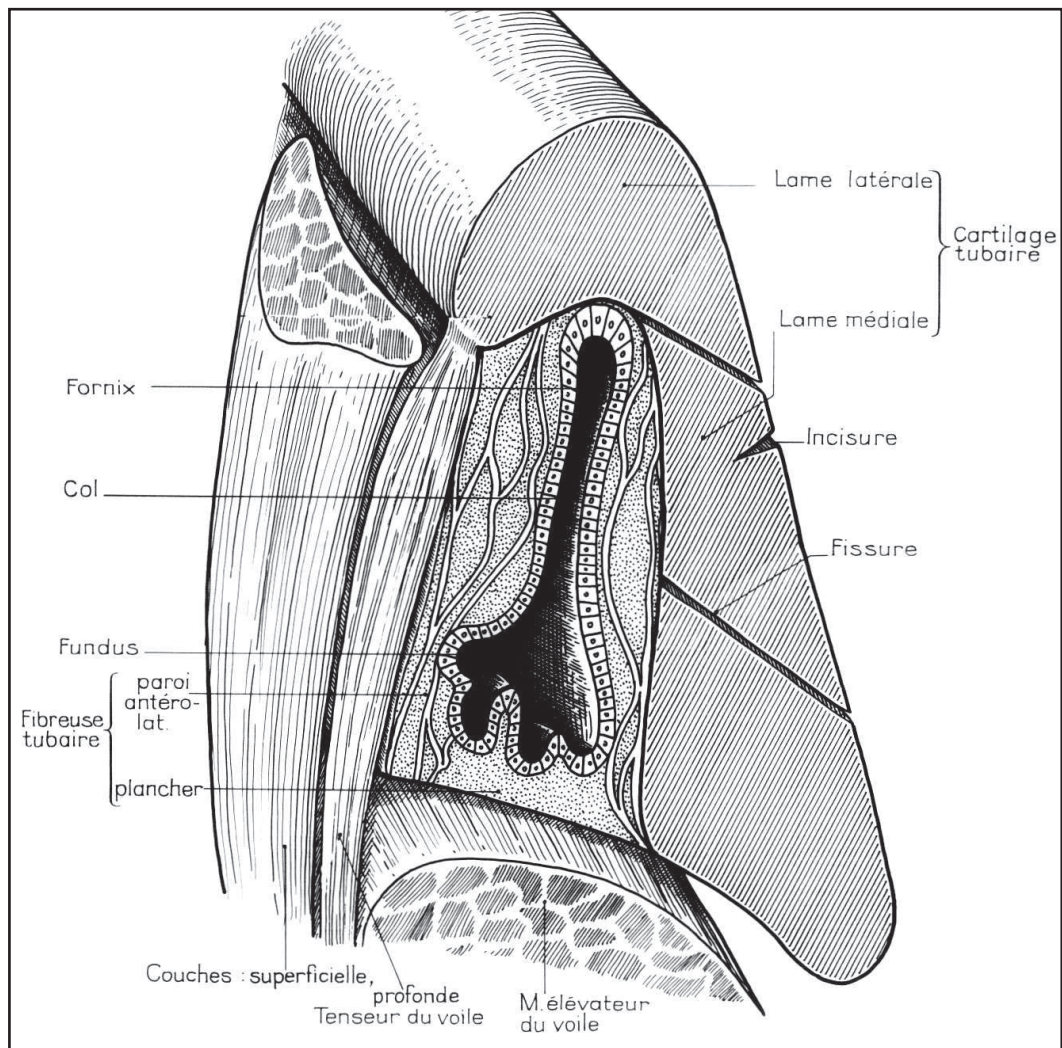


Figure 13 : constitution de la trompe fibro-cartilagineuse. Cahier d'anatomie ORL vol.2, F.Legent, masson 4^e édition

L'orifice pharyngien (*figure 14*) est situé sur la paroi latérale du cavum. Saillant, il regarde en dedans, en avant et en bas. C'est un orifice mobile et dilatable : triangulaire en ouverture et linéaire en fermeture. Il est limité

- en avant par une lèvre courte et effacée qui se prolonge par le pli salpingo-palatin en bas et le pli salpingo-nasal en avant.
 - en arrière par une lèvre épaisse, soulevée par le torus tubaire cartilagineux.
- C'est la seule portion mobile de l'orifice. Elle est prolongée en bas par le pli salpingo-pharyngien, inconstant.

- en bas par un seuil soulevé par le muscle élévateur du voile qui détermine un repli : le torus de l'élévateur.

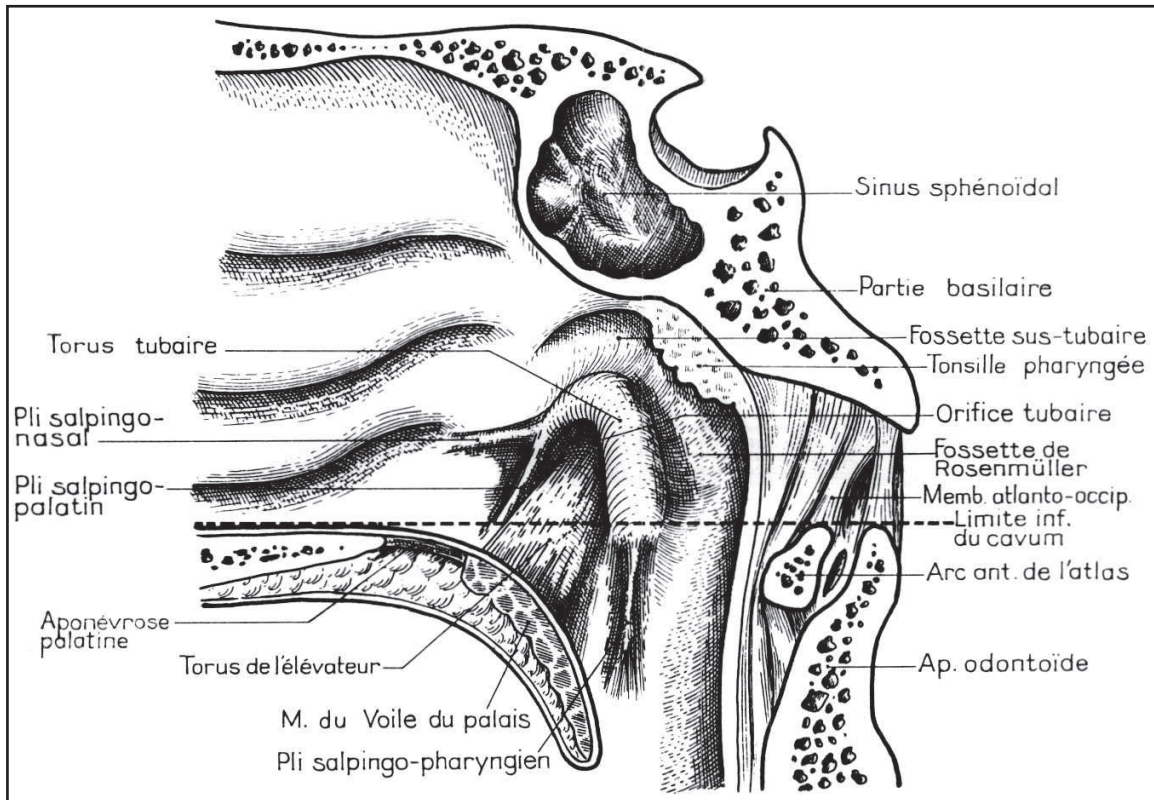


Figure 14 : ostium pharyngien. Cahier d'anatomie ORL vol.2, F.Legent, masson 4^e édition

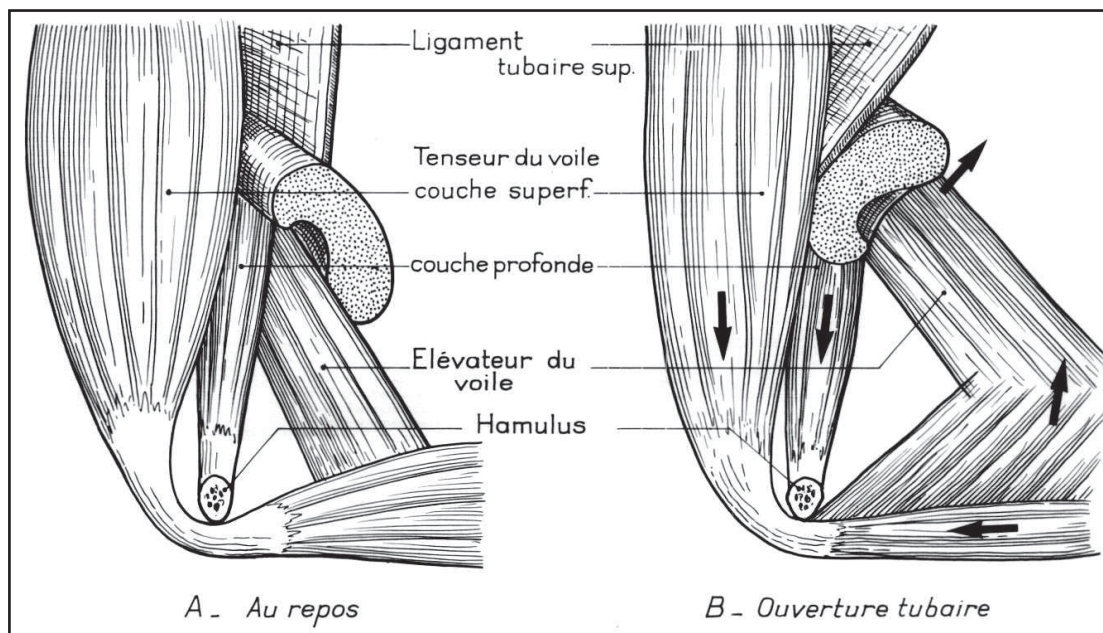


Figure 15 : action des muscles tubaires et mécanisme d'ouverture de la trompe auditive. Cahier d'anatomie ORL vol.2, F.Legent, masson 4^e édition

Sur le plan histologique :

- la muqueuse est épaisse au niveau de la trompe cartilagineuse avec un épithélium prismatique cilié (cils dirigés vers le cavum) contenant des cellules à mucus et un chorion.
- la muqueuse est plus mince au niveau de la trompe osseuse avec un épithélium à cellules moins hautes et cils plus rares et un chorion moins épais sans tissu lymphoïde. C'est une muqueuse de transition avec celle de la caisse.

B- Fonctions de la trompe auditive (figure 15)

Fermée, elle protège l'OM et l'oreille interne contre les bactéries du rhinopharynx, les sons pharyngés et les variations de pressions.

Ouverte, elle permet d'égaliser les pressions, de ventiler et renouveler l'aire de la caisse du tympan. Par ailleurs il existe une clairance mucociliaire de la caisse vers le rhinopharynx. L'ouverture s'effectue sous l'action des muscles tubaires qui ont été décrits plus haut, lors par exemple de la déglutition ou du bâillement. Un mauvais fonctionnement de la trompe auditive, comme dans le cas des fentes vélaires, conduit aux otites chroniques.

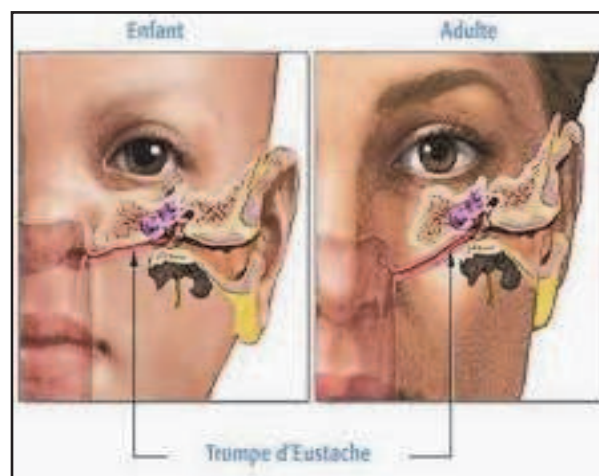


Figure 16 : évolution d'orientation de la trompe auditive entre l'enfant et l'adulte. Site internet « <http://sirtin.cafe-sciences.org> »

IV- Rappels sur l'oreille moyenne (OM)

A- Anatomie de l'OM (24)

La membrane tympanique (*figure 17 et 18*) est composée

- de trois couches au niveau de la pars tensa :
 - un épithélium squameux stratifié, couche cutanée, latérale faisant suite à la peau du méat acoustique externe.
 - une couche intermédiaire fibreuse, la lamina propria, complexe, formée de quatre types de fibres s'entrecroisant, attachées sur le manche du malleus et le sulcus. Celle-ci donne la tension nécessaire à la membrane tympanique pour assurer le rôle de transmission des sons vers la chaîne ossiculaire.
 - une couche muqueuse, médiale, faisant suite à la muqueuse de la caisse du tympan.
- de deux couches au niveau de la pars flaccida, ou membrane de Shrapnell, située au dessus du processus latéral du malleus, entre les ligaments tympano-malléaires :
 - une couche cutanée.
 - une couche muqueuse.
 - l'absence de couche fibreuse rend cette partie de la membrane tympanique plus sensible aux variations de pression dans la caisse et à la rétraction. Cette constitution permet de comprendre la genèse des otites chroniques.

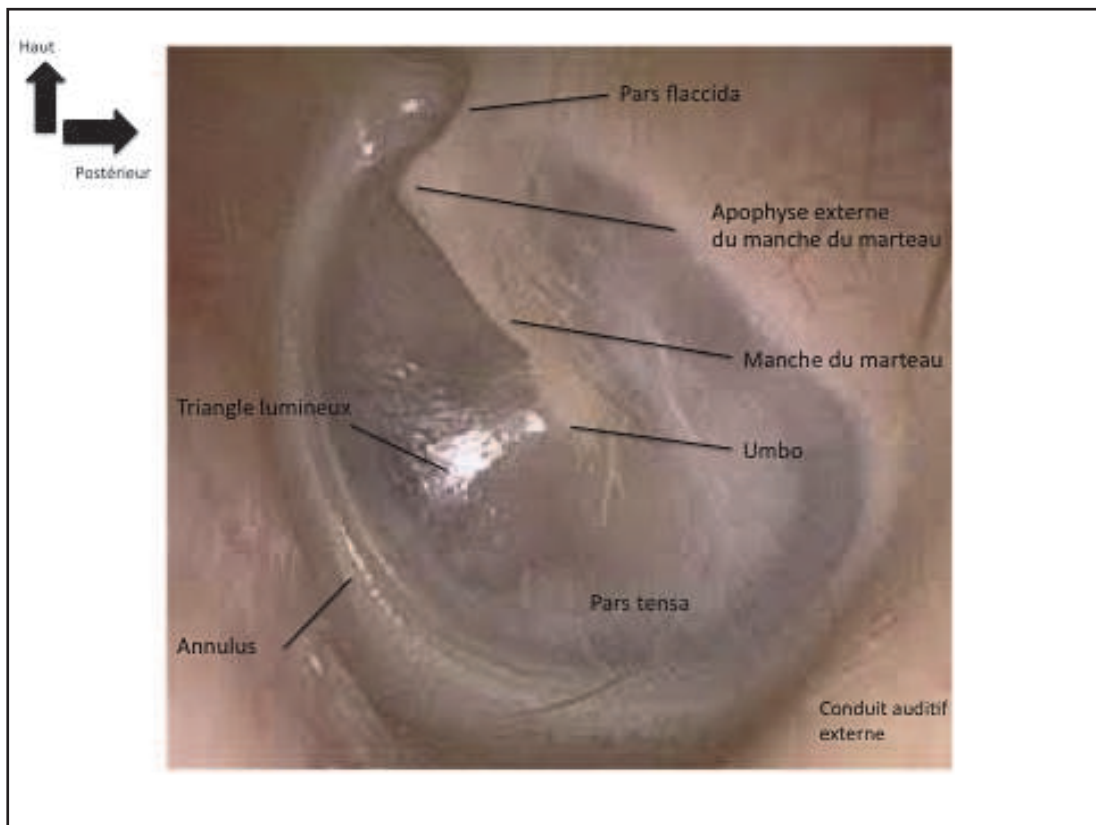


Figure 17 : photo d'une membrane tympanique gauche normale. Photo et annotations personnelles

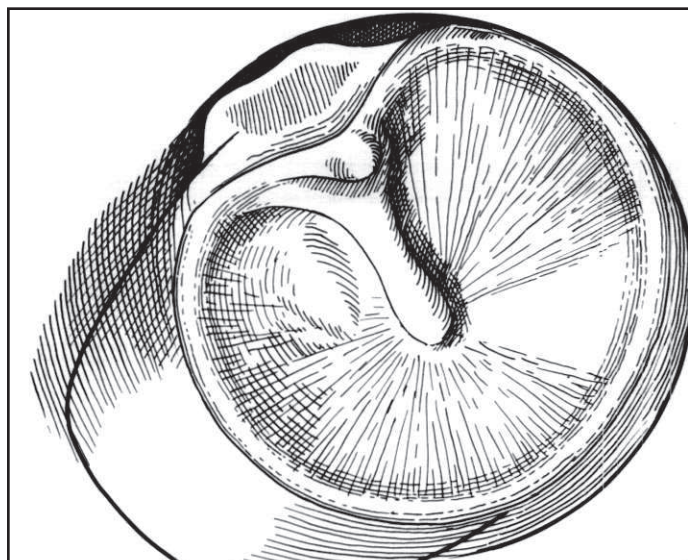


Figure 18 : face latérale d'une membrane tympanique droite. Cahier d'anatomie ORL vol.1, F.Legent, masson 4^e édition

La caisse du tympan est une cavité osseuse dont les parois sont formées par les trois portions de l'os temporal : creusée dans la partie pétreuse et fermée latéralement par les

parties squameuse et tympanique. La communication avec l'extérieur se fait par la trompe auditive, qui relie la paroi antérieure de la caisse du tympan à la face latérale du rhinopharynx.

On décrit classiquement six faces à la caisse du tympan :

- la face latérale correspond à la membrane tympanique.
- sur la face médiale (*figure 19 et 20*), on retrouve le relief du canal de la deuxième portion du nerf facial en arrière et le processus cochléariforme (ou Bec de Cuiller) en avant, séparant l'attique (ou récessus épitympanique) en haut de l'atrium au centre. L'attique est marqué par le relief du canal semi-circulaire latéral et contient la tête du malléus et le corps de l'incus (*figure 19*). L'atrium (ou mésotympanum), répondant à la membrane tympanique, regroupe le promontoire (relief de la cochlée), la fenêtre ronde (ou cochléaire) en bas et en arrière et la fenêtre ovale (ou vestibulaire) en haut et en avant, sous la deuxième portion du nerf facial. A ce niveau on retrouve la branche descendante de l'incus, l'articulation incudo-stapédienne et le stapès (*figure 19*).
- La face inférieure (*figure 20*) ou hypotympanum est en rapport avec le golf de la veine jugulaire interne qui fait suite au sinus sigmoïde après avoir traversé le foramen jugulaire.
- La face supérieure est en rapport avec la méninge de la fosse cérébrale moyenne : c'est le tegmen tympani.
- La face antérieure est marquée par deux orifices : l'orifice tympanique de la trompe auditive et l'orifice antérieur de la corde du tympan.
- La face postérieure (*figure 21*) est divisée en deux parties par le relief du canal de la troisième portion du nerf facial. Au dessus, à l'épitympanum répond l'aditus ad antrum qui fait communiquer la caisse du tympan avec l'antrum

mastoïdien. En dessous, l'atrium contient l'éminence pyramidale au sommet de laquelle sort le tendon du muscle stapédien et une fossette : le sinus tympani.

La mastoïde, située à la partie postérieure de la caisse du tympan, est pneumatisée. Cette pneumatisation se forme progressivement pendant l'enfance jusqu'à l'âge de cinq ans, en débutant par l'antre (la plus grosse cellule mastoïdienne) qui communique avec la caisse du tympan.

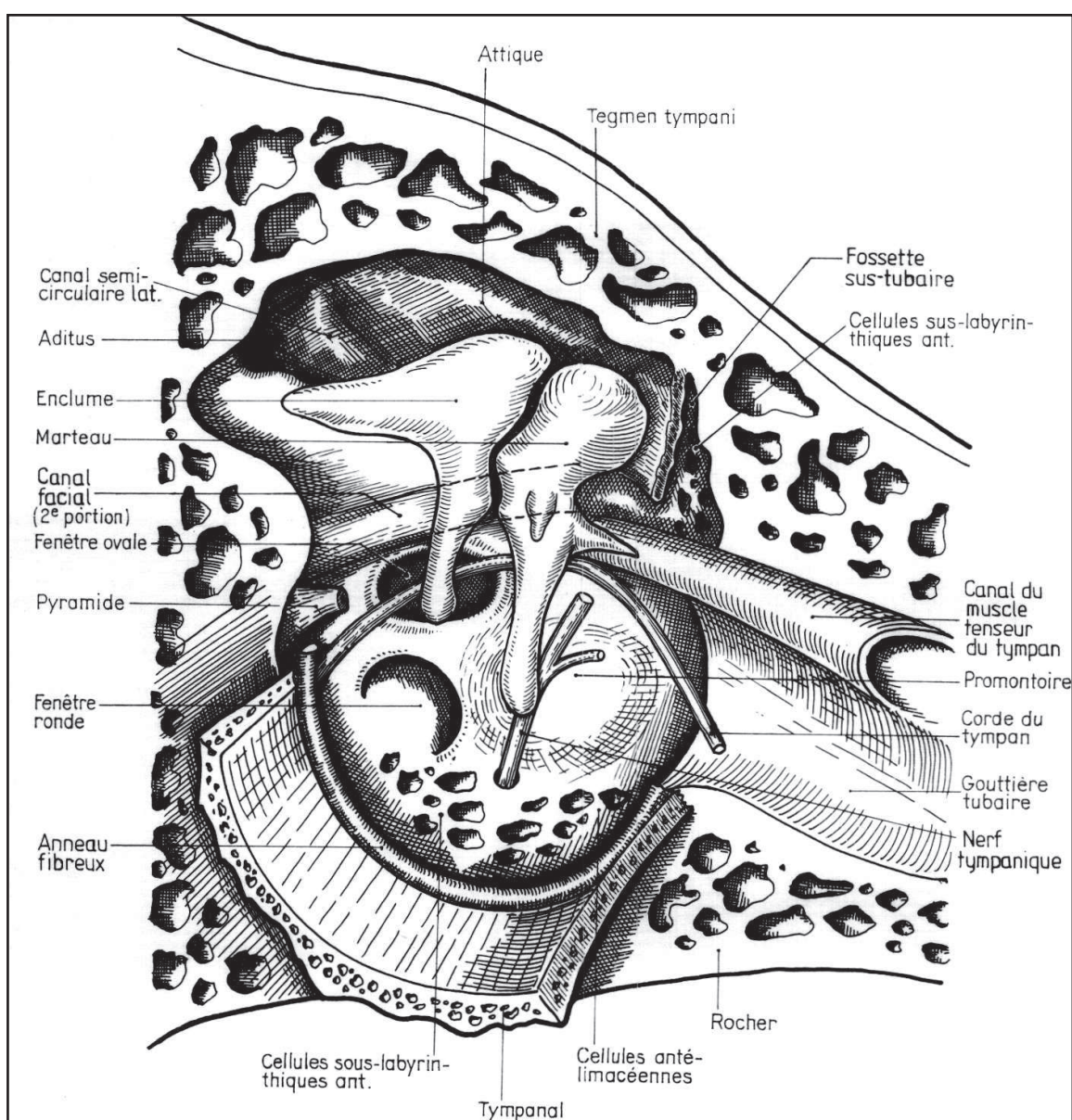


Figure 19: paroi interne de la caisse du tympan après ablation de la membrane tympanique. Cahier d'anatomie ORL vol.1, F.Legent, masson 4^e édition

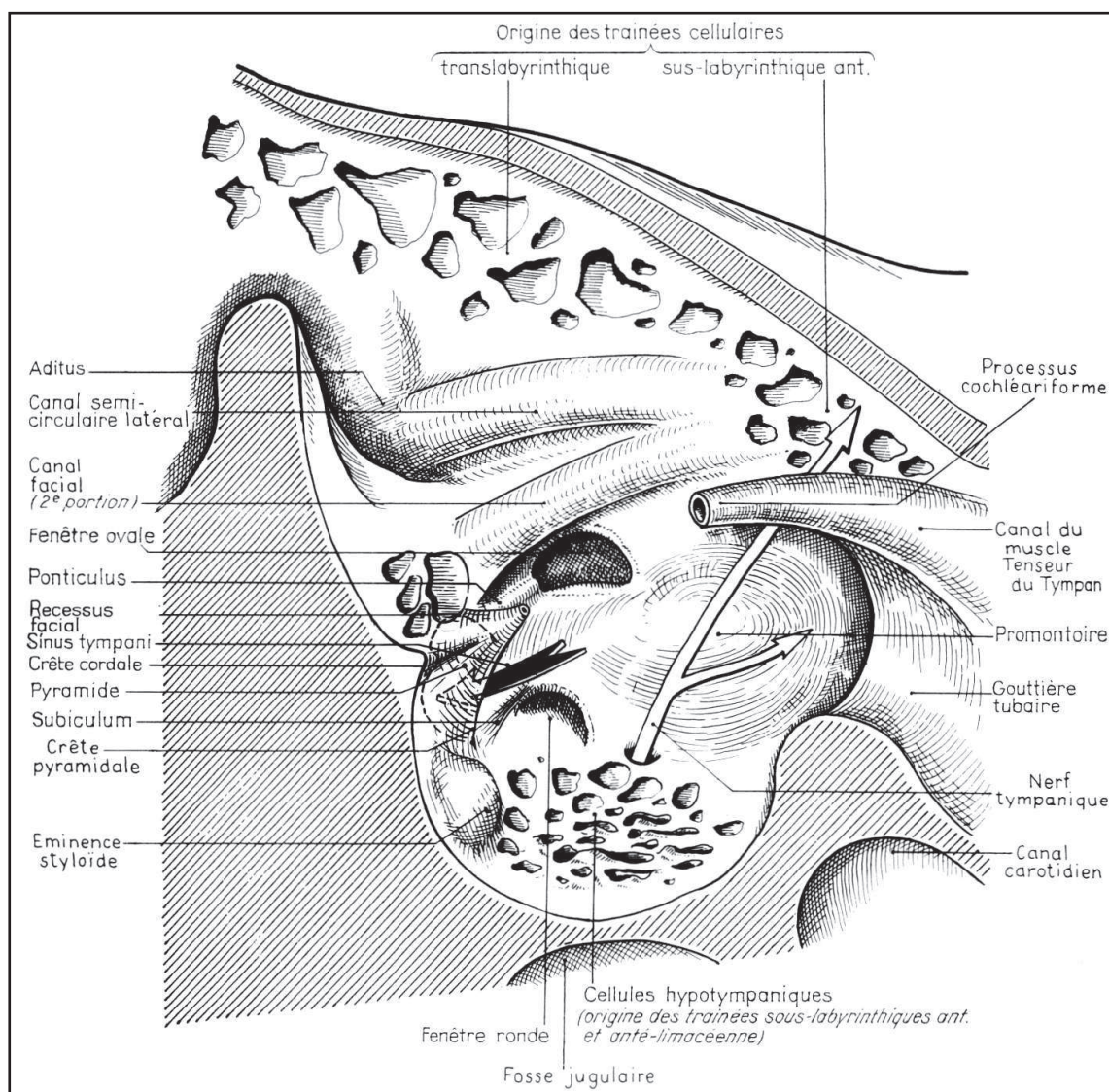


Figure 20 : face médiale de la caisse du tympan. Cahier d'anatomie ORL vol.1, F.Legent, masson 4^e édition

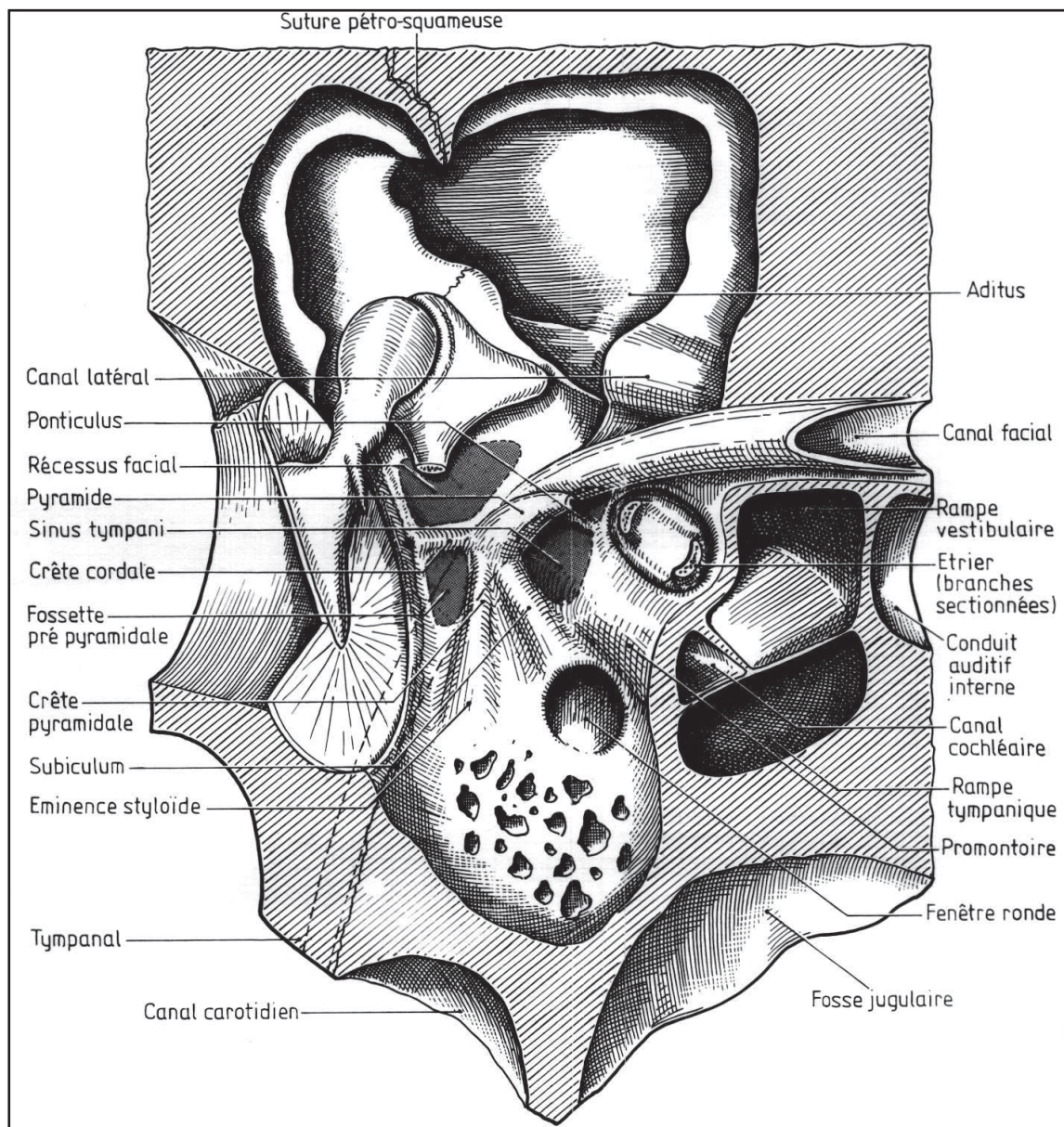


Figure 21 : face postérieure de la caisse du tympan. Cahier d'anatomie ORL vol.1, F.Legent, masson 4^e édition

B- Histologie de l'OM (24)

La muqueuse de la caisse du tympan est constituée, comme celle de la trompe auditive, d'un épithélium de type respiratoire composé de cellules ciliées et de cellules à mucus, d'une membrane basale et de vaisseaux. La richesse en cellules ciliées et à mucus augmente vers l'avant, alors que l'épithélium est plus fin et plat vers l'arrière. C'est la

notion de transition histologique. Il existe également une clairance mucociliaire au sein des cavités tympanique et mastoïdienne.

Sur le plan histopathologique, en cas d'otite chronique, on observe une métaplasie sécrétoire avec inversion du rapport cellules ciliées/cellules à mucus (diminution de ce rapport) et une hypervascularisation sous l'épithélium créant une inflammation sous muqueuse non spécifique.

C- Physiologie de l'OM (24)

La caisse du tympan est une cavité remplie de gaz apporté par la trompe auditive de façon intermittente et en petite quantité. La muqueuse absorbe le gaz de façon continue vers le sang veineux : c'est la notion de clairance des gaz. La composition de ce gaz est proche de celle de l'air (79% d'azote et 21% d'oxygène).

A l'état stable la ventilation est intermittente et la résorption continue.

Sur le plan physiopathologique, on observe une augmentation de la résorption gazeuse secondaire à l'hypervascularisation, une altération de la clairance mucociliaire et une métaplasie sécrétoire engendrant une rétention de mucus, ainsi qu'une altération des transports trans-épithéliaux.

Enfin le rôle des biofilms (communautés de bactéries enchâssées dans une matrice d'exopolysaccharides présentes à la surface et à l'intérieur de l'épithélium) est mal connu. Il est cependant indéniable dans la physiopathologie de l'otite chronique.

La faible pneumatisation mastoïdienne est également en lien avec l'otite chronique.

D- Pathologies de l'OM : de l'otite séro-muqueuse au cholestéatome (figure 22)

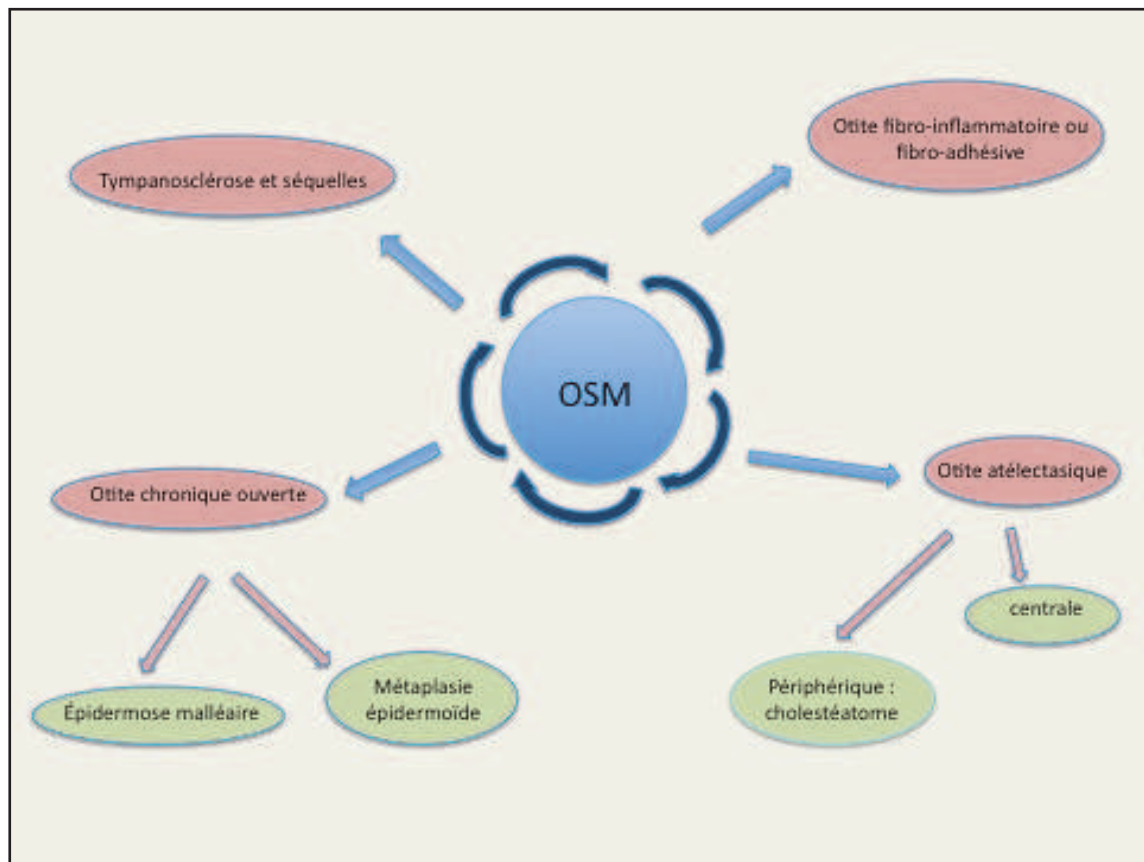


Figure 22 : schéma de la pathologie évolutive de l'otite séro-muqueuse. OSM= otite séro-muqueuse. Schéma personnel

L'otite séro-muqueuse (OSM) (figure 23) correspond à un épanchement liquidien dans la caisse du tympan sans signe d'infection aiguë. L'OSM chronique est caractérisée par la présence de cet épanchement liquidien pendant trois mois ou plus (18,25). Il s'agit d'une pathologie de l'enfant dont la prévalence montre deux pics : 20% (18) à 2 ans et 15% à 5 ans (11). Elle est bilatérale chez l'enfant dans 80% des cas.

C'est une affection multifactorielle dont les facteurs de risque sont :

- facteurs d'environnement : le climat hivernal, les conditions socio-économiques mauvaises, le mode de garde en collectivité, le tabagisme passif, l'allaitement artificiel, la prématurité et le faible poids de naissance.

- facteurs congénitaux : précocité de la première otite moyenne aigue, le sexe masculin, les malformations congénitales (trisomie 21, maladie de Crouzon, syndrome d'Apert, FP), les facteurs allergiques et le reflux gastro-oesophagien.

Plusieurs études ont montré que l'OSM était plus fréquente chez les enfants porteurs d'une FP ou FLP (9,18,26). Ceci est dû à une perturbation des trois fonctions de la trompe d'Eustache (27) : ventilation, protection et drainage (28). Les anomalies sont de trois ordres :

- structurel : l'orifice de la trompe chez les enfants avec une FP est plus petit et postéro-inférieur, l'espace nasopharyngé est augmenté, la longueur de la trompe est plus courte et sa courbure moindre. La densité cartilagineuse est plus grande et contient moins d'élastine (27,29,30).
- musculaire : le développement des muscles tenseurs et élévateurs du voile sont anormaux et régulent moins bien l'ouverture de la trompe (28). Le muscle ptérygoïdien médial et l'hamulus sont altérés.
- local : l'affection de la fonction vélo-pharyngée entraîne un reflux alimentaire et salivaire qui crée une inflammation et un œdème au niveau de l'orifice tubaire et une hypertrophie des végétations. Il existe alors une obstruction de l'orifice tubaire.

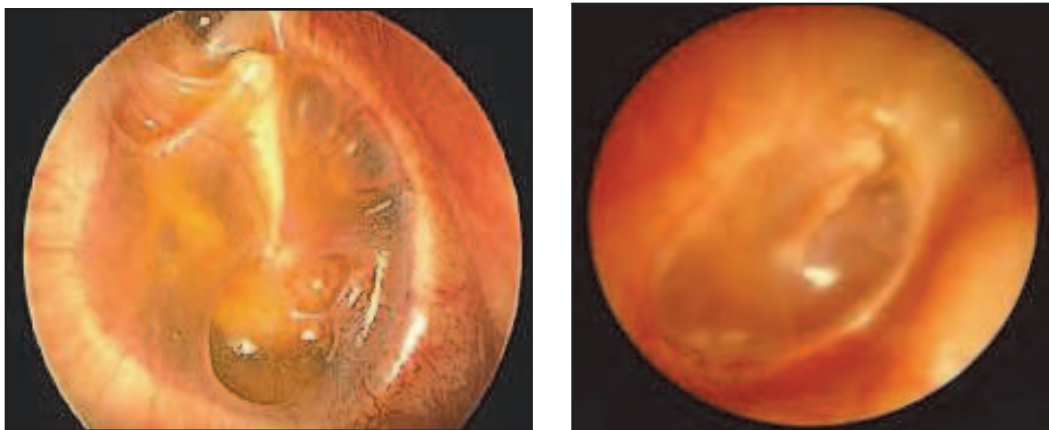


Figure 23 : photo d'une OSM. Site internet <http://e-sante.futura-sciences.com>

L'otite chronique ouverte est une inflammation chronique non spécifique de la muqueuse de l'OM qui engendre une perforation tympanique non marginale avec otorrhée chronique.

La métaplasie épidermoïde est la transformation d'un épithélium muqueux en un épithélium cutané (pavimenteux et kératinisant). C'est une maladie réversible qui se manifeste par une inflammation, une hyperkératose, l'absence de matrice (à l'inverse du cholestéatome), une zone transitionnelle et dont le traitement est de fermer l'oreille.

L'épidermose malléaire est une perforation longeant le manche du marteau avec une accumulation de kératine dans le mésotympan à partir de l'umbo, ce qui rend très controversée la différence avec un cholestéatome. Elle se manifeste par une inflammation de la muqueuse, l'absence de matrice et l'absence de perforation marginale.

La tympanosclérose représente la forme cicatricielle de l'OSM. Elle peut atteindre les osselets. Lorsque la sclérose touche la membrane tympanique on parle de myringosclérose (*figure 24*).



Figure 24 : myringosclérose. Photo d'une otoscopie droite, DIU de chirurgie de l'oreille moyenne (CHU Bicêtre), Dr Nowak

L'otite fibro-adhésive (*figure 25*) est caractérisée par la prolifération de tissu conjonctif dans l'OM et l'absence de gaz. Le tympan apparaît blanc, épais et couenneux.

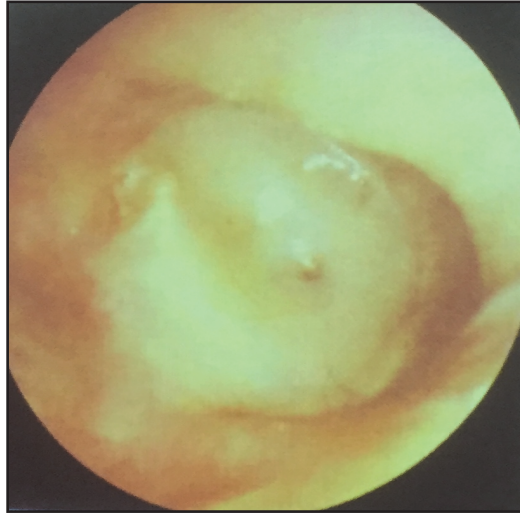


Figure 25 : otite fibro-adhésive. Photo d'une otoscopie droite, DIU de chirurgie de l'oreille moyenne (CHU Bicêtre), Dr Nowak

L'otite atélectasique est une séquelle de l'otite séro-muqueuse par altération de la couche fibreuse de la membrane tympanique.

La poche de rétraction tympanique peut être :

- contrôlable et autonettoyante (*figure 26*)
- non contrôlable et non autonettoyante avec parfois une activité caractérisée par la présence de « coulées de lave ». Le cholestéatome représente l'extension de cette dernière au sein de la caisse du tympan et vers les cavités postérieures avec une activité lytique sur l'os.



figure 26 : poche de rétraction tympanique contrôlable et autonettoyante. Photo d'une otoscopie droite, DIU de chirurgie de l'oreille moyenne (CHU Bicêtre), Dr Nowak

L'otite chronique cholestéatomateuse (figures 27 et 28) est qualifiée de « dangereuse » à cause de son caractère lytique et évolutif, source de complications graves. Le diagnostic est clinique avec la présence de squames épidermiques au sein d'une matrice dans l'OM à l'otoscopie. C'est une pathologie acquise dont plusieurs théories ont été rapportées pour expliquer la pathogénie :

- la métaplasie de la muqueuse de l'OM par un processus inflammatoire.
- la théorie de l'inclusion épidermique.
- la théorie de la migration latérale (migration épidermique anormale à partir des berges d'une perforation tympanique marginale vers les cavités de l'OM).
- la prolifération papillaire (prolifération épithéliale profonde qui infiltre le conjonctif sous-jacent et franchit l'épaisseur de la membrane tympanique).
- la théorie de la poche de rétraction.

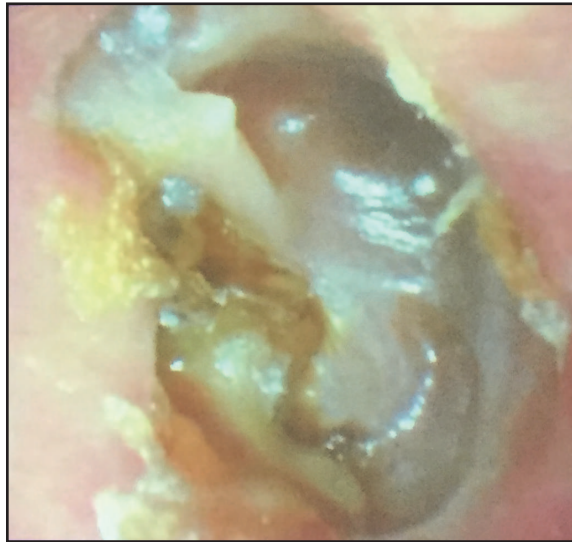


Figure 27 : cholestéatome. Photo d'une otoscopie droite, DIU de chirurgie d l'oreille moyenne (CHU Necker), Pr Garabedian

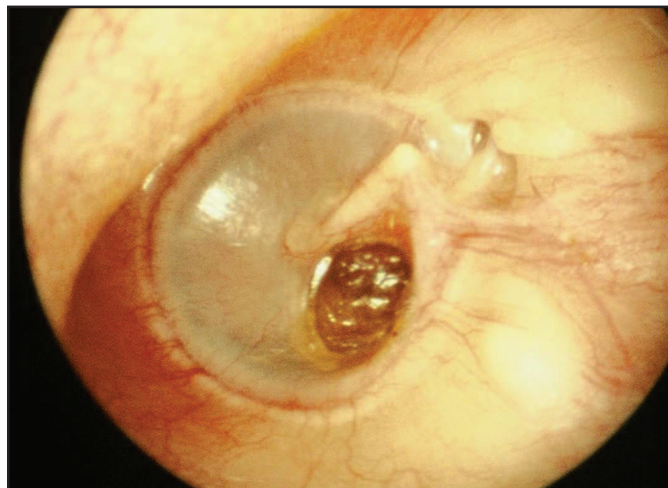


Figure 28 : cholestéatome. Photo d'une otoscopie gauche, DIU de chirurgie d l'oreille moyenne (CHU Necker), Pr Bobin

V- Rappels sur les aérateurs trans-tympaniques (ATT)

Après échec du traitement médical (traitement des facteurs de risque, désinfection rhino-pharyngée pluriquotidienne, rééducation tubaire), la prise en charge la plus couramment utilisée et reconnue pour la prévention des complications de l'otite séro-muqueuse

chronique est la surveillance rapprochée otoscopique et la pose d'aérateurs trans-tympaniques.

Selon les recommandations de 2008 de la Société Française d'ORL et de Chirurgie de la Face et du Cou (31), l'indication de pose d'ATT est bien encadrée. Elle associe :

- l'âge > 1 an (sauf malformations craniofaciales et fentes vélo-palatines)
- une OSM depuis plus de trois mois ou la présence d'emblée d'une rétraction tympanique sévère non contrôlable ou responsable d'une pathologie infectieuse invalidante (otites moyennes aiguës à répétition)
- surdité de transmission à l'audiogramme supérieure ou égale à 25 décibels (dB) sur la meilleure oreille au casque ou à 40 dB en champ libre.
-

Il existe plusieurs types d'ATT (*figure 29*):

- de courte durée : Reuter (*figure 30*) ou Sheapard
- de longue durée : T-tube (*figure 31*) ou Goode



Figure 29 : les différents types d'ATT. Site internet « <http://www.oreillemudry.ch> »

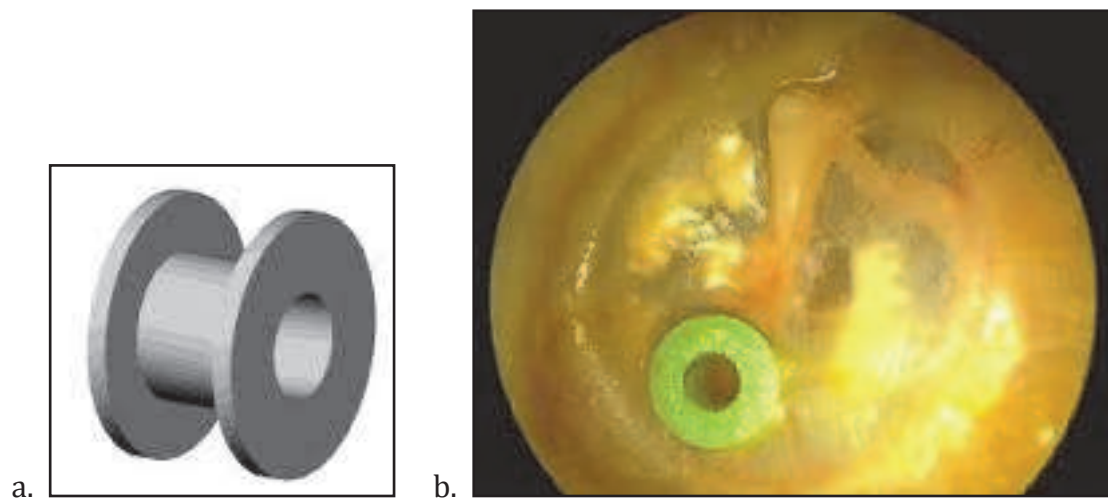


Figure 30 : a. Reuter, b. Reuter en place sur un tympan gauche. Site internet « [http://www.dominiquegarcia.fr/pages/Aérateurs transtympaniques ou diabolos](http://www.dominiquegarcia.fr/pages/Aérateurs%20transtympaniques%20ou%20diabolos) »



Figure 31 : T-tube en place sur un tympan droit. Site internet « <http://www.jim.fr> »

Patients et méthodes

Patients

Une étude descriptive rétrospective multicentrique a été réalisée à partir des patients opérés de fentes labio-palatine (FLP) ou palatine (FP) dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU de Poitiers et nés entre janvier 2007 et décembre 2012. Le suivi ORL était quant à lui effectué soit dans le service d'ORL du CHU de Poitiers, soit par les ORL de centres hospitaliers périphériques ou libéraux.

Méthodes

L'inclusion a été réalisée à partir des codages informatiques de la classification internationale des maladies (CIM-10, mise à jour 2011) correspondant aux FLP (Q37 : Q370, Q371, Q372, Q373, Q374, Q375, Q378, Q379) ou FP (Q35 : Q350, Q351, Q352, Q353, Q354, Q355, Q356, Q357, Q358, Q359) qui étaient opérées par les chirurgiens pédiatriques.

Les données pédiatriques et de la chirurgie labio-palatine ont donc été relevées dans un premier temps :

- âge
- sexe
- coordonnées des parents
- nom du médecin traitant ou pédiatre et de l'ORL
- terme, poids de naissance, type d'accouchement
- allaitement (durée)
- antécédents familiaux de fente

- type de fente : les fentes vélo-palatines étaient classées selon quatre types en fonction de leur taille par le chirurgien pédiatrique du CHU de Poitiers
 - type I : fente vélaire partielle (*figure 2.a*). Le voile n'est atteint qu'en partie (luette bifide par exemple)
 - type II : fente vélaire et division sous muqueuse (*figure 2.b*). Le voile est fendu sur toute sa longueur, muqueuse incluse ou non
 - type III : FP subtotale. Le palais est fendu sur la quasi-totalité de sa longueur
 - type IV : FP totale (*figure 2.c*). Le palais est fendu sur la totalité de sa longueur
- dates et techniques chirurgicales de fermeture de la fente
- malformations, syndromes et anomalies génétiques associés
- mobilité du voile
- fuites nasaires alimentaires
- bilan/rééducation orthophonique
- voix nasonnée
- niveau de langage
- consultation ORL
- pose d'ATT

Dans un second temps, les données ORL étaient recueillies soit dans les dossiers d'ORL pour les enfants suivis au CHU de Poitiers, soit en soumettant le questionnaire ci-après aux ORL de ville qui pouvaient répondre par fax ou par mail. Les parents étaient dans un troisième temps appelés au téléphone afin de compléter les données manquantes au questionnaire :

- « Votre enfant a-t-il déjà consulté un ORL ?
 - A quel âge pour la première fois ?

- Nom de l'ORL et lieu géographique
- Combien de fois ?
- Pour quel problème ?
- Votre enfant a-t-il déjà eu une pose d'aérateurs trans-tympaniques ?
 - A quel âge ? (date(s) de la/des chirurgie(s))
 - Combien de fois ?
 - De quel côté ?
 - Pour quel problème ?
 - Quel type d'ATT : Reuter ou T-tube ?
 - A-t-il eu un audiogramme avant ? Après ? Quel en est le résultat ?
 - La pose des aérateurs trans-tympaniques était elle concomitante à la chirurgie du voile du palais ?
- Votre enfant a-t-il des problèmes d'oreille ?
 - Surdit   ?
 - Est-il appareill   ?
 - A-t-il des  coulements d'oreille ?
 - A-t-il des ant c dents d'otite chronique : r traction tympanique ?
Perforation de la membrane tympanique ? Cholest atome ?
 - A-t-il  t  op r  au niveau des oreilles en dehors des a rateurs trans-tympaniques ?
 - Fait-il des otites   r p tition ? Otites moyennes aigu s (antibiotiques) ?
Otites s reuses ?
- Votre enfant a-t-il d j  consult  le m decin traitant ou le p diatre pour un autre probl me de sant   ?
 - A-t-il un reflux gastro-oesophagien ?
 - Prend-il des m dicaments chaque jour ?

- A-t-il une autre maladie ou malformation ?
- En quelle classe est votre enfant ou comment est il gardé (au domicile, par nourrice ou en crèche) ?
 - A-t-il des difficultés scolaires ?
 - Est il dans une école spécialisée ?
 - A-t-il des difficultés liées à son audition ?
- Votre enfant a-t-il un suivi orthophonique ?
 - Depuis quelle date ?
 - A-t-il eu un bilan seul ou fait-il des séances de rééducation ?
 - A-t-il une voix nasonnée ?
 - A-t-il des fuites nasales d'air lors de la parole ?
 - Type de phonation selon la classification de Borel-Maisonny (32)
 - Phonation I : situation physiologique normale. Le timbre est normal mais des troubles articulatoires sont possibles
 - Phonation II : trouble du timbre, insuffisance vélaire et fuite nasale d'air
 - Phonation III : présence de consonnes de substitution, coups de glotte ou souffles rauques
- Avez vous allaité votre enfant ? Combien de temps ?
- Y a-t-il du tabac au domicile ?
- Questions subjectives : répondez par un chiffre entre 0 et 10 selon votre ressenti aux questions suivantes :
 - Que pensez vous du suivi ORL de votre enfant : 0=très insuffisant, 10=très bon suivi ?
 - Quelle est votre impression sur l'audition de votre enfant actuellement : 0=il n'entend pas, 10=il entend bien ?

- Quelle est votre impression sur ses acquisitions (à l'école ou à l'extérieur) : 0=retard important de acquisitions, 10=acquisition normale ? »

Parfois le recoupement de données permettait de vérifier leur exactitude.

Le critère d'exclusion étaient le manque de données sur le suivi ORL de l'enfant : enfant perdu de vue, ou parents injoignables et ORL non connu.

Analyses statistiques

Les données ont été analysées en utilisant les tests de Student, Spearman, Kruskal-Wallis, le test exact de Fisher et le test du Logrank.

Résultats

I- Données générales de la population

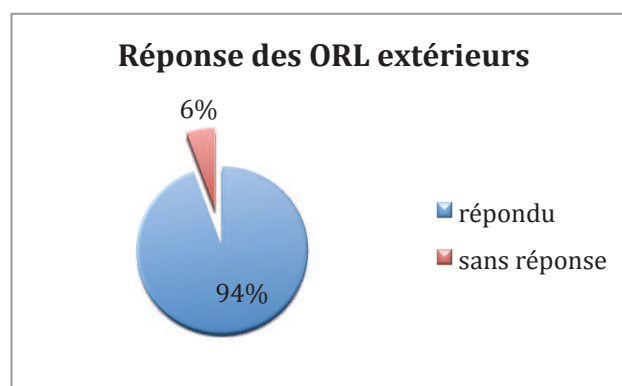
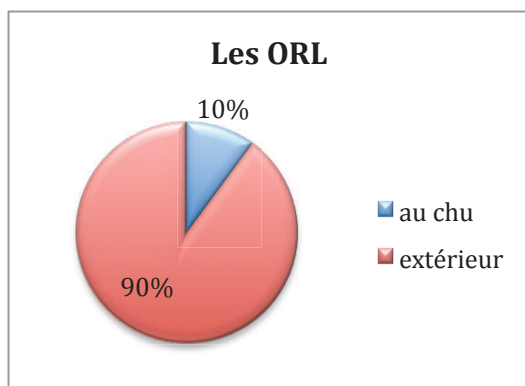
A- Nombre de patients

121 patients nés entre janvier 2007 et Décembre 2012 ont été suivis par un même chirurgien pédiatrique au CHU de Poitiers pour une FLP ou une FP. 120 patients ont été opérés de leur malformation du 21 mai 2007 au 1^{er} mars 2015. Un patient avait une FP sous muqueuse qui n'a pas été opérée.

Sur les 121 familles, 100 ont pu être jointes téléphoniquement et ont accepté de répondre au questionnaire.

B- Lieu du suivi ORL

40 ORL en tout ont assuré le suivi otologique des patients : 4 ORL au CHU et 36 ORL extérieurs (hôpitaux de périphérie ou libéraux). Les 36 ORL extérieurs ont tous été contactés. Parmi eux, deux n'ont pas souhaité répondre au questionnaire.



A la fin du recueil, 108 patients avaient des données suffisantes sur leur suivi ORL et ont été inclus dans l'étude.

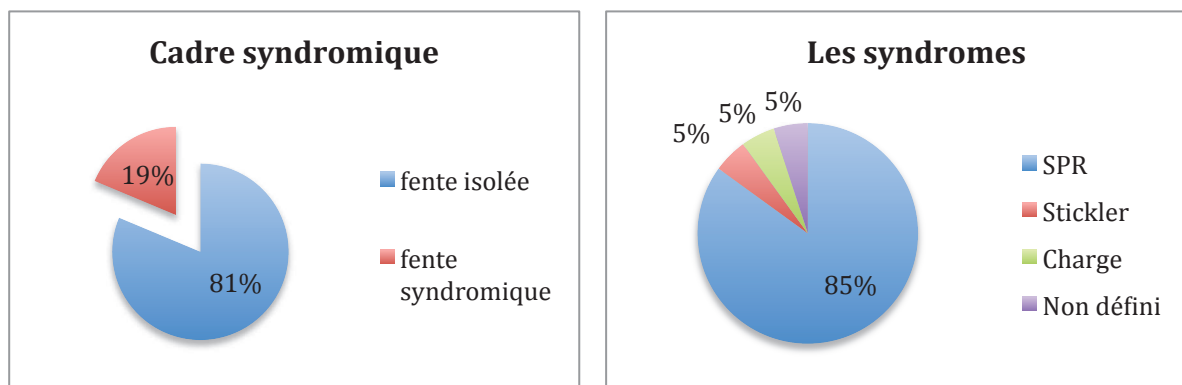
C- Age et sexe

L'âge moyen des enfants de l'étude était de 60 mois (écart type = 20 mois).

La population était composée de 51% de filles et de 49% de garçons.

D- Syndromes et anomalies génétiques

Sur le plan syndromique, 81% des enfants présentaient une fente isolée et 19% présentaient un syndrome dont le plus fréquent était la séquence de Pierre Robin (SPR).



Sur le plan génétique, tous les enfants avaient bénéficié d'une consultation génétique.

100 patients ne présentaient aucune anomalie génétique identifiée.

2 patients n'avaient pas bénéficié de tests génétiques (refus).

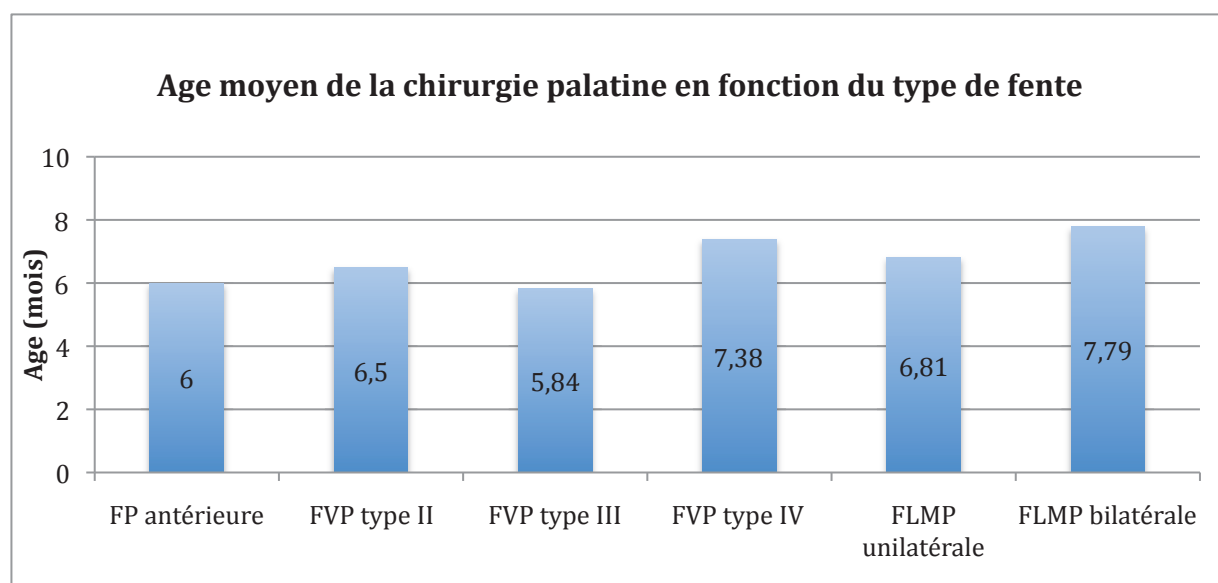
Six patients présentaient une anomalie génétique identifiée:

- 1 translocation 11/16 sur locus q21 et q24
- 1 microdélétion 10q13
- 1 monosomie 5p
- 1 mutation du gène CHD7
- 1 trisomie 21
- 1 trisomie 8p

II- Données sur les fentes

A- Age de la chirurgie palatine

L'âge moyen de la chirurgie palatine, tous types de fentes confondus, était de 6,7 mois (écart type = 3,4 mois). La médiane était de 6 mois (min = 4 mois ; max = 30 mois). L'âge moyen de la chirurgie palatine par type de fente se répartissait comme suit :

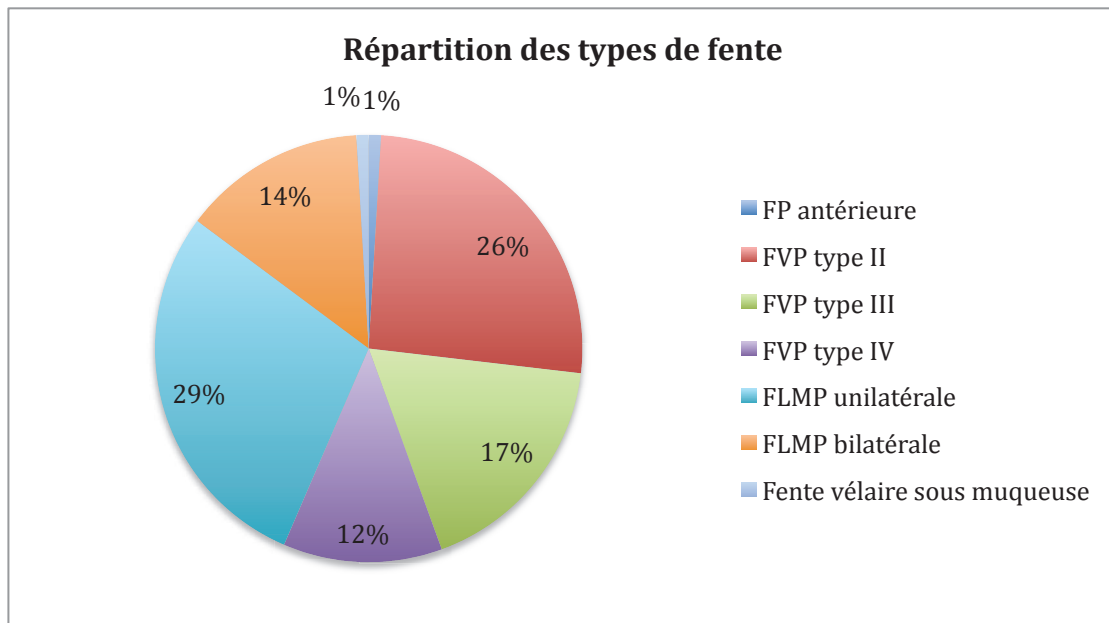


FVP = Fente vélo-palatine, FLMP = fente labio-maxillo-palatine

B- Répartition des types de fente

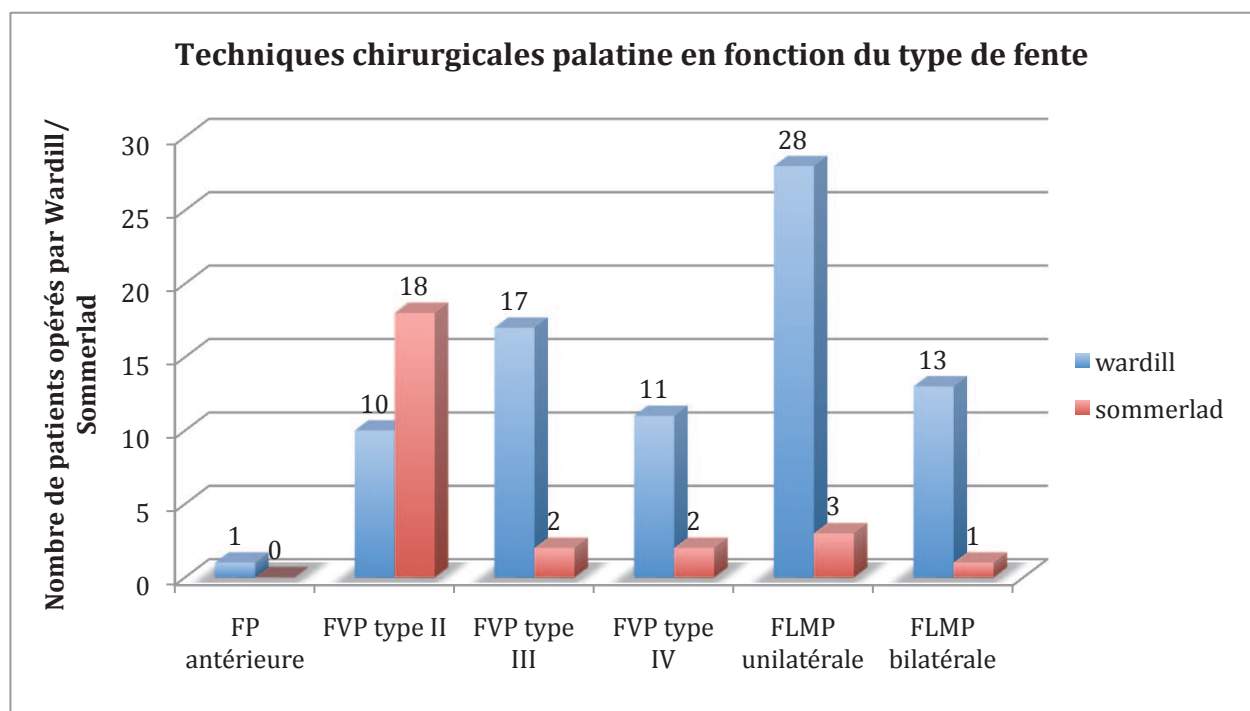
Les types de fente étaient répartis comme suit :

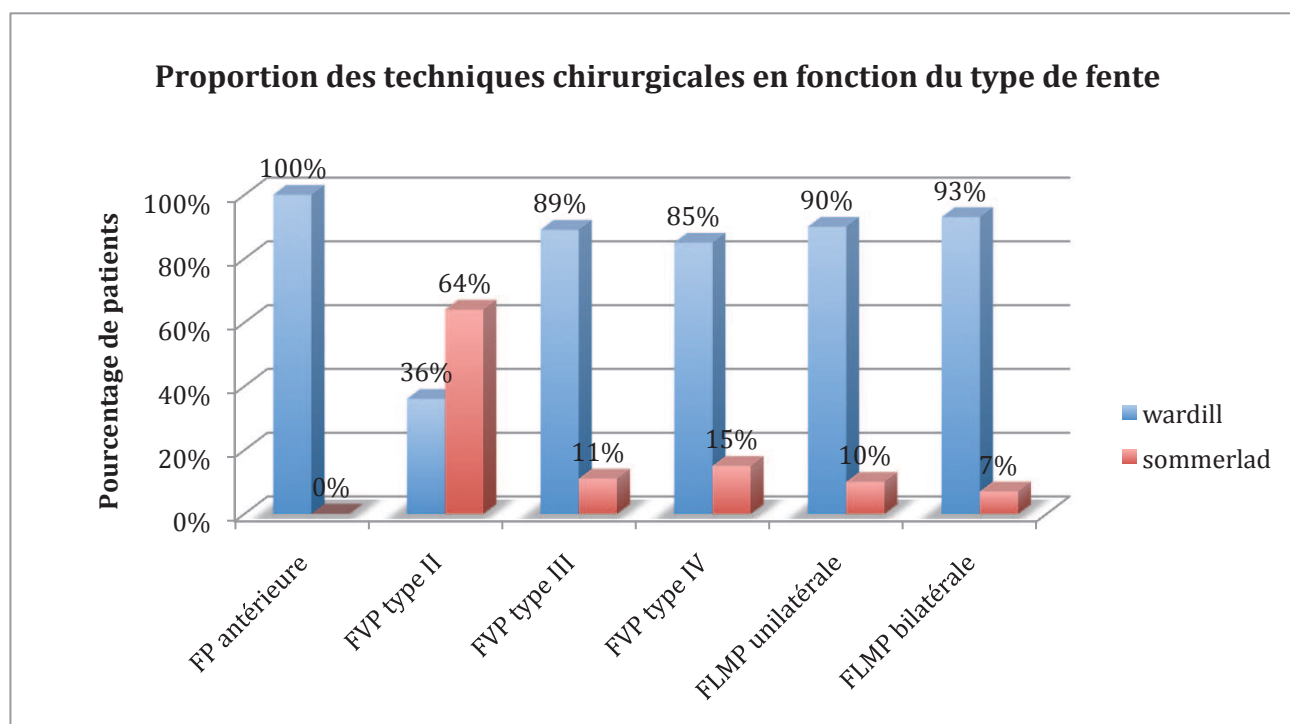
- 1 fente vélaire sous-muqueuse avec luette bifide
- 61 FVP
- 46 FLMP



C- Techniques chirurgicales de fermeture palatine

106 patients ont été opérés du voile au CHU de Poitiers. La fente vélaire sous-muqueuse n'a pas été opérée. Un patient qui avait bénéficié de son premier temps chirurgical labial, a été perdu de vue par la suite. Les techniques chirurgicales pour la fermeture vélo-palatine se répartissaient comme suit :





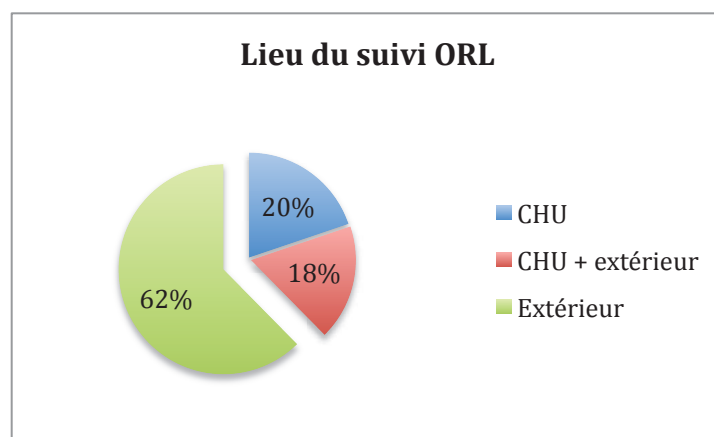
III- Suivi ORL

A- Proportion de consultations ORL

101 enfants (94%) ont bénéficié d'au moins une consultation ORL. Donc 7 enfants (soit 6%) n'avaient jamais consulté l'ORL et 4 (soit 4%) présentaient un « nomadisme ORL », c'est à dire qu'ils avaient consulté 3 ou plus de 3 ORL dans leur vie pour un nombre de consultations compris entre 6 et 15.

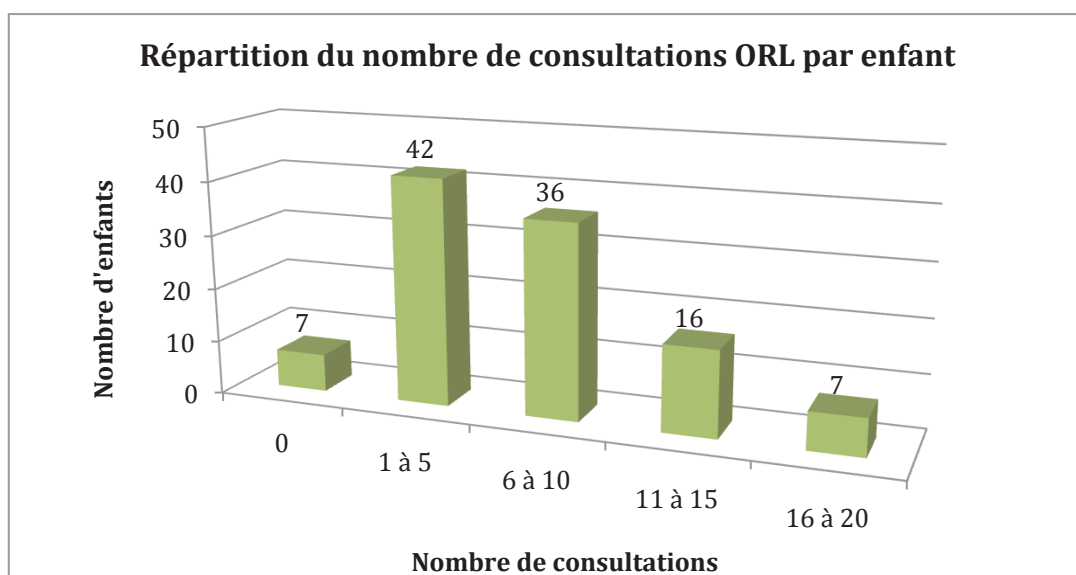
B-Lieu du suivi ORL

Le suivi ORL était effectué pour 20 enfants au CHU de Poitiers uniquement, 18 enfants au CHU et à l'extérieur, 63 enfants à l'extérieur uniquement. Les résultats qui suivent ont été calculés en considérant que les enfants suivis au « CHU et à l'extérieur » appartenaient au « groupe CHU ».

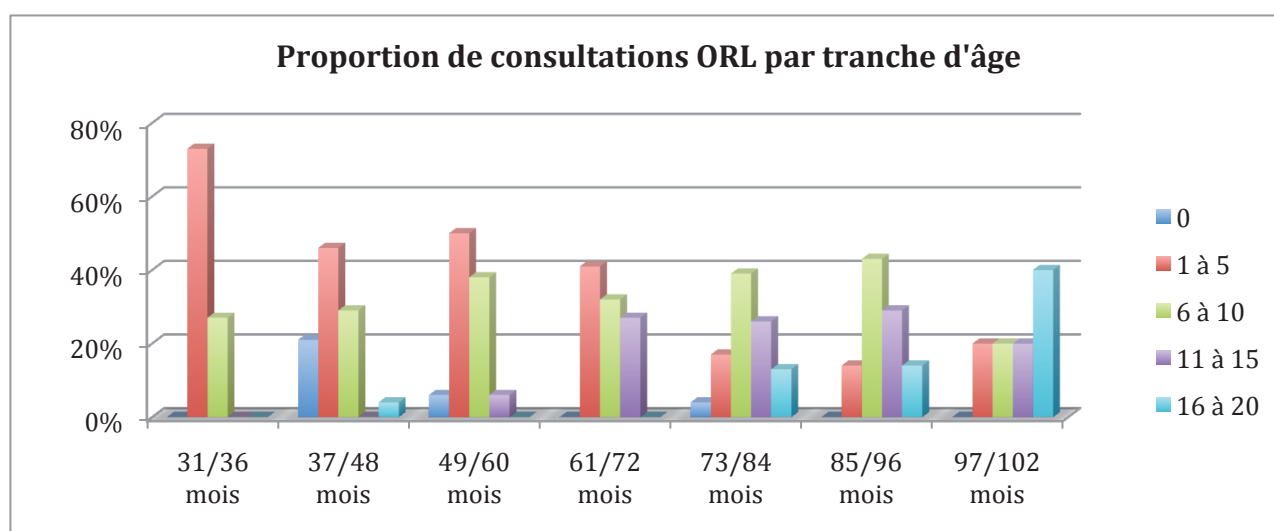


C- Nombre de consultations ORL

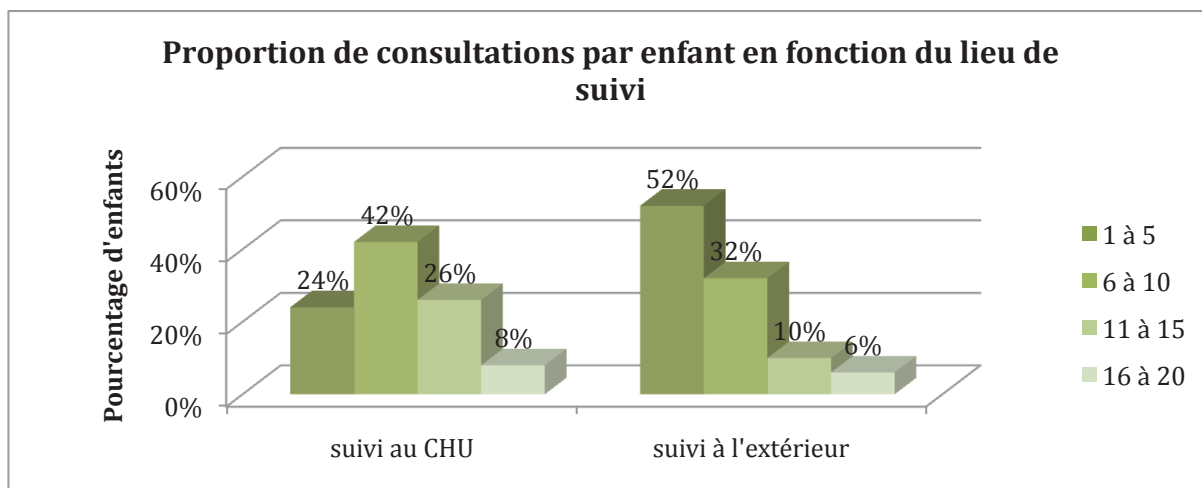
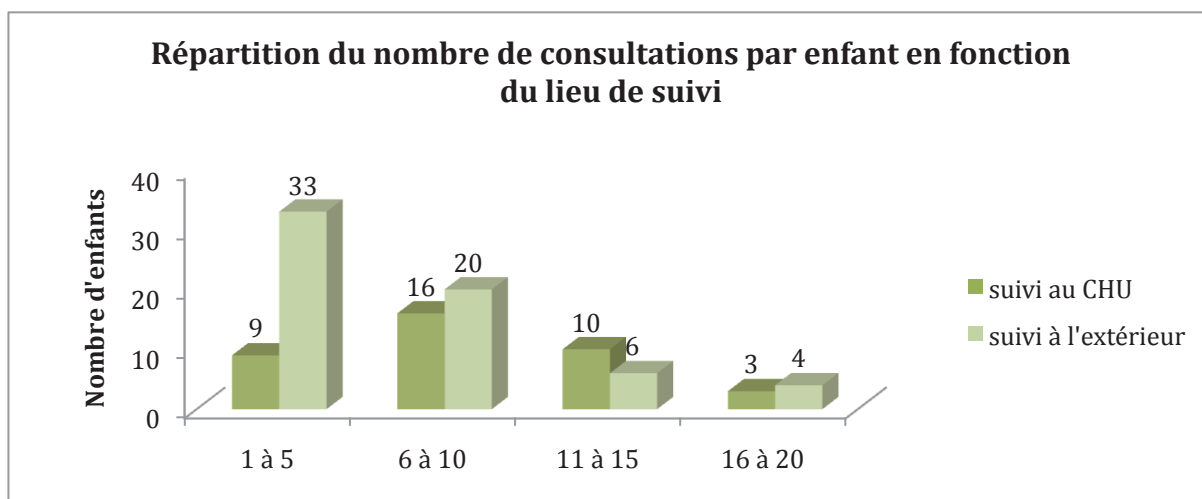
Le nombre de consultations par enfant se répartissait comme suit :



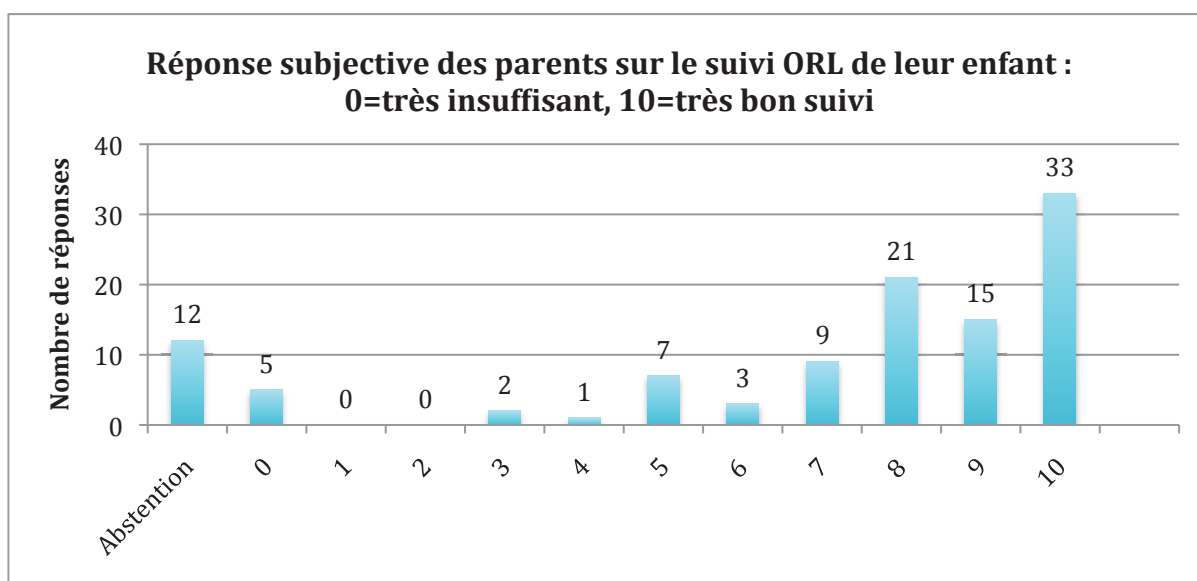
Soit rapporté à l'âge :



En fonction du lieu de suivi, le nombre de consultations ORL se répartissait comme suit :



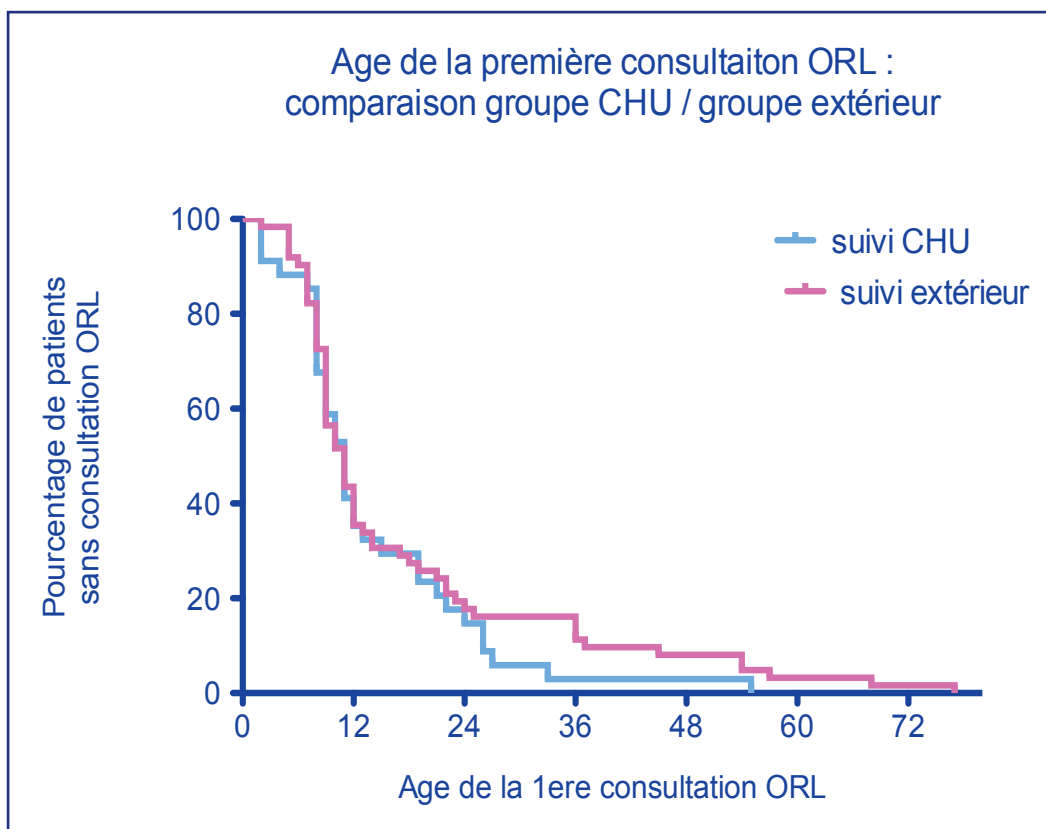
Lors de l'entretien téléphonique, les parents donnaient une note sur le suivi ORL comprise entre 0 et 10 selon leur ressenti :



La corrélation entre le réel suivi ORL des enfants (nombre de consultations) et la subjectivité de ce suivi par les parents (« entre 1 et 10, que pensez vous du suivi ORL de votre enfant ? ») existait et était significative selon le test de Spearman ($p = 0,032$).

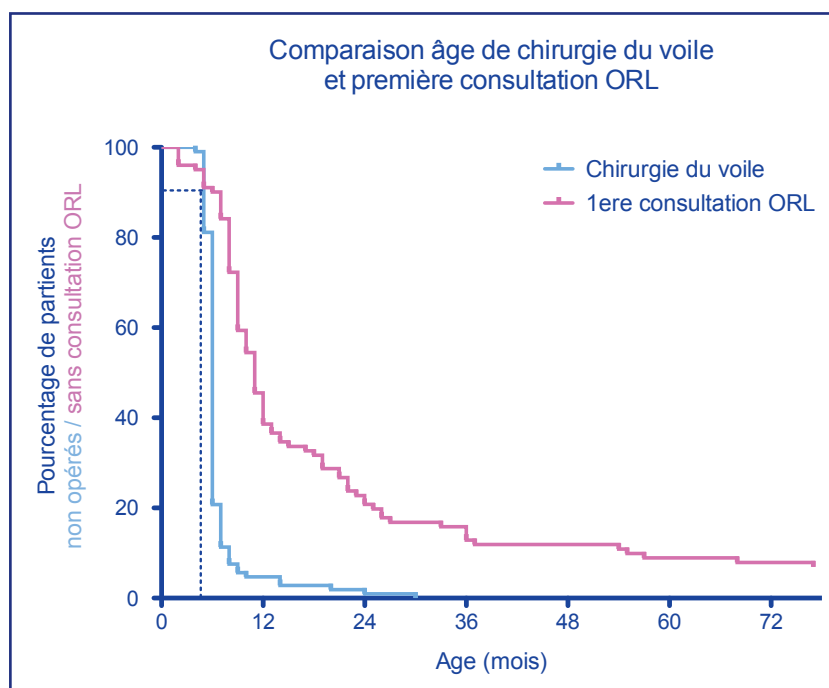
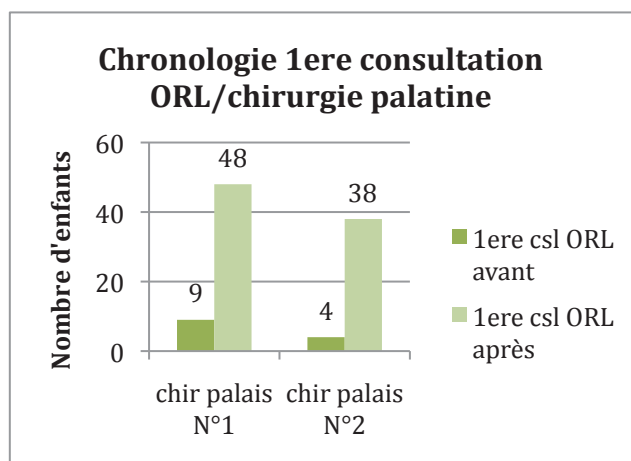
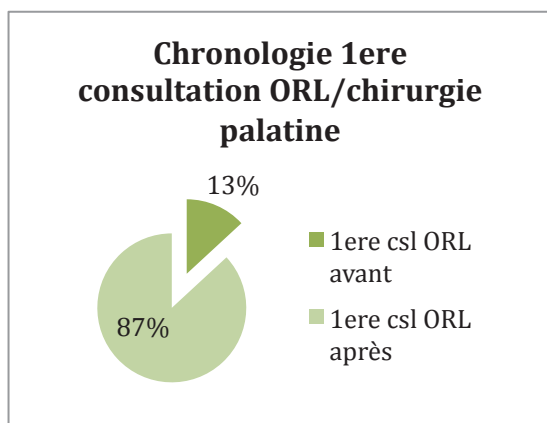
D- Age de la première consultation ORL

L'âge moyen de la première consultation ORL était de 15,4 mois (écart type = 14,6 mois). Pour les enfants suivis en ORL au CHU, l'âge moyen de première consultation était de 12,6 mois (écart type = 10,9). Pour ceux suivis à l'extérieur du CHU l'âge moyen de première consultation était de 17,1 mois (écart type = 16,2). Il n'existait pas de différence significative entre les deux groupes ($p = 0,14$) selon le test de Student.



E- Chronologie entre chirurgie palatine et première consultation ORL

La chronologie entre la chirurgie vélo-palatine et la première consultation ORL a été étudiée. Seuls 13 % des enfants avaient bénéficié d'une consultation ORL avant la chirurgie palatine. Dans le groupe « enfants opérés du palais en première chirurgie » (sans chirurgie labiale antérieure), 16% avaient bénéficié d'une consultation ORL avant la chirurgie palatine. Dans le groupe « enfants opérés du palais en deuxième chirurgie » (avec chirurgie labiale antérieure), 10% avaient bénéficié d'une consultation ORL avant la chirurgie palatine. Il n'existait pas de différence significative entre les deux groupes ($p = 0,55$) selon le test exact de Fisher.

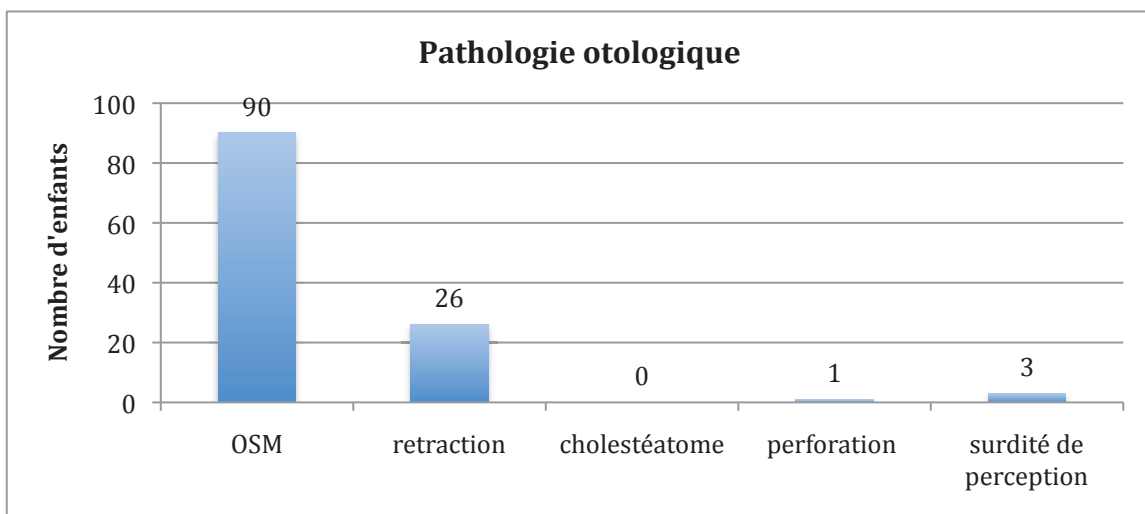


IV- Pathologie otologique

A- Quelle pathologie otologique ?

Parmi les enfants qui avaient un suivi ORL (soit 101 patients) :

- 89% avaient une OSM constatée
- 26% avaient une rétraction de la membrane tympanique unilatérale ou bilatérale. Toute rétraction était associée à une OSM
- aucun enfant n'avait de cholestéatome
- 1 enfant avait une perforation tympanique apparue dans les suites de la pose d'ATT
- 3 enfants avaient une surdité de perception (entrant dans un cadre syndromique : 2 séquences de Pierre Robin, 1 syndrome CHARGE).



B- Facteurs de risque d'OSM

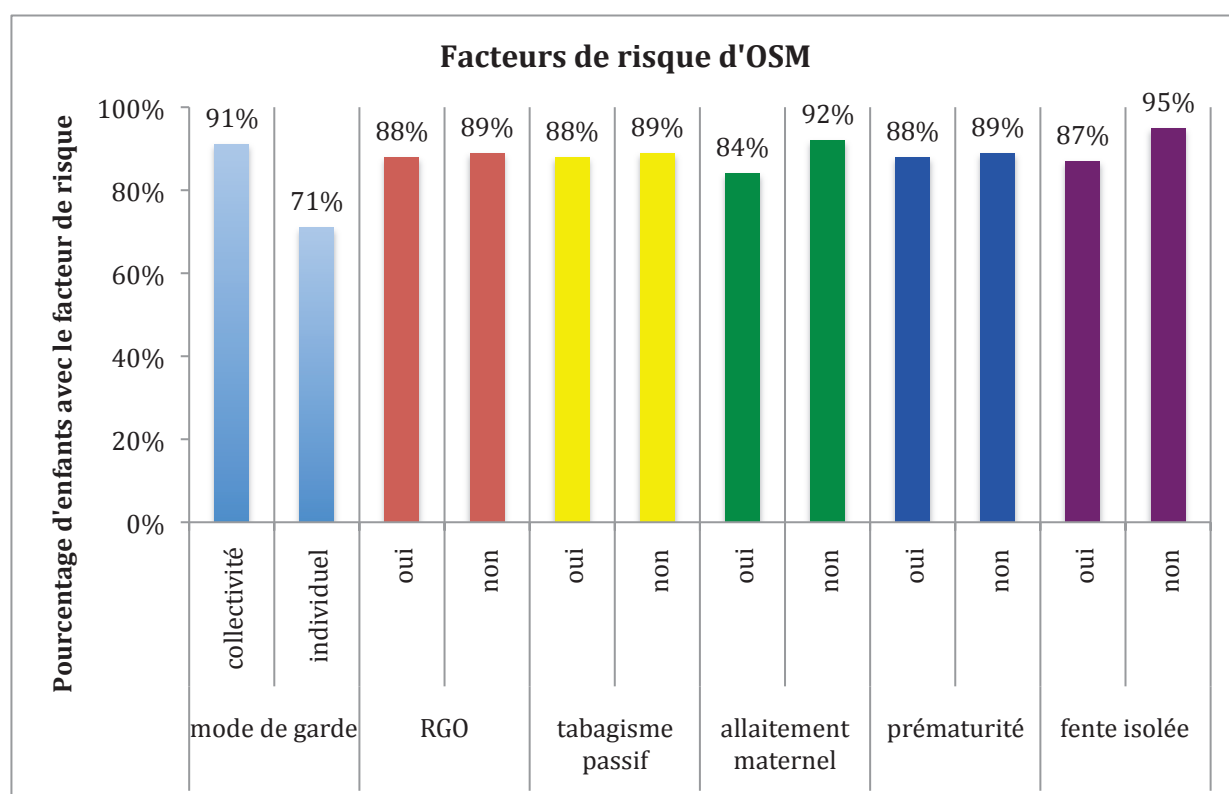
Les facteurs de risque d'OSM ont été étudiés.

Un seul est ressorti comme significatif avec un $p = 0,052$ selon le test exact de Fisher : le mode de garde en collectivité (91% d'OSM) ou individuel (71% d'OSM).

Les autres avaient un $p > 0,05$:

- le reflux gastro-oesophagien
- le tabagisme des parents
- l'allaitement maternel
- la prématurité (terme <37 semaines d'aménorrhée)
- les malformations associées à la FP (fente associée à un syndrome, à un rétrognatisme, à une hypoplasie du maxillaire ou à une hypotonie)

Concernant l'allaitement maternel, 37% des enfants en avait bénéficié avec une moyenne de 3,78 mois (écart type = 4,35 mois). Les moyennes de durée d'allaitement maternel ont été comparées entre les groupes « enfants avec OSM » et « enfants sans OSM » : il n'existait pas de différence significative selon le test de Student que l'on considère seulement les enfants nourris au lait maternel ($p = 0,41$) ou tous les enfants (ceux qui n'avaient pas été nourris au lait maternel ayant alors une durée d'allaitement égale à zéro, $p = 0,29$).



C- Lien OSM/type de fente

La corrélation entre l'OSM et le type de fente a été étudiée : il n'existait pas de corrélation entre ces deux variables ($p = 0,95$) selon le test exact de Fisher.

/	FSM	FP ant	FPII	FPIII	FPIV	FLMP unilat	FLMP bilat
OSM oui	1	1	23	15	11	26	13
OSM non	0	0	3	3	1	3	1

(FSM = fente sous muqueuse, FP = fente palatine, FLMP = fente labio-maxillo-palatine, unilat = unilatérale, bilat = bilatérale, ant = antérieure)

D- Lien OSM/technique chirurgicale palatine

La corrélation entre l'OSM et la technique chirurgicale palatine (wardill ou sommerlad) a été étudiée : il n'existait pas de corrélation entre ces 2 variables ($p = 0,45$) selon le test exact de Fisher.

V- Prise en charge de la pathologie otologique et ATT

A- Proportion de patients avec ATT

Sur l'ensemble de la cohorte, 66 patients (61%) ont eu au moins une pose d'ATT.

La comparaison des groupes « enfants suivis au CHU » (où 82% bénéficiaient d'au moins une pose d'ATT) et « enfants suivis à l'extérieur » (où 56% bénéficiaient d'au moins une pose d'ATT), était significativement différente ($p = 0,0096$) selon le test exact de Fisher. Les enfants suivis au CHU de Poitiers bénéficiaient plus de la pose d'aérateurs que les enfants suivis à l'extérieur.

/	Population totale	/		
		Suivi CHU	Suivi extérieur	Pas de suivi
ATT oui	66 (61%)	31 (82%)	35 (56%)	0
ATT non	42 (39%)	7 (18%)	28 (44%)	7 (100%)
Total	108	38	63	7

Parmi les enfants qui avaient une OSM (90 patients), 66 (soit 73%) ont eu au moins une pose d'ATT. Donc 27% des enfants qui avaient une OSM n'ont pas bénéficié de la pose d'ATT. 25% d'entre eux étaient suivis au CHU de Poitiers et 71% à l'extérieur.

De la même façon, la comparaison des groupes « enfants suivis au CHU » (où 84% avaient bénéficié de la pose d'ATT alors qu'ils avaient une OSM) et « enfants suivis à l'extérieur » (où 70% avaient bénéficié de la pose d'ATT alors qu'ils avaient une OSM), était significativement différente selon le test exact de Fisher avec cependant un $p < 0,1$.

/	Population OSM	/		
		Suivi CHU	Suivi extérieur	Pas de suivi
ATT oui	66 (73%)	31 (84%)	35 (70%)	0
ATT non	24 (27%)	6 (16%)	17 (30%)	1
Total	90	37	52	1

Parmi les enfants qui avaient une OSM associée à une surdité de transmission de plus de 20 dB (38 patients), 35 (soit 92%) ont eu au moins une pose d'ATT. Donc 8% des enfants avec une OSM et une surdité de transmission (indication théorique de pose d'ATT même

en dehors du contexte de fente) n'ont pas bénéficié de la pose d'ATT. 1/3 de ces enfants était suivi au CHU de Poitiers, 2/3 étaient suivis à l'extérieur.

Il n'y avait pas de corrélation entre le lieu du suivi et la pose d'ATT avec indication théorique mise en évidence ($p = 0,56$) selon le test exact de Fisher.

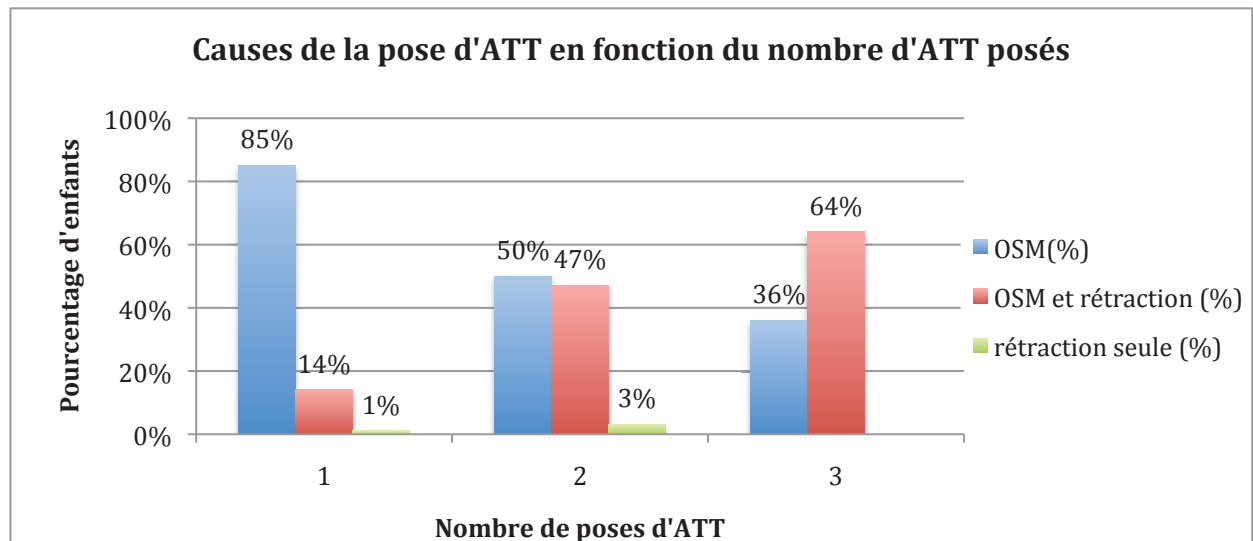
/	Population OSM et ST>20dB	/		
		Suivi CHU	Suivi extérieur	Pas de suivi
ATT oui	35 (92%)	21 (95%)	14 (88%)	0
ATT non	3 (8%)	1	2	0
Total	38	22	16	0

B- Etiologies de pose des ATT

Les étiologies de pose d'ATT se répartissaient comme suit :

- pour la première pose d'ATT :
 - 56 enfants présentaient une OSM
 - 12 enfants sans audiogramme réalisé
 - 8 enfants sans résultat de l'audiogramme réalisé
 - 6 enfants avaient une audition normale
 - 30 enfants avaient une surdité de transmission >20 dB
 - 9 enfants présentaient l'association OSM et rétraction tympanique
 - 1 enfant sans audiogramme réalisé
 - 2 enfants sans résultat de l'audiogramme réalisé
 - 1 enfant avait une audition normale

- 5 enfants avaient une surdité de transmission >20 dB
 - 1 enfant présentait une rétraction seule, sans audiogramme réalisé
- pour la deuxième pose d'ATT :
 - 15 enfants présentaient une OSM
 - 2 enfants sans audiogramme réalisé
 - 4 enfants sans résultat de l'audiogramme réalisé
 - 9 enfants avaient une surdité de transmission >20 dB
 - 14 enfants présentaient l'association OSM et rétraction tympanique
 - 1 enfant sans audiogramme réalisé
 - 2 enfants sans résultat de l'audiogramme réalisé
 - 1 enfant avait une audition normale
 - 10 enfants avaient une surdité de transmission >20 dB
 - 1 enfant présentait une rétraction seule, avec une surdité de transmission >20 dB
- pour la troisième pose d'ATT :
 - 5 enfants présentaient une OSM
 - 1 enfant sans audiogramme réalisé
 - 2 enfants sans résultat de l'audiogramme réalisé
 - 2 enfants avaient une surdité de transmission >20 dB
 - 9 enfants présentaient l'association OSM et rétraction tympanique, tous avaient une surdité de transmission >20 dB
- pour la quatrième pose d'ATT :
 - 2 enfants présentaient une OSM sans résultat de l'audiogramme réalisé
- l'enfant qui a bénéficié de huit poses d'ATT présentait une OSM seule lors des cinquième et sixième poses. Il présentait une OSM associée à une rétraction tympanique lors des septième et huitième poses.



Il n'a pas été montré de corrélation entre l'OSM et la pose d'ATT ($p = 2,63$) selon le test exact de Fisher. En revanche, la rétraction tympanique et la pose d'ATT étaient liées de façon significative ($p = 0,00064$) selon ce même test.

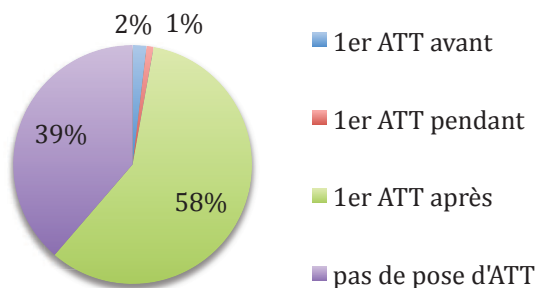
C- Chronologie entre chirurgie palatine et pose du premier ATT

Sur 106 patients qui ont bénéficié d'une chirurgie palatine :

- 41 patients n'ont jamais eu de pose d'ATT
- 2 patients ont eu une pose d'ATT avant la chirurgie palatine (chirurgie tardive effectuée à 24 et 30 mois)
- 1 patient a bénéficié de la pose d'ATT pendant la chirurgie palatine
- 62 patients ont eu la pose d'ATT après la chirurgie palatine.

A noter que les patients qui ont bénéficié de la pose d'ATT avant ou pendant la chirurgie palatine étaient suivis au CHU de Poitiers sur le plan ORL.

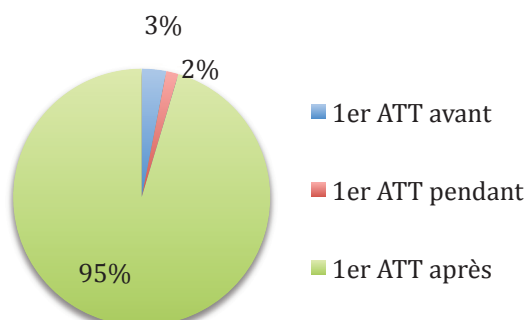
Chronologie pose d'ATT/ chirurgie vélaire parmi les 106 patients



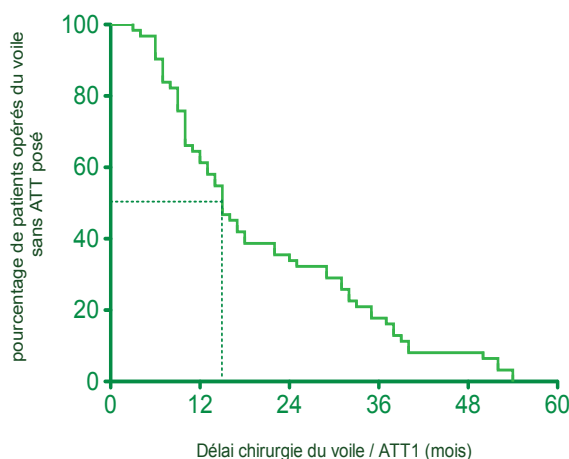
Délai entre la chirurgie du voile et la première pose d'ATT dans la population générale



Chronologie pose d'ATT/ chirurgie vélaire parmi ceux qui ont eu des ATT

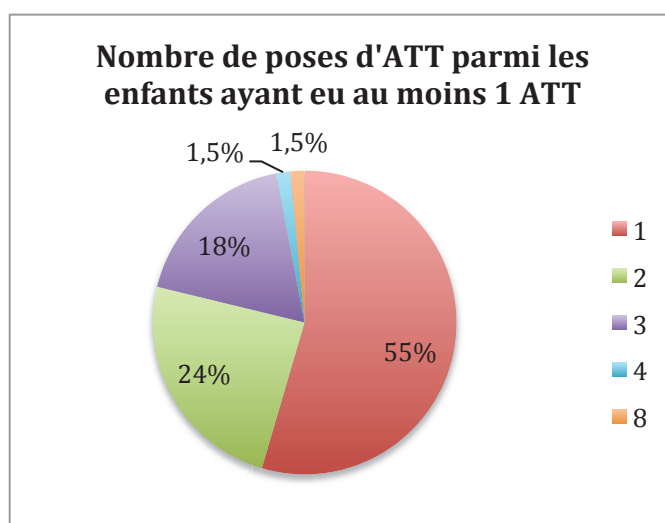
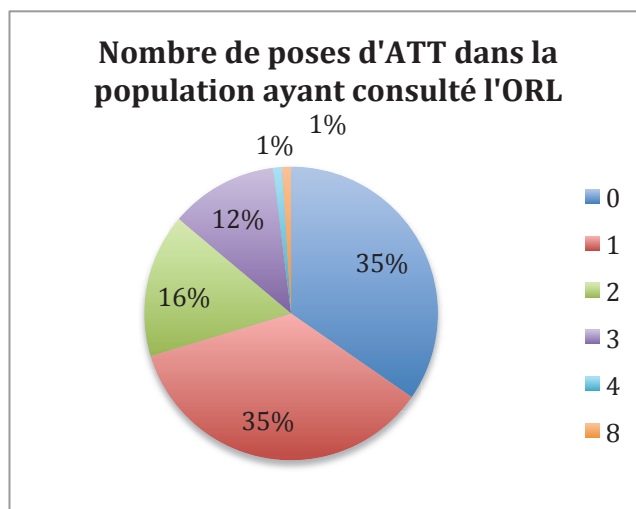
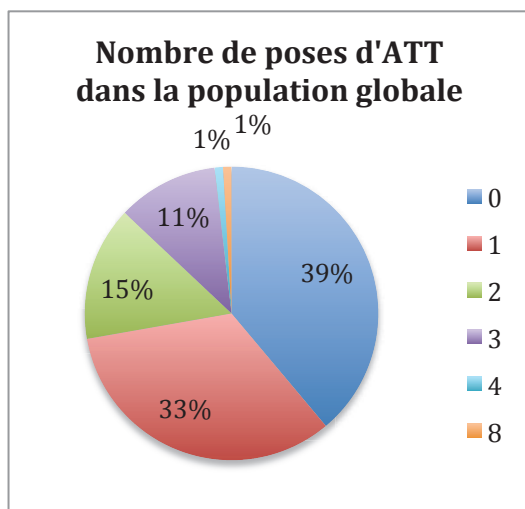


Délai entre la chirurgie du voile et la première pose d'ATT parmi ceux qui ont eu au moins 1 ATT

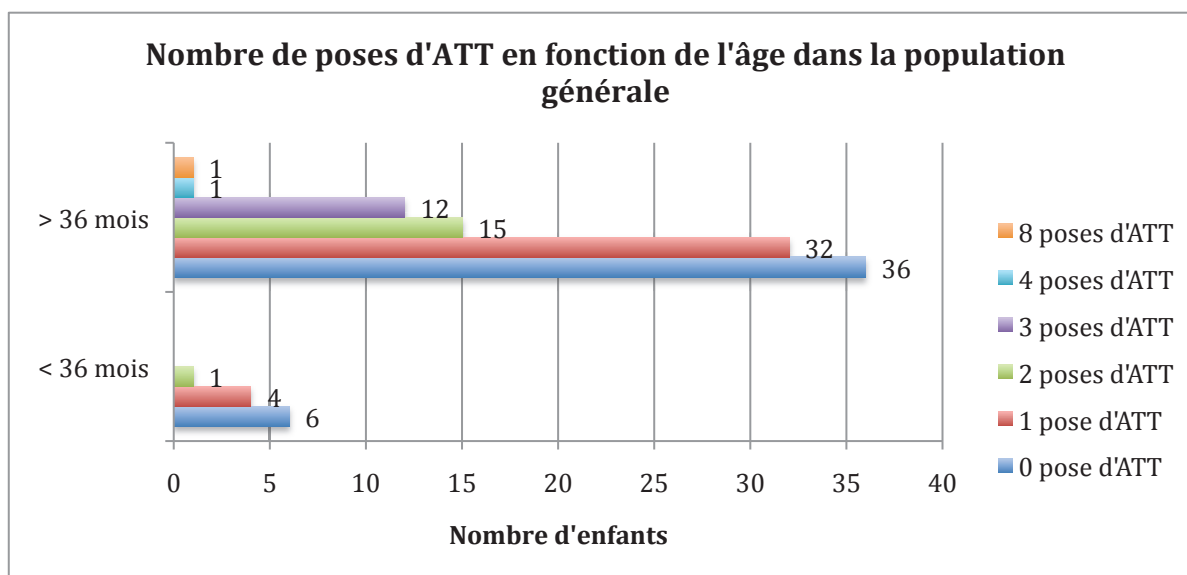


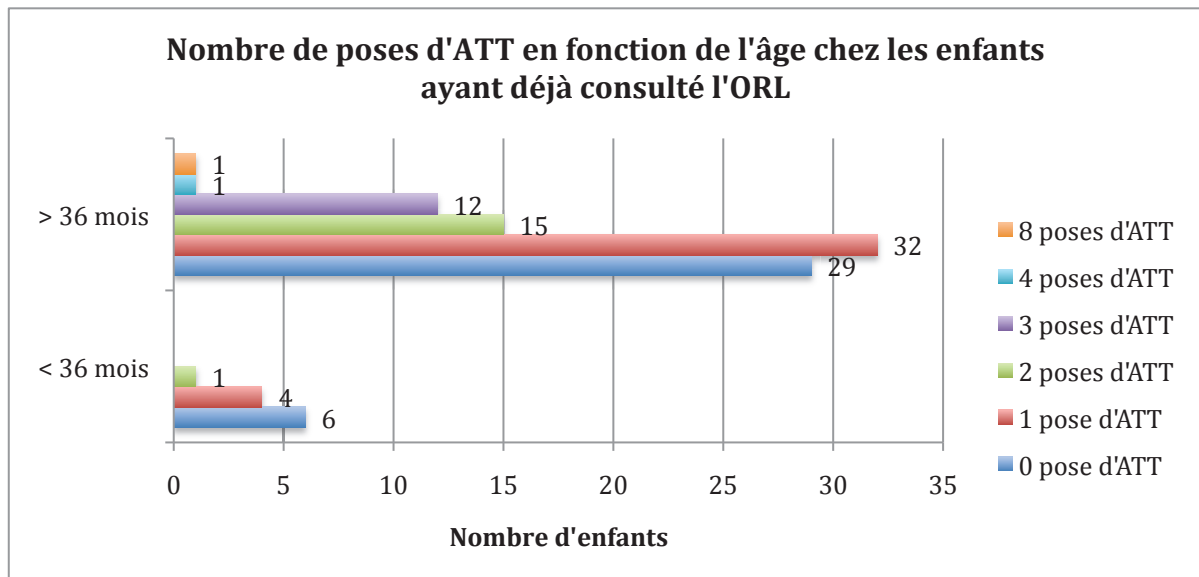
D- Nombre de poses d'ATT

Le nombre moyen d'ATT posés par enfant était de 1,1 (écart type = 1,2) si l'on considérait l'ensemble de la population. Il était de 1,2 (écart type = 1,2) si l'on ne considérait que les enfants ayant consulté au moins une fois l'ORL.



Rapporté à l'âge, le nombre de poses d'ATT se distribue comme suit :



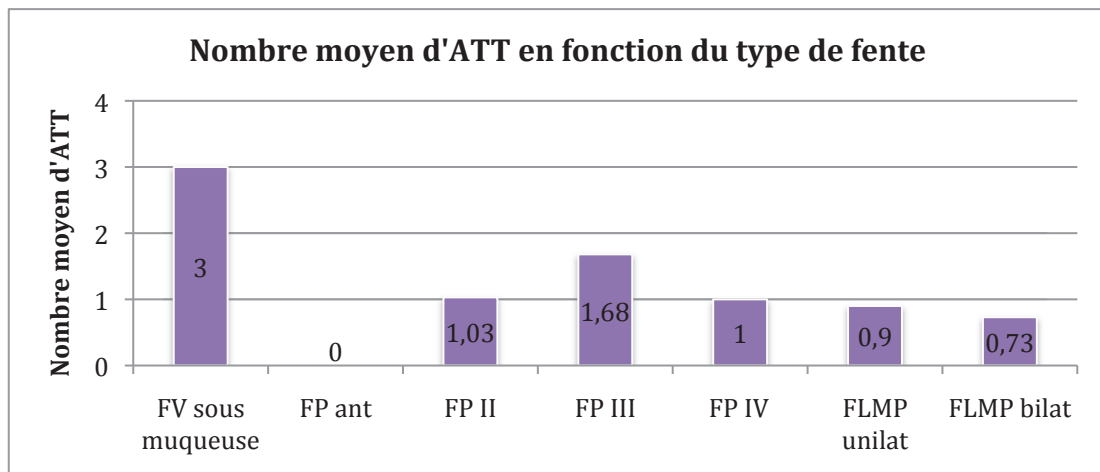


1- Nombre d'ATT et lieu de suivi

Le nombre moyen d'ATT en fonction du lieu de suivi était significativement différent ($p = 0,057$) selon le test de Student. Les enfants suivis au CHU (1,47 ATT en moyenne par enfant) bénéficiaient d'un nombre de poses d'ATT supérieur à ceux suivis à l'extérieur (0,95 ATT en moyenne par enfant).

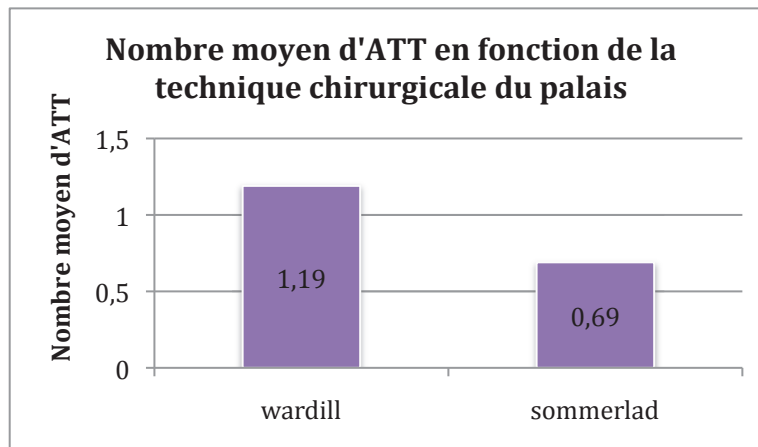
2- Nombre d'ATT et type de fente

Le nombre moyen d'ATT ne différait pas de façon significative en fonction du type de fente ($p = 0,50$) selon le test de Kruskal-Wallis.



3- Nombre d'ATT et technique chirurgicale palatine

Le nombre moyen d'ATT était significativement différent en fonction de la technique chirurgicale utilisée pour opérer le palais, selon le test de Student ($p = 0,02$). Avec la technique de Wardill, le nombre d'ATT posé était significativement plus important qu'avec la technique de Sommerlad.

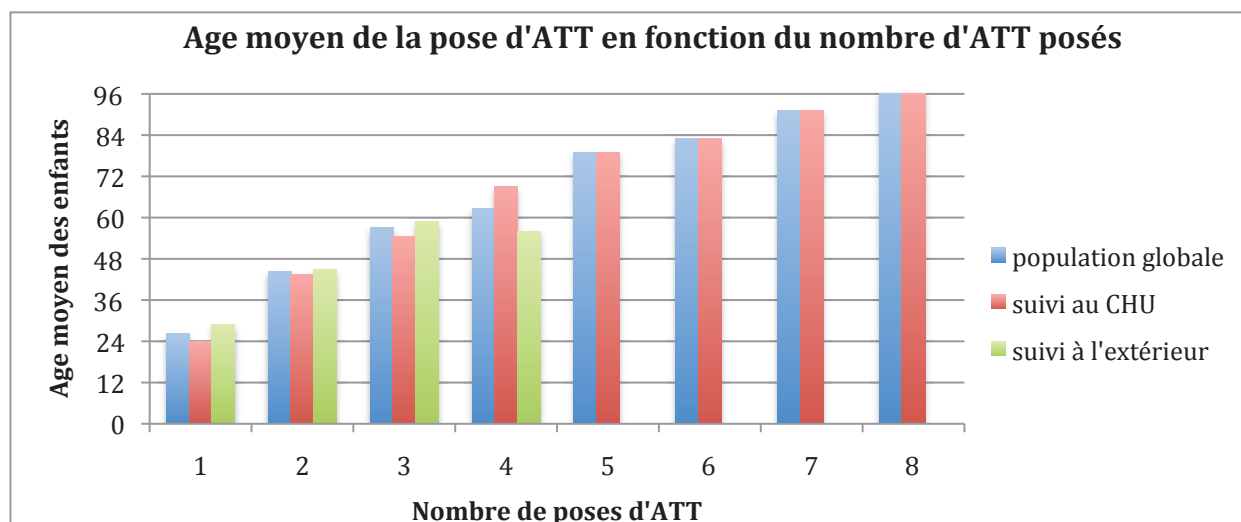


E- Age et pose d'ATT

L'âge moyen de la première pose d'ATT était de 26,3 mois (écart type = 14,8). En comparant les enfants suivis au CHU de Poitiers, pour lesquels l'âge moyen était de 23,8 mois (écart type = 14,2) et ceux suivis à l'extérieur, pour lesquels l'âge moyen était de 28,8 mois (écart type = 15,1), il n'existait pas de différence significative entre les deux groupes ($p = 0.17$) selon le test de Student.

L'âge moyen des enfants ayant eu au moins 2 poses d'ATT (30% des enfants) était de 44,2 mois (écart type = 11,9). Au CHU : 43,4 mois (écart type = 10,5) et à l'extérieur : 44,8 mois (écart type = 13,3). Il n'existait donc pas de différence significative entre les deux groupes ($p = 0,75$) selon le test de Student.

L'âge moyen des enfants ayant eu 3 ATT ou plus (14% des enfants) était de 56,9 mois (écart type = 9,2). Au CHU : 54,5 mois (écart type = 4,2) et à l'extérieur : 58,8 mois (écart type = 11,7). Il n'existait donc pas de différence significative entre les 2 groupes ($p = 0,42$) selon le test de Student.

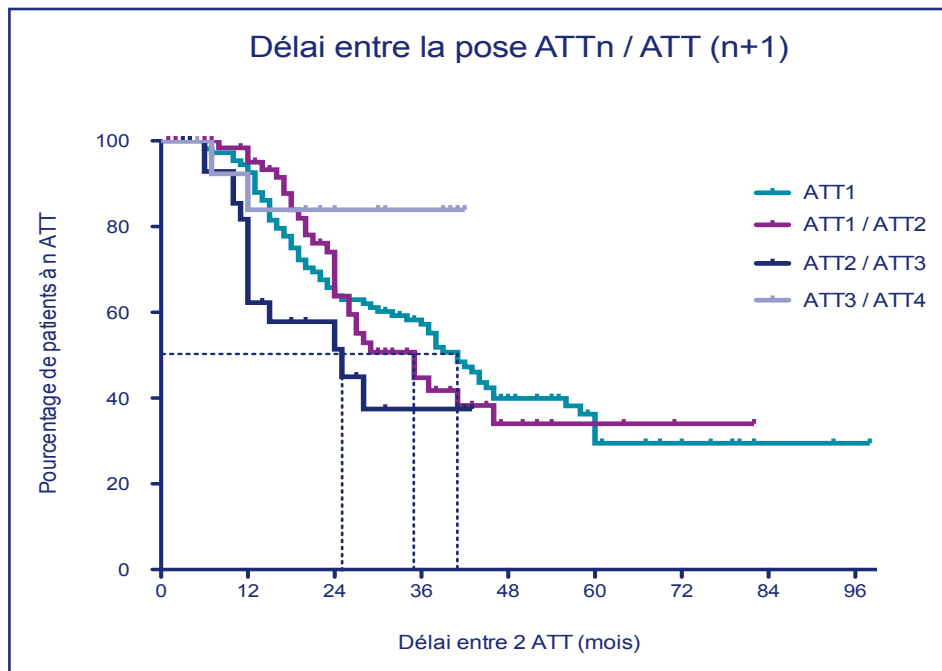


Age de la première pose d'ATT et nombre/type d'ATT

L'incidence de l'âge lors de la première pose d'ATT sur le nombre de poses d'ATT a été étudiée : il n'y avait pas de corrélation retrouvée ($p = 0,45$) selon le test exact de Fisher. Lorsque le premier ATT avait été posé à moins de 12 mois, le risque d'avoir une deuxième pose d'ATT était de 0,6 alors que lorsque le premier ATT avait été posé à plus de 12 mois, le risque d'avoir une deuxième pose d'ATT était de 0,4.

Ces résultats ne sont pas non plus liés à une potentielle corrélation entre l'âge de la première pose d'ATT et le type d'ATT posé selon le test exact de Fisher ($p = 0,66$).

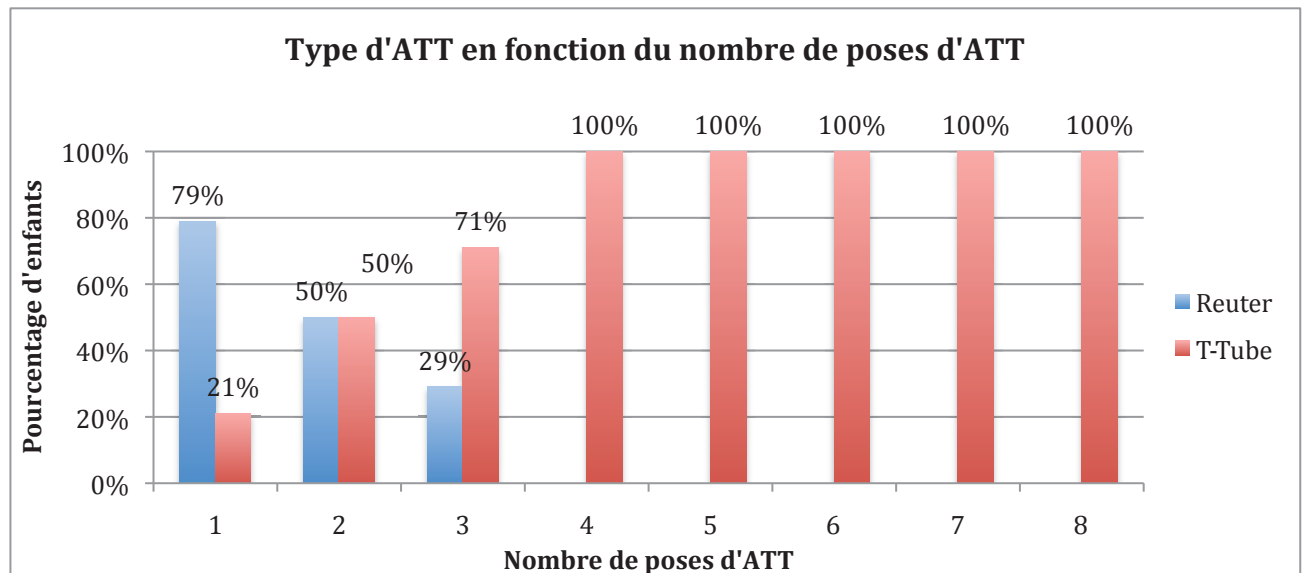
/	1 ATT	> 1 ATT	Reuter	T-tube
Age < 12 mois	3	5	6	2
Age > 12 mois	33	25	46	11



F- Type d'ATT

Le type d'ATT posé était soit des Reuter, soit des T-tube.

- Lors de la première pose d'ATT, 52 Reuter et 13 T-tube étaient posés
- Lors de la deuxième pose d'ATT, 15 Reuter et 15 T-tube étaient posés
- Lors de la troisième pose d'ATT, 4 Reuter et 10 T-tube étaient posés
- A partir de la quatrième pose d'ATT seuls des T-tube étaient posés. Il faut noter que chez l'enfant qui a bénéficié de 8 poses d'ATT, tous étaient des T-tube dont les ailettes étaient coupées ce qui raccourcissait notablement la durée de vie de l'ATT.

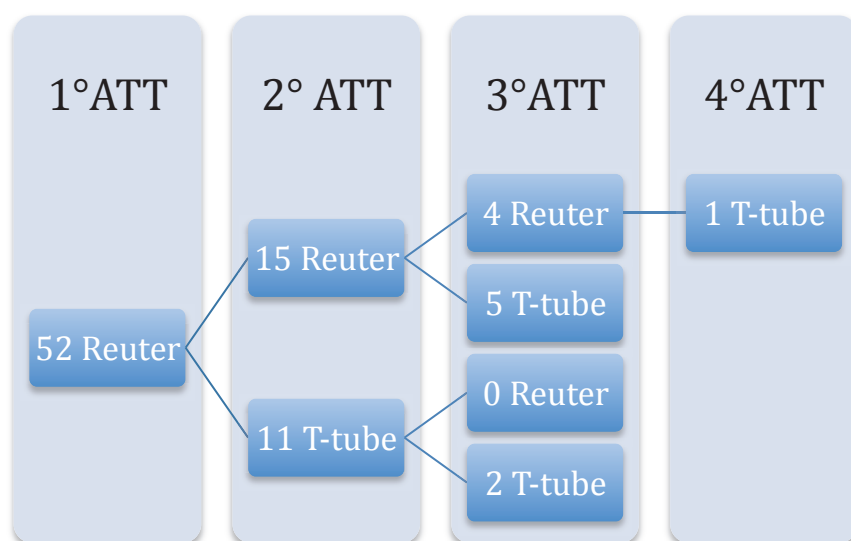


1- Lien type d'ATT/ pathologie otologique

Les corrélations entre l'OSM et le type d'ATT et entre la rétraction tympanique et le type d'ATT n'ont pas été retrouvées selon le test exact de Fisher ($p > 0,05$) qu'il s'agisse de la première ou de la deuxième pose d'ATT.

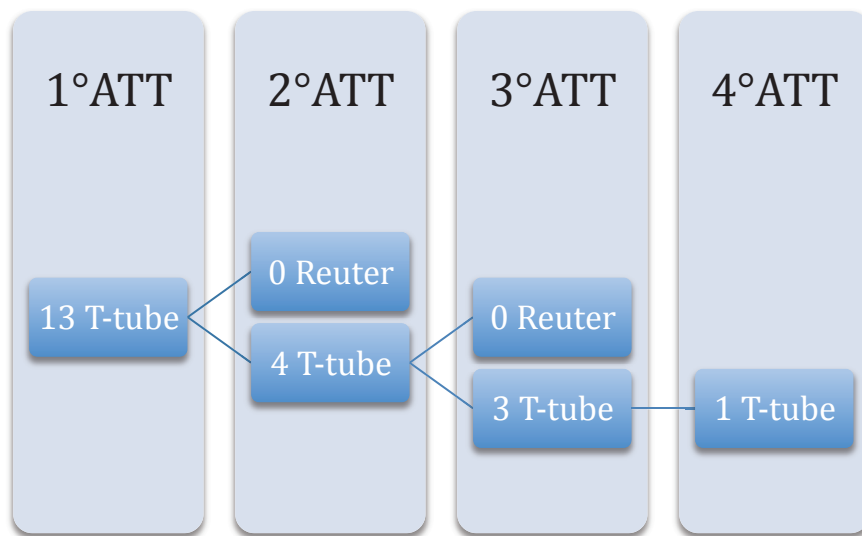
2- Lien type d'ATT et nombre d'ATT

Choix de l'ATT si le premier était un Reuter :



Donc 50% des patients avaient une deuxième pose d'ATT s'ils avaient eu des Reuter en premier ATT.

Choix de l'ATT si le premier était un T-tube :

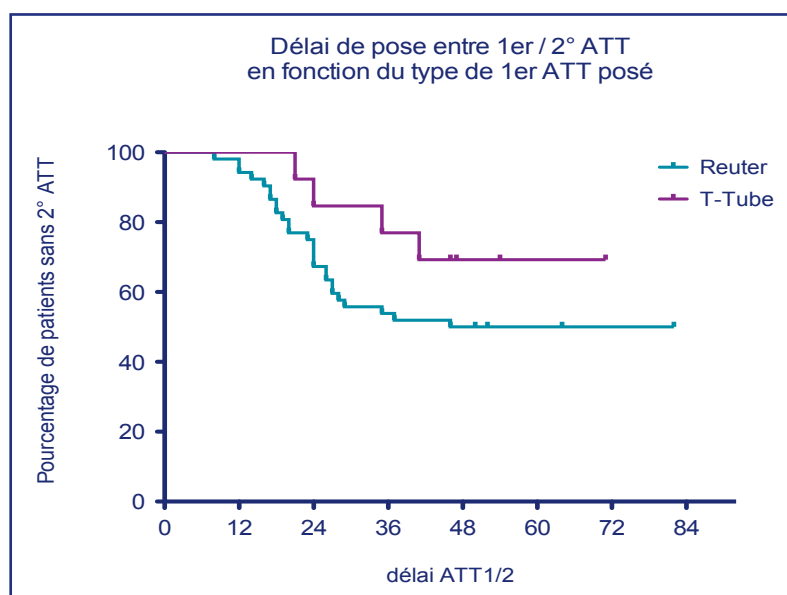


30% des patients avaient une deuxième pose d'ATT s'ils avaient eu des T-tube en premier ATT.

Le choix du premier ATT était donc corrélé au risque d'avoir un deuxième ATT selon le test exact de Fisher avec un risque d'erreur $p < 0,12$: il y avait moins de risque d'avoir un deuxième ATT si le premier posé était un T-tube.

3- Type d'ATT et durée d'efficacité

Le graphique qui suit montre la différence de durée d'efficacité entre un Reuter et un T-tube.



4- Choix de l' ATT et fente isolée ou syndromique

Le choix du premier ATT chez les enfants ayant une FP isolée (81% Reuter, 19% de T-tube) et chez les enfants ayant une FP associée à un syndrome ou une malformation (rétrognatisme, hypoplasie du malaire et hypotonie) (78% de Reuter, 22% de T-tube) a été étudié : les deux variables ne sont pas corrélées ($p = 0,74$) selon le test exact de Fisher.

VI- Résultats audiométriques

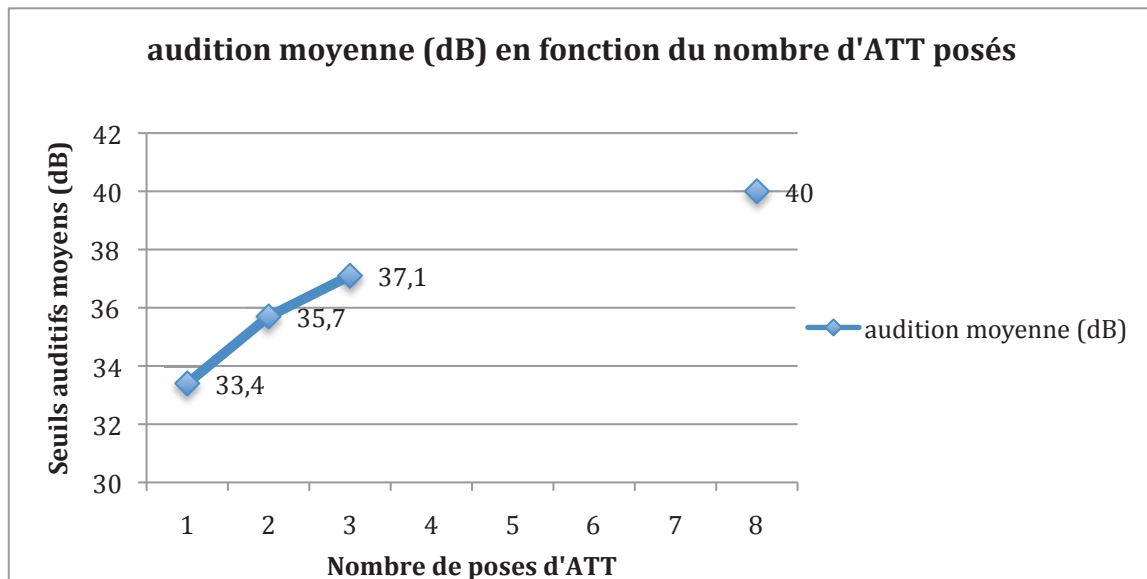
Les données audiométriques avant ATT étaient présentes pour 45 patients.

A- Résultats audiométriques et ATT

En ne considérant que les patients pour lesquels nous avons des données audiométriques, la surdité (c'est-à-dire une conduction aérienne supérieure à 20 dB) était présente chez :

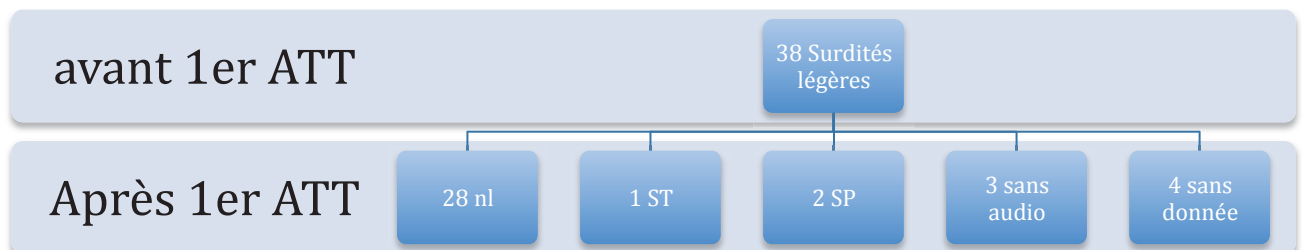
- 84% des enfants avant la première pose d'ATT. Les seuils auditifs moyens étaient de 33,4 dB (écart type = 10,8)
- 95% des enfants avant la deuxième pose d'ATT. Les seuils auditifs moyens étaient de 35,7 dB (écart type = 11,4)
- 100% des enfants avant la troisième pose d'ATT. Les seuils auditifs moyens étaient de 37,1 dB (écart type = 8,1)
- chez l'enfant qui a bénéficié de 8 poses d'ATT, le seuil auditif en conduction aérienne était à 40 dB lors de la 8^e pose

Malgré l'aspect ascendant de la courbe ainsi obtenue, l'aggravation du déficit auditif n'est pas significatif ($p = 0,56$) selon le test de Kruskal-Wallis.



21% des patients ayant eu une pose d'ATT n'avaient pas bénéficié d'un audiogramme au préalable. Tous avaient eu leur pose d'ATT à l'extérieur du CHU de Poitiers.

Pour les autres, on retrouvait :

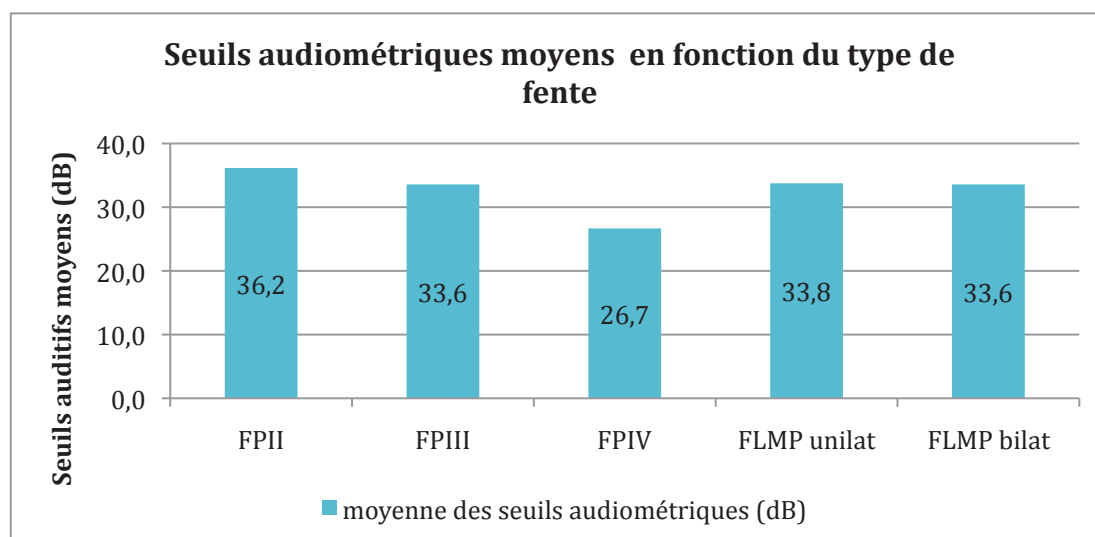


(nl = normal (< ou = 20dB), ST = surdité de transmission, SP = surdité de perception)

Les 2 enfants avec une surdité de perception avaient une séquence de Pierre Robin. Dans l'ensemble de la cohorte, 3 enfants avaient une surdité de perception. Le troisième avait un syndrome charge.

B- Résultats audiométriques et types de fente

En fonction du type de fente les seuils audiométriques moyens se répartissaient comme sur la figure ci-dessous. Il n'y avait aucune différence significative entre les groupes selon le test de Kruskal-Wallis ($p = 0,94$).



C- Résultats audiométriques et techniques chirurgicales palatines

Les seuils audiométriques moyens en fonction de la technique chirurgicale palatine étaient de 33 dB (écart type = 11 dB) avec la technique de Wardill et de 35 dB (écart type = 11 dB) avec la technique de Sommerlad. La différence n'était pas significative entre les deux techniques selon le test exact de Fisher ($p = 0,66$).

VII- Retard de langage

25 enfants de l'étude avaient un retard de langage objectivé par une orthophoniste ou rapporté par les parents, dont 10 enfants qui entraient dans un cadre syndromique.

A- Lien retard de langage/ perte auditive

La corrélation entre le retard de langage ou le retard de langage sans retard scolaire et la perte auditive moyenne (> 20 dB) avant pose d'ATT a été étudiée : il n'existait pas de lien entre ces deux variables ($p > 0,05$) selon le test exact de Fisher. Ce même test a été réalisé en retirant les enfants ayant un syndrome polymalformatif qui pouvait être considéré comme un facteur confondant. Aucune corrélation n'était mise en évidence.

Les moyennes des pertes auditives avant ATT n'étaient pas significativement différentes en cas de retard de langage (36,2 dB) ou non (33,4 dB).

B- Lien retard de langage/ pose d'ATT

Il n'existait pas de corrélation entre la pose d'ATT et le retard de langage ou scolaire selon le test exact de Fisher ($p > 0,1$).

/	Retard de langage / scolaire	Absence de retard de langage / scolaire	Total
ATT oui	18 (28%)	47	65
ATT non	8 (19%)	34	42
Total	26	81	107

C- Lien retard de langage/ suivi ORL

La corrélation entre le retard de langage ou le retard de langage sans retard scolaire et le suivi ORL n'a pas pu être mise en évidence selon le test exact de Fisher avec des $p = 0,66$ et $0,25$ respectivement.

D- Suivi orthophonique

87 enfants (soit 81%) sur l'ensemble de la cohorte ont bénéficié d'une consultation chez l'orthophoniste. Parmi eux, 22 enfants (soit 25%) ont bénéficié d'un bilan uniquement, alors que 6 enfants auraient eu la nécessité d'une rééducation devant l'existence de fuites d'air nasales et d'une phonation > II selon la classification de Borel-Maisonny. 62 enfants (71%) ont bénéficié d'une rééducation. Pour 3 enfants nous n'avions pas de donnée à ce sujet. L'âge moyen du premier bilan orthophonique était de 34 mois (écart type = 12 mois).

A noter que le suivi ORL (94% de la cohorte) et le suivi orthophonique (81%) sont corrélés selon le test exact de Fisher avec un $p = 0,026$.

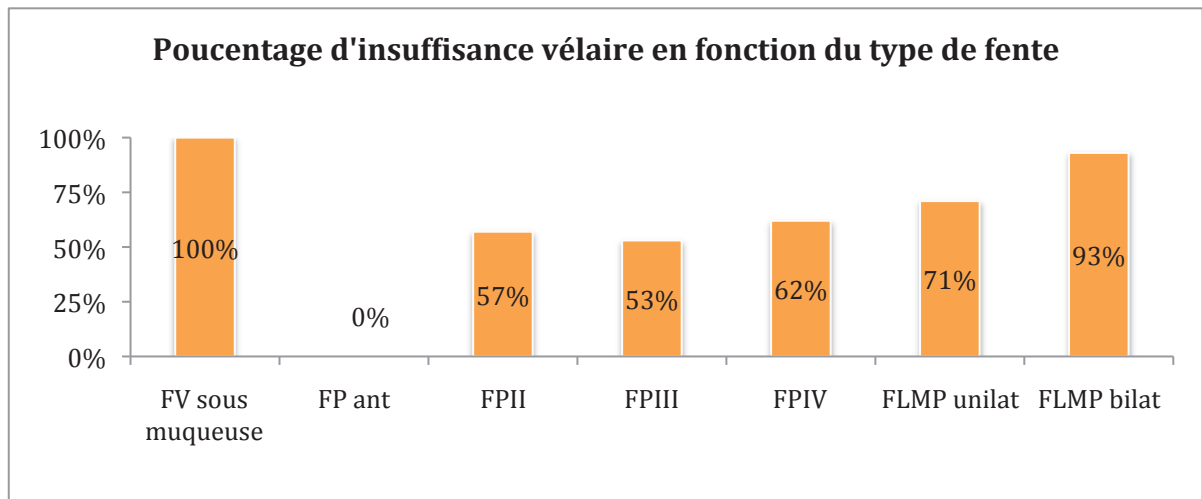
VIII- Insuffisance vélaire

A- Lien insuffisance vélaire/ OSM

La corrélation entre l'OSM et l'insuffisance vélaire (analysée ici comme l'existence de fuites nasales d'air, d'une absence de mobilité du voile du palais ou d'une phonation > II selon la classification de Borel-Maisonny) a été étudiée. A 4,5% de risque d'erreur, ces deux variables sont liées selon le test exact de Fisher. En cas d'insuffisance vélaire, le risque de développer une OSM (94%) est significativement supérieur au risque de développer une OSM en cas d'absence d'insuffisance vélaire (80%).

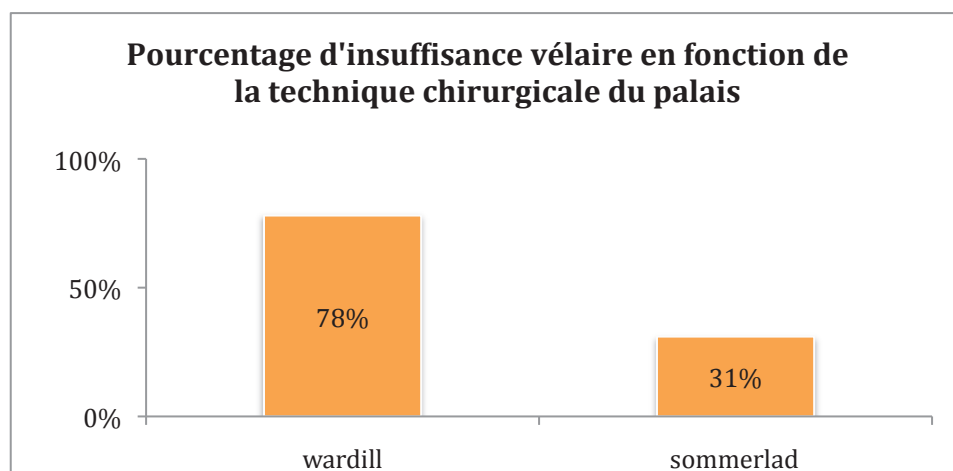
B- Lien insuffisance vélaire/type de fente

Il existait une corrélation entre l'insuffisance vélaire et le type de fente selon le test exact de Fisher ($p = 0,02$)



C- Lien insuffisance vélaire/ technique chirurgicale palatine

La corrélation entre l'insuffisance vélaire et la technique chirurgicale du palais n'était pas retrouvée de façon significative selon le test exact de Fisher ($p = 2,5$)



Discussion

I- Discussion du type de fente et de sa prise en charge

A- Types de fente et techniques chirurgicales palatine

Les patients de l'étude étaient opérés du palais par deux techniques. La palatoplastie selon Wardill est une technique ancienne mais très utilisée notamment pour des fentes larges. La palatoplastie selon Sommerlad permet un allongement et un recul du voile plus important (33) mais ne peut pas être réalisée sur des fentes trop larges. Cette notion était retrouvée dans notre cohorte avec une majorité de FP de type II opérées par la technique de Sommerlad, quand les FP de types III et IV, plus importantes étaient opérées par la technique de Wardill.

B- Lien type de fente/ insuffisance vélaire/ pathologie otologique/ ATT

Les liens entre le type de FP ou la technique chirurgicale d'un côté et l'OSM, l'atteinte audiométrique, l'insuffisance vélaire ou la fréquence de pose d'ATT de l'autre, ont été étudiés. Seules sont retrouvées significatives la corrélation entre la technique chirurgicale et la fréquence de pose des ATT et la corrélation entre le type de fente et l'insuffisance vélaire. Par ailleurs la corrélation entre l'insuffisance vélaire et l'OSM était bien présente. Les effectifs de notre cohorte étaient de petite taille, ce qui faisait perdre de la puissance à l'étude, expliquant cette non reproductibilité des résultats.

Il est cependant possible de penser que lorsque la FP est large, la faiblesse musculaire vélaire est plus importante. Ceci augmente l'insuffisance vélaire avec un retentissement certes sur la phonation et la déglutition mais aussi sur la fonction tubaire, diminuant alors la ventilation de l'OM. L'OSM est d'autant plus plus sévère et nécessite une durée d'ATT plus longue. Ahn *et al.* (34) retrouvent une corrélation entre la largeur de la fente et le nombre d'ATT posés : plus la fente est large, plus le nombre d'ATT augmente.

La corrélation entre le type de fente et l'OSM est controversée (18). Certains auteurs retrouvent un lien entre la largeur de la fente et le risque de développer une pathologie otologique (prévalence de l'OSM, de la rétraction tympanique, de la perforation tympanique, surdité de transmission à l'audiogramme et fréquence de pose des ATT) tels que Flynn *et al.* (35). D'autres montrent que non (36,37).

Sheahan *et al.* (37) et Paniagua *et al.* (38) retrouvent une corrélation entre l'OSM et l'insuffisance vélaire. Ceci corrobore nos résultats : plus l'insuffisance vélaire est grave, plus le risque de développer une OSM est important.

Da Silva *et al.* (39) montrent que l'insuffisance tubaire et la mauvaise insertion musculaire vélopharyngée contribuent à l'évolution de l'OSM mais ils ne retrouvent pas de lien entre l'importance de l'insuffisance vélaire et la pathologie otologique.

El-Anwar *et al.* (6) retrouvent quant à eux un bénéfice significatif sur l'OSM, la rétraction tympanique et le tympanogramme à réaliser une palatopharyngoplastie par lambeau supérieur qui rétablit une « compétence » vélaire. Ces données sont toujours en faveur d'une amélioration des pathologies d'OM quand l'insuffisance vélaire est traitée.

Antonelli *et al.* (40) ont comparé la chirurgie palatine par la technique de Furlow versus la véloplastie intravélaire de von Langenbech et ne retrouvent pas de différence significative

sur les résultats otologiques et audiolologiques. Smith *et al.* (41) ont également comparé la technique de Furlow avec les techniques de palatoplasties de référence et ils ont trouvé de meilleurs résultats sur le langage, la fermeture vélopharyngée et une plus faible fréquence de pose d'ATT avec la première que les secondes. Ceci est probablement dû à un meilleur rétablissement de la fonction tubaire avec la technique de Furlow. De plus cette technique est surtout utilisée en cas de fente peu large.

Carroll *et al.* (42) montrent une normalisation de l'audiogramme après palatoplastie, indépendamment de la technique utilisée et de meilleurs résultats audiométriques avec la technique de Furlow comparée aux techniques de palatoplastie plus anciennes.

La littérature comme notre série illustrent bien le bénéfice otologique à restaurer une fonction vélaire efficace, quelle que soit la technique opératoire du palais.

C- Age de chirurgie palatine et impact sur la pathologie otologique

Dans notre étude, l'âge moyen de la chirurgie palatine était de 6,7 mois. L'âge optimal de cette chirurgie (avant ou après six mois) est mal défini mais doit se faire de façon idéale dans la première année de vie (43). Par exemple, Luyten *et al.* (43) n'ont pas retrouvé de différence sur la qualité du langage ou de l'articulation que la chirurgie palatine soit effectuée avant ou après six mois.

Dans notre étude, devant les faibles renseignements otologiques avant la chirurgie du voile, la corrélation entre le risque de survenue d'OSM et le rétablissement d'une continuité vélaire n'a pu être étudiée. Dans la littérature, il semblerait cependant que le risque d'OSM soit le même avant et après la chirurgie palatine (18) pour certains quand pour d'autres (41) la fermeture palatine permet une baisse de la fréquence des OSM et une amélioration des résultats audiométriques.

II- Suivi ORL

A- Consultations ORL et lieu de suivi

Dans notre étude 94% des enfants ont bénéficié d'au moins une consultation ORL. Ce taux de toute évidence élevé mais cela signifie quand même que 6% des enfants n'ont jamais vu l'ORL. Cela paraît étonnant quand on connaît l'importance de la pathologie ORL chez les enfants porteurs d'une FP. Par ailleurs, parmi ceux qui avaient consulté l'ORL :

- 4% présentaient un « nomadisme ORL », c'est-à-dire qu'ils avaient consulté au moins trois ORL pour un nombre de consultations totales compris entre 6 et 15. Il est donc légitime de se poser la question de la qualité d'un tel suivi.
- 38% étaient suivis au CHU de Poitiers et 62% à l'extérieur. Le nombre de consultations par enfant étaient plus élevé pour ceux qui étaient suivis au CHU de Poitiers.
- L'âge moyen de la première consultation ORL était de 15,4 mois. Même si la différence entre les enfants suivis au CHU de Poitiers et ceux suivis à l'extérieur n'était pas significative et que les médianes de chacun des groupes étaient comparables (11 mois), il semblait que l'âge moyen de la première consultation ORL était plus précoce pour les enfants suivis au CHU.

La première consultation ORL doit avoir lieu tôt afin de dépister les pathologies de l'OM plus fréquentes et plus précoces chez les enfants porteurs de FP en particulier l'OSM (8) . Sheahan *et al.* (9) rapportent dans leur article que la majorité des pathologies otologiques se révèle dans la première année de vie pour 50% des enfants porteurs de FP.

Selon le Réseau National Fente Labio-Palatine (3), le suivi des enfants porteurs d'une FP doit se faire en centre de référence avec des consultations interdisciplinaires. L'application de cette recommandation pourrait permettre un meilleur suivi des pathologies otologiques et audiolologiques en terme de précocité de la première consultation ORL (avant la chirurgie palatine à six mois) et en terme de fréquence de consultations (surveillance tous les quatre à six mois). Il faut également rappeler que l'audiométrie du jeune enfant nécessite des compétences particulières et une formation spécifique souvent retrouvées dans les centres de référence.

Par ailleurs il a été retrouvé dans notre étude une corrélation entre le suivi ORL objectif (nombre de consultations) et la subjectivité de ce suivi par les parents. Cette notion n'est pas très scientifique puisqu'elle était recueillie par entretien téléphonique avec les parents qui donnaient une note aléatoire selon leur impression sur le suivi ORL. Cependant, elle montre que les parents semblent être de « bons juges » du suivi ORL de leur enfant et donc tout à fait à même de comprendre que celui-ci est nécessaire avec des consultations régulières et répétées sur le long terme devant le caractère chronique de la pathologie ORL.

B- Chronologie entre chirurgie du voile et première consultation ORL

La moyenne d'âge de la chirurgie palatine était de 6,7 mois. 13% des enfants avaient une consultation ORL avant la chirurgie du voile. Seuls ces enfants étaient susceptibles d'être diagnostiqués pour l'OSM ou une autre pathologie de l'OM d'apparition précoce (rétraction de la membrane tympanique ou retentissement audiométrique). La prise en charge précoce ne pouvait donc s'envisager que pour une petite proportion de la cohorte. Après discussion avec les parents, pouvaient être proposées soit la pose d'aérateurs

trans-tympaniques (ATT) de façon concomitante à la chirurgie du voile, évitant ainsi une anesthésie générale à des enfants qui en subissent déjà un certain nombre ; soit une surveillance clinique et audiométrique six mois plus tard et décider de la pose d'ATT en fonction de l'état tympanique (persistance de l'OSM, apparition d'une rétraction de la membrane tympanique) et du retentissement audiométrique (surdit   de transmission sup  rieure    20 dB).

A noter que dans notre   tude, parmi les neuf enfants (7 suivis au CHU et 2    l'ext  rieur) qui avaient eu une premi  re consultation ORL ant  rieure    la chirurgie palatine et qui pr  sentaient une OSM, un seul a pu b  n  ficier de la pose d'ATT pendant la chirurgie palatine. Cette r  flexion rejoint la recommandation d'un suivi en centre de r  f  rence afin de permettre   ventuellement l'intervention de sp  cialit  s diff  rentes pendant une m  me anesth  sie g  n  rale.

Szabo *et al.* (44) montrent dans leur article l'absence d'OSM    la naissance chez les enfants porteurs de FP et l'apparition de cette pathologie rapidement avec 100% des enfants de leur   tude qui ont une OSM    l'  ge de 3 mois. Dans notre   tude, il n'a pas   t   possible de pr  ciser l'  ge d'apparition de l'OSM car cela n'  tait pas not   dans les courriers de consultation des ORL.

III- Pathologies otologiques

A- Quelles pathologies otologiques ?

Les pathologies d'OM sont plus fr  quentes chez les enfants ayant une FP ou une FLP que dans la population g  n  rale, avec au premier plan l'OSM. En effet, quand celle-ci r  gresse chez 74% des enfants dans la population g  n  rale en trois mois (25), elle perdure chez les enfants porteurs d'une FP malgr   les traitements symptomatiques (11).

Szabo *et al.* (44) retrouvent 100% de leur enfants porteurs de FP avec une OSM.

Flynn *et al.* (8) retrouvent entre 50% et 65% d'oreilles avec une OSM chez les enfants de moins de 1 an s'ils sont porteurs d'une FP, contre 15% à 25% s'il n'en n'ont pas. Le pic de prévalence est observé à 5 ans avec 89% des enfants avec FP atteints d'OSM, contre 13% à 19% des enfants sans FP.

Ces mêmes résultats sont retrouvés par Ponduri *et al.* (45).

Même si les pourcentages d'enfants atteints d'une OSM diffèrent selon les équipes, ces données confirment bien que l'OSM est plus fréquente chez les enfants porteurs d'une FP. Une majorité d'entre eux développe une OSM dans la première année de vie ce qui implique de mettre en place un suivi ORL précoce chez ces enfants. Ce suivi doit être reconduit tous les six mois jusqu'à l'âge de 10 ans au moins puisque l'on sait que les pathologies d'OM et l'OSM en particulier présentent un pic de prévalence vers l'âge de 5 ans et continuent d'évoluer à long terme. La prise en charge ORL par surveillance ou ATT doit donc être adaptée à chaque cas comme nous le discutons plus loin.

Les autres pathologies retrouvées sont celles de l'évolution naturelle d'une OSM et de la dysfonction tubaire. La rétraction tympanique, la perforation tympanique, la tympanosclérose et le cholestéatome (46) sont également responsables d'une surdité (18,26,45). L'otite moyenne aiguë récidivante a été recherchée mais sa présence était mal précisée que ce soit par les ORL ou les parents : s'agissait-il d'une otite séreuse chronique ou réellement d'une poussée de surinfection ?

B- Facteurs de risque d'OSM

Hormis les malformations craniofaciales, les facteurs de risque d'OSM sont bien connus (47) : climat hivernal, mauvaises conditions socio-économiques (48), mode de garde en

collectivité, tabagisme passif (49), prématurité, faible poids de naissance, précocité de la première otite moyenne aigue, sexe masculin, facteurs allergiques (50) et reflux gastro-oesophagien (51). L'allaitement maternel est reconnu comme un facteur protecteur (52). Dans notre étude, seul le mode de garde en collectivité était associé de façon significative à un risque supérieur d'OSM. Les autres facteurs de risque n'ont pu ressortir de façon significative puisque la cohorte était de petite taille. De plus la FP était présente chez tous les enfants ce qui était un facteur confondant majeur. Il est cependant évident que l'évitement de ces facteurs de risque aide à ne pas aggraver la sévérité de l'OSM chez des enfants qui ont déjà un risque supérieur à la population générale.

C- Conséquence de l'OSM : la surdité

La conséquence directe à court terme de l'OSM est la surdité de transmission à l'audiogramme (5). Les enfants porteurs d'une FP présentent une surdité plus importante en cas d'OSM que les enfants sans ce facteur de risque (8). Dans notre étude il existait en effet une surdité légère de transmission ou mixte avant la pose des ATT chez 84% des patients. L'enjeu majeur de la surdité chez les enfants de moins de cinq ans est le retard du développement du langage. Plus le déficit sensoriel apparaît tôt, plus le retard risque d'être important (12). Or nous sommes face à une pathologie qui apparaît, comme nous l'avons vu plus haut, dans la première année de vie, avec une surdité qui, selon certains auteurs, est d'autant plus grande que l'enfant est jeune (9). Viswanathan *et al.* (53) ont étudié les seuils auditifs chez des nouveaux-nés avec une FP par Potentiels Evoqués Auditifs du Tronc Cérébral (PEATC) et retrouvent 82% de ces nouveaux nés avec un seuil auditif élevé. Toutes ces données plaident pour une prise en charge précoce de ces enfants présentant un risque particulier d'OSM et de surdité.

IV- Prise en charge de la pathologie otologique et ATT

A- Type de prise en charge et proportion de patients avec ATT

La prise en charge de l'OSM pratiquée dans notre étude était symptomatique (présence et persistance d'une OSM et d'une surdité de transmission malgré le traitement médical) et non prophylactique (pose systématique d'ATT au moment de la chirurgie palatine si l'OSM est constatée avant). Avec cette prise en charge, 61% des patients ont eu au moins une pose d'ATT (82% de ceux suivis au CHU de Poitiers et 56% de ceux suivis à l'extérieur). Cette proportion de pose d'ATT rejoint les chiffres de la littérature (9).

La moyenne d'âge de la première pose d'ATT était de 26,4 mois (écart type = 14,7 mois) sans différence significative que les enfants soient suivis au CHU de Poitiers ou à l'extérieur.

L'équipe de Phua (36) a comparé la prise en charge prophylactique et de la prise en charge symptomatique de l'OSM chez les enfants porteurs d'une FP et ne retrouve pas de différence sur les résultats auditifs. Mais le nombre d'ATT, la pathologie chronique de l'OM et les modifications de la membrane tympanique sont supérieurs si la prise en charge est prophylactique.

B- Indications des ATT

Les recommandations concernant la pose d'ATT sont : la présence d'une OSM depuis plus de 3 mois associée à une surdité de transmission de plus de 20 dB ou la présence d'une rétraction tympanique (31).

Dans notre étude les indications de la pose du premier ATT étaient soit l'OSM (85%) associée ou non à une surdité de transmission (l'audiogramme même comportemental

n'était en effet pas toujours réalisé), soit la rétraction (1%), soit l'association des deux (14%). La corrélation entre l'OSM et la pose d'ATT n'était pas démontrée alors que celle entre la rétraction et la pose d'ATT l'était. Cela est probablement secondaire à un manque de puissance de notre étude.

21% des patients qui ont eu la pose d'ATT ne bénéficiaient pas d'audiogramme préalable (tous suivis en dehors du CHU de Poitiers). L'audiométrie du jeune enfant nécessite en effet du temps et des compétences particulières qui justifient un suivi en centre spécialisé. Par ailleurs, parmi les patients en indication théorique de pose d'ATT selon les recommandations, 8 % n'en ont pas bénéficié.

Enfin, en cas de FP, l'OSM va persister et provoquer de façon quasi-systématique une surdité de transmission. Si l'on considérait dans notre étude la présence de l'OSM sans surdité, 27% des patients n'avaient pas de pose d'ATT. Il existait une différence significative entre les enfants suivis au CHU de Poitiers (plus grande proportion de pose d'ATT) et ceux suivis à l'extérieur. Encore une fois un suivi ORL spécifique en centre spécialisé semble nécessaire pour ces enfants.

C- Chronologie entre chirurgie palatine et pose du premier ATT

Parallèlement à une prise en charge précoce, il faut essayer de limiter le nombre d'anesthésies générales chez les enfants porteurs d'une FP. En ce sens, la chronologie entre la pose du premier ATT et la chirurgie palatine a été étudiée. La majorité des enfants bénéficiait de la pose d'ATT après la chirurgie palatine. Seul un enfant bénéficiait de sa pose d'ATT pendant cette dernière. Ceci est en lien très étroit avec le fait que 87% des enfants voyaient l'ORL après la chirurgie palatine et ne pouvaient donc pas être diagnostiqués de la présence ou non d'une OSM.

Szabo *et al.* (44) présentent une prise en charge otologique prophylactique précoce de l'OSM chez les enfants porteurs de FP. Les ATT étaient posés lorsqu'il y avait une OSM avec un retentissement auditif avant l'âge de six mois, pendant la chirurgie du voile. Dans leur étude 98% des patients bénéficiaient ainsi de la pose d'ATT.

D- Efficacité des ATT

La prise en charge de l'OSM par ATT permet de rétablir une audition normale. En effet la chirurgie du voile améliore la prononciation verbale. Mais seule une bonne audition permet le développement du langage. Elle restaure également des performances d'apprentissage et de compréhension scolaires ainsi qu'un meilleur développement cognitif.

1- Efficacité sur les résultats audiométriques

L'efficacité des ATT peut être évaluée en regardant les résultats audiométriques. Comme nous l'avons vu plus haut, 84% des enfants avaient une surdité légère de transmission ou mixte avant la pose des ATT. La part transmissionnelle régressait après la mise en place des ATT chez 79% d'entre eux. Dans la littérature il est décrit que la pose d'ATT en cas d'OSM permet une amélioration de l'audition par rapport à la simple surveillance clinique (16), la paracentèse (54) ou le port de prothèses auditives (17).

2- Efficacité sur le développement du langage

L'efficacité des ATT peut être évaluée en regardant les résultats sur le développement du langage et de la parole (15). Dans notre étude, il n'existait pas de corrélation entre la pose d'ATT et le retard de langage ou scolaire. Il n'existait pas non plus de corrélation entre les niveaux auditifs avant la pose d'ATT et le retard de langage ou scolaire. Ceci est

probablement dû au faible échantillon de population et à l'évaluation de ce retard par questionnaire subjectif des parents. En revanche il est montré dans la littérature que la pose précoce des ATT est en lien avec une meilleure articulation des consonnes et une moindre nécessité de rééducation orthophonique (55). Il existe par ailleurs un bénéfice global sur le développement du langage et de la parole chez les enfants avec une FP (56,57).

3- Sur les complications de l'OSM

La pose d'ATT est aussi le moyen de traiter les complications de l'OSM. Celles-ci sont la surdité et les troubles du langage certes, mais aussi la rétraction tympanique, le cholestéatome, la perforation tympanique et la tympanoclérose qui sont des pathologies évolutives et séquellaires de l'OSM non traitée (10,25,58). Dans notre étude, parmi ceux qui n'ont pas bénéficié de la pose d'ATT, 2 enfants (soit 5%) présentaient une rétraction tympanique unilatérale ou bilatérale. Aucune autre complication n'était retrouvée. Ceci pouvait s'expliquer par le jeune âge des patients de la cohorte, chez qui les complications ne sont pas encore présentes mais aussi par un suivi ORL peu fréquent (moins de cinq consultations ORL).

E- Type et nombre de poses d'ATT

Chez les enfants porteurs d'une FP, l'OSM apparaît plus tôt, disparaît plus tard et est plus « aggressive ». La question du type et du nombre d'ATT par enfant se pose donc. Leur période d'efficacité varie de 12 à 18 mois pour des ATT de type Shepard ou Reuter (courte durée), et peut durer plusieurs années pour des ATT de type Goode ou T-tube (longue durée) (59) qui sont bien souvent retirés au bout de 24 à 30 mois. Mais les complications inhérentes à chacun sont également différentes : plus de perforations

résiduelles (59) et d'otorrhées sur ATT avec les ATT de longue durée qu'avec les ATT de courte durée (60,61). Cette notion est cependant discutée dans la littérature comme nous le verrons plus loin.

1- Nombre de poses d'ATT

Dans notre étude, le nombre moyen d'ATT posés par enfant était de 1,2. Parmi ceux qui avaient au moins une pose d'ATT, 45% avaient 2 ou plus de 2 poses d'ATT. Chaque pose d'ATT nécessitait une anesthésie générale. Le nombre de poses d'ATT est plus élevé chez les enfants porteurs d'une FP que chez les enfants sans. En effet le risque de deuxième pose d'ATT chez les enfants sans FP est évalué à 25% (59).

L'âge précoce de la première pose d'ATT n'influe pas sur le nombre de pose d'ATT de façon significative. Néanmoins il était retrouvé un risque d'une deuxième pose d'ATT supérieur si le premier avait été posé avant 12 mois.

L'âge précoce de la première pose d'ATT n'influe pas non plus sur le choix du type d'ATT que l'ORL décidait de poser. Le type d'ATT était préférentiellement un Reuter lors de la première pose et la tendance s'inversait avec le nombre de poses. Lors du troisième ATT, le choix du T-tube venait en priorité. Il semble cohérent de choisir un ATT de longue durée quand l'OSM récidive et nécessite plusieurs poses d'ATT.

Le caractère isolé ou syndromique de la FP n'entre pas en compte dans le choix de l'ATT posé.

2- Lien entre type du premier ATT et nombre d'ATT

Dans un souci de limiter le nombre d'anesthésie générale chez des enfants qui en subissent déjà un certain nombre, nous avons regardé si le type d'ATT posé en premier influait sur le nombre d'ATT. En effet, 50 % des enfants qui avaient un Reuter en premier avaient une deuxième pose d'ATT. Alors que seulement 30% des enfants qui avaient un T-

tube en premier avaient une deuxième pose d'ATT. Cette différence était aussi retrouvée pour la troisième pose d'ATT. 60% des enfants qui ont eu 2 fois des Reuter avaient un troisième ATT. Alors que seulement 18% des enfants qui ont eu un Reuter en premier puis un T-tube en deuxième avaient un troisième ATT. Cette notion est en lien avec la durée de vie de l'ATT : courte pour un Reuter donc le délai entre deux poses est moindre, longue pour un T-tube avec un délai entre deux poses plus important. Par ailleurs il semblait que plus le nombre d'ATT posés augmentait, plus le délai entre 2 poses d'ATT était court. Enfin, il n'était pas noté plus de complications après la pose d'un Reuter qu'après la pose d'un T-tube.

Aucun article de la littérature n'étudie cette corrélation entre type du premier ATT et nombre d'ATT.

3- Conclusion

Pour conclure, il faut retenir que le nombre d'ATT dépend de l'âge de la première pose et du type de premier ATT posé, sans différence significative en terme de complications. En effet l'OSM est plus sévère et dure plus longtemps en cas de FP. Donc plus l'enfant est jeune lors de la première pose d'ATT, plus il risque d'en avoir une deuxième, surtout si le premier ATT était de courte durée (Reuter).

Le choix du type d'ATT et l'âge de pose sont donc capitaux quant aux conséquences pour l'enfant, qu'il s'agisse du nombre d'anesthésies générales ou des complications locales tympaniques ou audiométriques (9,62) retentissant comme nous l'avons déjà vu sur le langage.

F- Complications des ATT

Les ATT sont souvent considérés comme le traitement de choix de l'OSM (63). Mais ceux-ci sont également pourvoyeurs de complications et de séquelles otologiques ce qui rend leur rôle controversé dans la littérature (63,64). En revanche le taux de complications post ATT n'est pas plus important chez les enfants porteurs d'une FP que chez ceux sans malformation palatine (65).

Dans notre étude, seul un enfant présentait une perforation tympanique résiduelle après la pose des ATT. Concernant les seuils auditifs on pouvait observer une aggravation de la surdité de transmission avec le nombre de poses d'ATT. Cela était indépendant du type d'ATT posé.

Pour beaucoup d'auteurs, perforation tympanique, otorrhée sur ATT (66,67), tympanosclérose (26,68), myringosclérose(69), surdité (9,34) et cholestéatome acquis sont plus fréquents en cas de pose d'ATT à court (17,70–72) et long terme (72).

Liu *et al.* (16) utilisent par exemple l'oreille controlatérale, également atteinte d'une OSM, comme témoin (pas de pose d'ATT). Ils retrouvent des taux de complications supérieurs sur l'oreille où l'ATT a été posé.

Gani et al. (17) proposent de comparer la pose d'ATT et le port de prothèses auditives. En effet les deux prises en charge montrent une amélioration de l'audition sans différence significative entre les deux groupes et un taux de complications (tympanosclérose et perforation) moindre en cas de port de prothèses auditives. En revanche il est bien évident qu'avec les prothèses auditives les complications dues à l'OSM ne sont pas prévenues alors que celles-ci engendrent à elles seules une surdité à long terme (62,68).

Pour d'autres en revanche le taux de complications diffère peu que l'on pose des ATT ou non (44,55). Le taux de cholestéatome iatrogène est bas (évalué à 0,7% dans l'encyclopédie médico-chirurgicale (59)) et avec une incidence comparable avec ou sans ATT selon Maheshwar *et al.* (71).

V- Proposition de prise en charge ORL

La pathologie otologique chez les enfants porteurs d'une FP n'est pas présente à la naissance mais apparaît rapidement dès quelques mois de vie. Elle atteint la quasi-totalité de ces enfants, elle est plus « agressive », elle perdure plus longtemps et elle engendre des complications plus importantes que chez les enfants sans FP. La surdité est probablement la conséquence la plus grave entraînant un retard dans l'apprentissage du langage. Ces enfants nécessitent donc une prise en charge ORL précoce et un suivi rapproché.

Au terme de cette étude et de cette discussion, nous pourrions proposer le schéma de prise en charge ORL suivant :

A- Première consultation ORL

La première consultation ORL doit être précoce, dans les six premiers mois de vie, avant la chirurgie palatine. Elle doit être associée à un bilan auditif adapté à l'âge. De préférence elle doit avoir lieu dans le centre de référence des FP. Elle peut être couplée à la consultation pré-opératoire de la chirurgie palatine.

B- Trois situations au terme de la première consultation ORL

Au terme de cette consultation, trois situations sont possibles :

- soit il existe une OSM avec une surdité
- soit il existe d'autres modifications de la membrane tympanique telles que la rétraction
- soit les examens tympaniques et audiométriques sont normaux.

1) OSM et surdité

En cas d'OSM associée à une surdité, deux possibilités de prise en charge sont envisageables et doivent être discutées avec les parents :

- soit la pose d'ATT d'emblée, dans le même temps opératoire que la chirurgie palatine. La chronicité de l'OSM est en effet fortement présumée du fait de la FP.
- soit la surveillance avec un nouveau rendez-vous à quatre mois : ceci permet de laisser une chance au rétablissement chirurgical d'une continence vélaire d'améliorer la ventilation de l'OM et de faire régresser l'OSM. Cette attitude est d'autant plus adaptée si la fente est peu large et opérée selon la technique de Sommerlad et si les facteurs de risque d'OSM sont limités (allaitement maternel, mode de garde au domicile, absence de tabagisme passif et de RGO). Si l'OSM et la surdité sont toujours présents quatre mois plus tard, la pose d'ATT pourra être envisagée. Dans le cas contraire la surveillance sera effectuée.

2) Autres modifications de la membrane tympanique d'emblée

En cas de rétraction tympanique d'emblée avec ou sans OSM, la pose d'ATT doit être proposée aux parents et peut être couplée à la chirurgie palatine.

3) Normalité des examens tympaniques et audiométriques

En cas d'examen ORL normal, une surveillance rapprochée à quatre mois doit être instaurée.

L'attitude de surveillance impose un contrôle audiométrique fiable, à réaliser par des personnes formées et compétentes dans l'audiométrie comportementale du jeune enfant.

Dans tous les cas :

- Il faut expliquer aux parents l'importance du suivi ORL, précoce et régulier pendant plusieurs années qu'il y ait ou non pose d'ATT.
- Les mesures hygiéno-diététiques (désinfection rhino-pharyngée et mouchage) et l'évitement des facteurs aggravants l'OSM (notamment le tabagisme passif et le traitement du reflux gastro-oesophagien) doivent être associés à toutes les prises en charge.
- Le bilan et la rééducation orthophonique dès l'âge de 2 ans doivent faire partie de la prise en charge. Ils permettent de travailler la compétence vélaire mais aussi d'aider au développement du langage.

C- Choix du premier ATT

Le choix du type de premier ATT à poser pourrait se faire selon le schéma suivant :

1) Pose d'ATT précoce

Lorsque la pose d'ATT a lieu dans la première année de vie (notamment en cas de pose d'ATT de façon concomitante à la chirurgie du voile à l'âge de six mois), il semble que le T-tube (ATT de longue durée) soit plus adapté. Le retrait pourrait s'envisager de façon séquentielle au bout de deux ans, en débutant par une oreille. Si à six mois le tympan s'est refermé sans nouvel épanchement rétro-tympanique, le retrait de l'ATT controlatéral peut s'effectuer sans risquer de détériorer l'audition globale de l'enfant. Dans le cas contraire l'ATT controlatéral est laissé en place, permettant de conserver une audition globale de bonne qualité et un développement du langage correct.

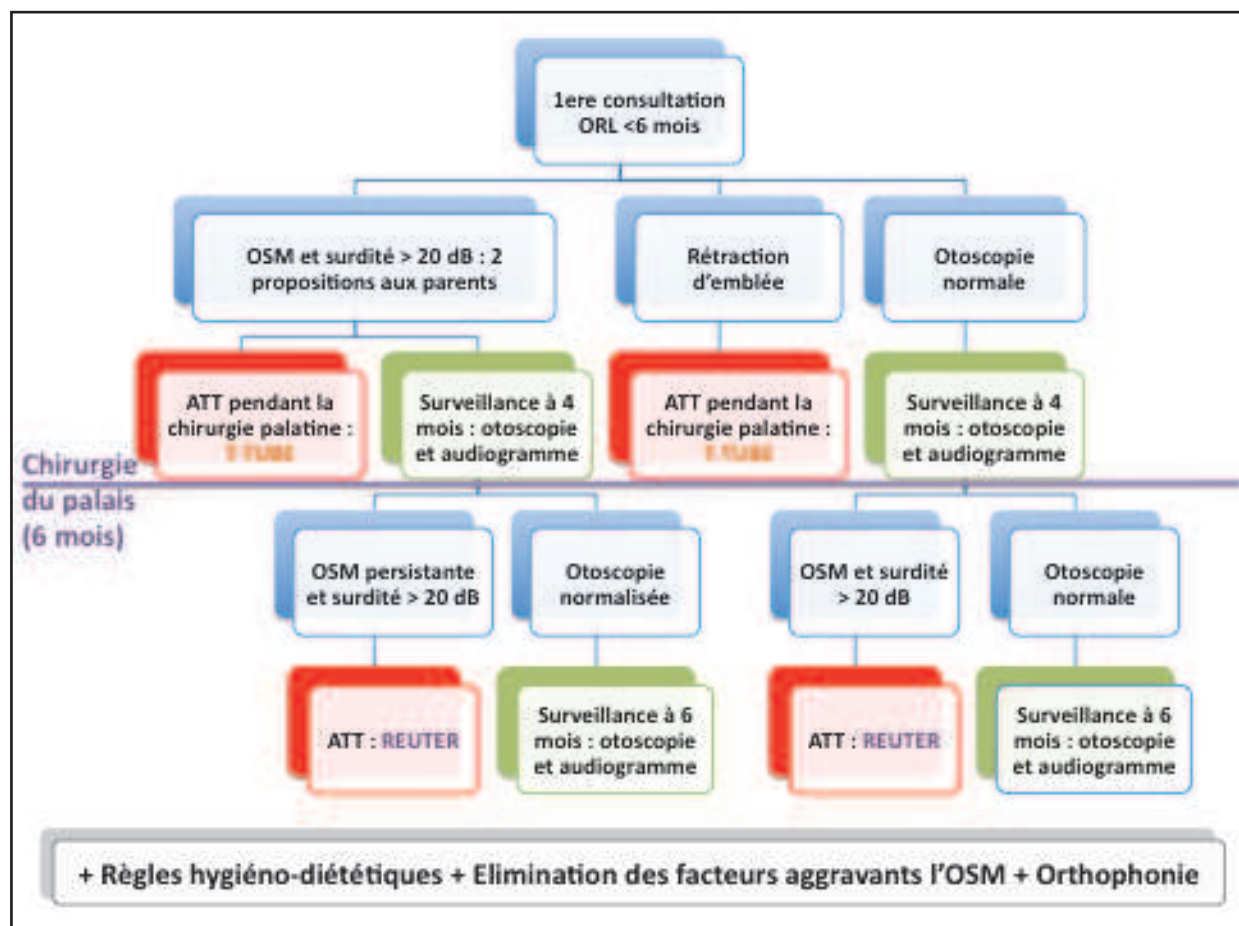
2) Pose d'ATT après un an

Si la première pose d'ATT s'effectue après un an, le choix des Reuter (ATT de courte durée) pourrait être favorisé. En effet leur durée de vie amènerait à l'expulsion vers l'âge de 2 ans et demi ou 3 ans, ce qui correspond à l'âge de retrait des ATT de longue durée. Ils sont moins traumatisants pour la membrane tympanique, même si cela est controversé dans la littérature. Ils sont également moins traumatisants pour l'enfant puisque leur chute est spontanée. En cas de récurrence de l'épanchement rétro-tympanique après leur expulsion, il faudrait alors envisager la pose de T-tube.

D- Lieu de prise en charge ORL des enfants porteurs de fente palatine

Il semble important que la première consultation ORL ait lieu dans un centre de référence des FP. Cela permet d'avoir un bilan ORL clinique et audiométrique complet et adapté au jeune âge des enfants. Cela permet aussi le cas échéant de poser les ATT dans le même temps opératoire que la chirurgie palatine. Le suivi ORL peut être effectué par la suite au CHU ou en ville à proximité du lieu d'habitation selon le choix des parents, à raison d'une consultation tous les 6 mois au moins. Une consultation annuelle par l'ORL référent du CHU semble toutefois nécessaire. Celle-ci peut s'envisager à l'occasion de la consultation annuelle de contrôle de la fente pour des questions d'éloignement géographique.

Le schéma de prise en charge peut se résumer par l'organigramme suivant



Conclusion

Les FP et les FLP sont des malformations qui doivent être prises en charge dans un centre de référence de façon pluridisciplinaire et précoce. Ce travail de thèse s'est concentré sur l'importance du suivi otologique puisque l'insuffisance tubaire secondaire à une FP a pour conséquences une atteinte de l'OM avec retentissement audiométrique et retard au développement du langage.

Dans notre étude, les résultats principaux ont montré que 94% des enfants de la cohorte ont bénéficié d'une consultation ORL avec un âge moyen lors de la première consultation de 15,4 mois. Seuls 13% des enfants avaient consulté l'ORL avant la chirurgie palatine. 89% des enfants avaient une OSM et 84% d'entre eux avaient une surdité associée. Parmi les enfants en indication de pose d'ATT, 92% ont eu des ATT, presque tous posés après la chirurgie palatine (prise en charge symptomatique). Un seul était posé pendant la chirurgie palatine (prise en charge prophylactique). Le nombre moyen de poses d'ATT était de 1,2 par enfant, avec une différence significative selon la technique chirurgicale palatine utilisée, elle-même en lien avec le type de fente : plus la fente était fine et postérieure, plus la technique utilisée était celle de Sommerlad et plus le nombre de poses d'ATT était faible. Le choix du type d'ATT était des Reuter (courte durée) à 80% et des T-tube (longue durée) à 20%. Le nombre de poses d'ATT était corrélé au choix du type d'ATT lors de la première pose : il y avait plus de risque d'avoir une deuxième pose d'ATT si le premier était un Reuter. Après la pose des ATT, 90% des enfants récupéraient une audition normale. 23% des enfants avaient un retard de langage et 71% bénéficiaient d'une rééducation orthophonique.

Après discussion de nos résultats avec une revue de la littérature notamment sur les conséquences de l'OSM, le type de suivi ORL à proposer, le moment optimal pour le réaliser et les complications, nous avons pu proposer un schéma de prise en charge. La première consultation ORL doit avoir lieu dans les six premiers mois, avant la chirurgie palatine, de manière à pouvoir proposer aux parents en cas d'OSM associée à une surdité de transmission de plus de 20 dB, la pose d'ATT de façon concomitante à la chirurgie palatine, profitant ainsi de la même anesthésie générale. Les ATT posés dans ce cas sont préférentiellement des T-tube, qui seront retirés de façon séquentielle vers l'âge de deux ans et demi / trois ans. En cas de refus des parents ou en cas d'examen clinique normal, le suivi ORL doit s'effectuer à quatre mois. En cas d'apparition ou de persistance de l'OSM avec une surdité, la pose d'ATT est alors conseillée sous la forme de Reuter. En cas de nécessité d'une seconde pose d'ATT, il faut envisager la pose de T-tube.

Dans tous les cas le traitement médical de l'OSM doit être associé : désinfection rhinopharyngée, mouchage et arrêt ou traitement des facteurs de risque.

Enfin les enfants porteurs d'une FP sont à risque de développer un retard de langage du fait de la surdité secondaire à la pathologie otologique chronique. Ils doivent consulter une orthophoniste dès l'âge de deux ans avec un bilan annuel et si nécessaire une rééducation.

Bibliographie

1. Coleman JR, Sykes JM. The embryology, classification, epidemiology, and genetics of facial clefting. *Facial Plast Surg Clin N Am*. 2001 Feb;9(1):1–13.
2. Conway JC, Taub PJ, Kling R, Oberoi K, Doucette J, Jabs EW. Ten-year experience of more than 35,000 orofacial clefts in Africa. *BMC Pediatr*. 2015;15:8.
3. P.Pellerin. Fente Labio Palatine [Internet]. 2015. Available from: <http://www.fente-labio-palatine.fr>
4. Shaye D, Liu CC, Tollefson TT. Cleft Lip and Palate: An Evidence-Based Review. *Facial Plast Surg Clin N Am*. 2015 août;23(3):357–72.
5. Luthra S, Singh S, Nagarkar AN, Mahajan JK. The role of audiological diagnostics in children with cleft lip & palate (CLP). *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2009 Oct;73(10):1365–7.
6. El-Anwar MW, Amer HS, Elnashar I, Khazbak AO, Khater A. Effect of central inset pharyngeal flap for velopharyngeal insufficiency on eustachian tube function. *The Laryngoscope*. 2015 Jul;125(7):1729–32.
7. Wheatcroft D, Qvarnström A. A blueprint for vocal learning: auditory predispositions from brains to genomes. *Biol Lett*. 2015 Aug;11(8).
8. Flynn T, Möller C, Jönsson R, Lohmander A. The high prevalence of otitis media with effusion in children with cleft lip and palate as compared to children without clefts. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2009 Oct;73(10):1441–6.
9. Sheahan P, Miller I, Sheahan JN, Earley MJ, Blayney AW. Incidence and outcome of middle ear disease in cleft lip and/or cleft palate. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2003 juillet;67(7):785–93.
10. Hoffman HJ, Daly KA, Bainbridge KE, Casselbrant ML, Homøe P, Kvestad E, et al. Panel 1: Epidemiology, natural history, and risk factors. *Otolaryngol--Head Neck Surg Off J Am Acad Otolaryngol-Head Neck Surg*. 2013 Apr;148(4 Suppl):E1–25.
11. Minovi A, Dazert S. Diseases of the middle ear in childhood. *GMS Curr Top Otorhinolaryngol Head Neck Surg*. 2014;13:Doc11.
12. Gervain J. Plasticity in early language acquisition: the effects of prenatal and early childhood experience. *Curr Opin Neurobiol*. 2015 Jun 17;35:13–20.
13. Lang-Roth R. Hearing impairment and language delay in infants: Diagnostics and genetics. *GMS Curr Top Otorhinolaryngol Head Neck Surg*. 2014;13:Doc05.
14. Kuhl PK. Brain mechanisms in early language acquisition. *Neuron*. 2010 Sep 9;67(5):713–27.
15. Kuo C-L, Tsao Y-H, Cheng H-M, Lien C-F, Hsu C-H, Huang C-Y, et al. Grommets for otitis media with effusion in children with cleft palate: a systematic review. *Pediatrics*. 2014 Nov;134(5):983–94.
16. Liu L, Sun Y, Ma L, Zhao W, Wu R. [Effect of ventilation tube insertion on otitis media with effusion in cleft palate children]. *Zhonghua Er Bi Yan Hou Ke Za Zhi*. 2004 Apr;39(4):216–8.
17. Gani B, Kinshuck AJ, Sharma R. A review of hearing loss in cleft palate patients. *Int J Otolaryngol*. 2012;2012:548698.
18. Kuo C-L, Lien C-F, Chu C-H, Shiao A-S. Otitis media with effusion in children with cleft lip and palate: A narrative review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2013 Sep;77(9):1403–9.
19. B.Pavy CV, J.Vendroux SS. Fentes labiales et palatines traitement primaire. Elsevier Masson. *Encyclopédie médico-chirurgicale*. 2011.
20. De Bérail A, Lauwers F, Noirrit Esclassan E, Woisard Bassols V, Gardini B, Galinier P. [Epidemiology of malformations associated with cleft lip and palate: A retrospective study of 324 cases]. *Arch Pédiatrie Organe Off Société Fr Pédiatrie*. 2015 Aug;22(8):816–21.

21. Orphanet. <http://www.orpha.net/consor/www/cgi-bin/index.php?lng=FR>.
22. F.Legent, L.Perlemuter, C.Vandenbrouck. Cahier d'Anatomie ORL (Oto-Rhino-Laryngologie): Fosses nasales, Pharynx. 4° Edition. masson; 1980.
23. Matsune S, Sando I, Takahashi H. Insertion of the tensor veli palatini muscle into the eustachian tube cartilage in cleft palate cases. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1991 Jun;100(6):439–46.
24. F.Legent, L.Perlemuter, C.Vandenbrouck. Cahiers d'Anatomie ORL (Oto-Rhino-Laryngologie): Oreille. 4° Edition. masson; 1980.
25. Hoffman HJ, Daly KA, Bainbridge KE, Casselbrant ML, Homøe P, Kvestad E, et al. Panel 1: Epidemiology, natural history, and risk factors. *Otolaryngol--Head Neck Surg Off J Am Acad Otolaryngol-Head Neck Surg*. 2013 Apr;148(4 Suppl):E1–25.
26. Sheahan P, Blayney AW, Sheahan JN, Earley MJ. Sequelae of otitis media with effusion among children with cleft lip and/or cleft palate. *Clin Otolaryngol Allied Sci*. 2002 Dec;27(6):494–500.
27. Bluestone CD. Studies in otitis media: Children's Hospital of Pittsburgh-University of Pittsburgh progress report--2004. *The Laryngoscope*. 2004 Nov;114(11 Pt 3 Suppl 105):1–26.
28. Takasaki K, Sando I, Balaban CD, Ishijima K. Postnatal development of eustachian tube cartilage. A study of normal and cleft palate cases. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2000 Jan 30;52(1):31–6.
29. Rajion ZA, Al-Khatib AR, Netherway DJ, Townsend GC, Anderson PJ, McLean NR, et al. The nasopharynx in infants with cleft lip and palate. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2012 Feb;76(2):227–34.
30. Shprintzen RJ, Croft CB. Abnormalities of the Eustachian tube orifice in individuals with cleft palate. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 1981 Jan;3(1):15–23.
31. Société Française d'Oto-Rhino-Laryngologie et Chirurgie de la Face et du Cou. Place de l'aérateur trans-tympanique (ATT) dans le traitement de l'otite séro-muqueuse bilatérale (OSM) [Internet]. 2008. Available from: www.orl-france.org
32. M.Tourmel. Etablissement de normes de nasalance sur une population adulte de langue maternelle française ne présentant pas de rhinolalie. Université de Genève; 2012.
33. Xiao W, Yuan C, Shi B. [Preliminary study of palatal lengthening by levator veli palatini repositioning according to Sommerlad palatoplasty]. *Shanghai Kou Qiang Yi Xue Shanghai J Stomatol*. 2014 Dec;23(6):718–21.
34. Ahn JH, Kang WS, Kim JH, Koh KS, Yoon TH. Clinical manifestation and risk factors of children with cleft palate receiving repeated ventilating tube insertions for treatment of recurrent otitis media with effusion. *Acta Otolaryngol (Stockh)*. 2012 Jul;132(7):702–7.
35. Flynn T, Lohmander A, Moller C, Magnusson L. A longitudinal study of hearing and middle ear status in adolescents with cleft lip and palate. *The Laryngoscope*. 2013 Jun;123(6):1374–80.
36. Phua YS, Salkeld LJ, de Chalain TMB. Middle ear disease in children with cleft palate: Protocols for management. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2009 février;73(2):307–13.
37. Sheahan P, Miller I, Earley MJ, Sheahan JN, Blayney AW. Middle ear disease in children with congenital velopharyngeal insufficiency. *Cleft Palate-Craniofacial J Off Publ Am Cleft Palate-Craniofacial Assoc*. 2004 Jul;41(4):364–7.
38. Paniagua LM, Signorini AV, Costa SS da, Collares MVM, Dornelles S. Velopharyngeal dysfunction: a systematic review of major instrumental and auditory-perceptual assessments. *Int Arch Otorhinolaryngol*. 2013 Jul;17(3):251–6.
39. Da Silva DP, Collares MVM, da Costa SS. Effects of velopharyngeal dysfunction on middle ear of repaired cleft palate patients. *Cleft Palate-Craniofacial J Off Publ Am Cleft Palate-Craniofacial Assoc*. 2010 May;47(3):225–33.
40. Antonelli PJ, Jorge JC, Feniman MR, Piazzentin-Penna SHA, Dutka-Souza JCR, Seagle MB, et al. Otologic and audiology outcomes with the Furlow and von Langenbeck with intravelar veloplasty palatoplasties in unilateral cleft lip and palate. *Cleft Palate-Craniofacial J*

Off Publ Am Cleft Palate-Craniofacial Assoc. 2011 Jul;48(4):412–8.

41. Smith LK, Gubbels SP, MacArthur CJ, Milczuk HA. The effect of the palatoplasty method on the frequency of ear tube placement. *Arch Otolaryngol Neck Surg*. 2008 Oct 20;134(10):1085–9.

42. Carroll DJ, Padgitt NR, Liu M, Lander TA, Tibesar RJ, Sidman JD. The effect of cleft palate repair technique on hearing outcomes in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2013 Sep;77(9):1518–22.

43. Luyten A, Bettens K, D'haeseleer E, De Ley S, Hodges A, Galiwango G, et al. The impact of palatal repair before and after 6 months of age on speech characteristics. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2014 May;78(5):787–98.

44. Szabo C, Langevin K, Schoem S, Mabry K. Treatment of persistent middle ear effusion in cleft palate patients. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2010 août;74(8):874–7.

45. Ponduri S, Bradley R, Ellis PE, Brookes ST, Sandy JR, Ness AR. The management of otitis media with early routine insertion of grommets in children with cleft palate -- a systematic review. *Cleft Palate-Craniofacial J Off Publ Am Cleft Palate-Craniofacial Assoc*. 2009 Jan;46(1):30–8.

46. Djurhuus BD, Skytthe A, Faber CE, Christensen K. Cholesteatoma risk in 8,593 orofacial cleft cases and 6,989 siblings: A nationwide study. *The Laryngoscope*. 2015 May;125(5):1225–9.

47. Atkinson H, Wallis S, Coatesworth AP. Otitis media with effusion. *Postgrad Med*. 2015 May;127(4):381–5.

48. Humaid A-HI, Ashraf A-HS, Masood KA, Nuha A-HS, Saleh ADA, Awadh AM. Prevalence and risk factors of Otitis Media with effusion in school children in Qassim Region of Saudi Arabia. *Int J Health Sci*. 2014 Oct;8(4):325–34.

49. Erdivanli OC, Coskun ZO, Kazikdas KC, Demirci M. Prevalence of Otitis Media with Effusion among Primary School Children in Eastern Black Sea, in Turkey and the Effect of Smoking in the Development of Otitis Media with Effusion. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg Off Publ Assoc Otolaryngol India*. 2012 Mar;64(1):17–21.

50. Zielnik-Jurkiewicz B, Stankiewicz-Szymczak W. Pro-inflammatory interleukins in middle ear effusions from atopic and non-atopic children with chronic otitis media with effusion. *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngol Off J Eur Fed Oto-Rhino-Laryngol Soc EUFOS Affil Ger Soc Oto-Rhino-Laryngol - Head Neck Surg*. 2015 Jun 16;

51. O'Reilly RC, Soundar S, Tonb D, Bolling L, Yoo E, Nadal T, et al. The role of gastric pepsin in the inflammatory cascade of pediatric otitis media. *JAMA Otolaryngol-- Head Neck Surg*. 2015 Apr;141(4):350–7.

52. Abrahams SW, Labbok MH. Breastfeeding and otitis media: a review of recent evidence. *Curr Allergy Asthma Rep*. 2011 Dec;11(6):508–12.

53. Viswanathan N, Vidler M, Richard B. Hearing thresholds in newborns with a cleft palate assessed by auditory brain stem response. *Cleft Palate-Craniofacial J Off Publ Am Cleft Palate-Craniofacial Assoc*. 2008 Mar;45(2):187–92.

54. Li W, Shang W, Yu A, Zhang X, Liu Y, Wan X, et al. [Early treatment of middle ear disease in cleft palate infants]. *Hua Xi Kou Qiang Yi Xue Za Zhi Huaxi Kouqiang Yixue Zazhi West China J Stomatol*. 2007 Oct;25(5):458–62.

55. Hubbard TW, Paradise JL, McWilliams BJ, Elster BA, Taylor FH. Consequences of unremitting middle-ear disease in early life. Otologic, audiologic, and developmental findings in children with cleft palate. *N Engl J Med*. 1985 Jun 13;312(24):1529–34.

56. Kobayashi H, Sakuma T, Yamada N, Suzuki H. Clinical outcomes of ventilation tube placement in children with cleft palate. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2012 May;76(5):718–21.

57. Shaw R, Richardson D, McMahon S. Conservative management of otitis media in cleft palate. *J Cranio-Maxillofac Surg*. 2003 Oct;31(5):316–20.

58. American Academy of Family Physicians, American Academy of Otolaryngology-Head

and Neck Surgery, American Academy of Pediatrics Subcommittee on Otitis Media With Effusion. Otitis media with effusion. *Pediatrics*. 2004 May;113(5):1412–29.

59. JM Triglia, S.Roman, R.Nicollas. *Otitis séro-muqueuses*. Elsevier Masson. Encyclopédie médico-chirurgicale. 2003.

60. Hornigold R, Morley A, Glore RJ, Boorman J, Sergeant R. The long-term effect of unilateral t-tube insertion in patients undergoing cleft palate repair: 20-year follow-up of a randomised controlled trial. *Clin Otolaryngol Off J ENT-UK Off J Neth Soc Oto-Rhino-Laryngol Cervico-Facial Surg*. 2008 Jun;33(3):265–8.

61. Brockbank MJ, Jonathan DA, Grant HR, Wright A. Goode T-tubes: do the benefits of their use outweigh their complications? *Clin Otolaryngol Allied Sci*. 1988 Oct;13(5):351–6.

62. Goudy S, Lott D, Canady J, Smith RJH. Conductive hearing loss and otopathology in cleft palate patients. *Otolaryngol--Head Neck Surg Off J Am Acad Otolaryngol-Head Neck Surg*. 2006 Jun;134(6):946–8.

63. Valtonen H, Dietz A, Qvarnberg Y. Long-term clinical, audiologic, and radiologic outcomes in palate cleft children treated with early tympanostomy for otitis media with effusion: a controlled prospective study. *The Laryngoscope*. 2005 Aug;115(8):1512–6.

64. Sheahan P, Blayney AW. Cleft palate and otitis media with effusion: a review. *Rev Laryngol - Otol - Rhinol*. 2003;124(3):171–7.

65. Smillie I, Robertson S, Yule A, Wynne DM, Russell CJH. Complications of ventilation tube insertion in children with and without cleft palate: a nested case-control comparison. *JAMA Otolaryngol-- Head Neck Surg*. 2014 Oct;140(10):940–3.

66. Curtin G, Messner AH, Chang KW. Otorrhea in infants with tympanostomy tubes before and after surgical repair of a cleft palate. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2009 Aug;135(8):748–51.

67. Wallace IF, Berkman ND, Lohr KN, Harrison MF, Kimple AJ, Steiner MJ. Surgical treatments for otitis media with effusion: a systematic review. *Pediatrics*. 2014 Feb;133(2):296–311.

68. Hellström S, Groth A, Jörgensen F, Pettersson A, Ryding M, Uhlén I, et al. Ventilation tube treatment: a systematic review of the literature. *Otolaryngol--Head Neck Surg Off J Am Acad Otolaryngol-Head Neck Surg*. 2011 Sep;145(3):383–95.

69. Djordjević V, Bukurov B, Arsović N, Ješić S, Milovanović J, Nešić V. Long term complications of ventilation tube insertion in children with otitis media with effusion. *Vojnosanit Pregl*. 2015 Jan;72(1):40–3.

70. Kwan WMY, Abdullah VJ, Liu K, van Hasselt CA, Tong MCF. Otitis media with effusion and hearing loss in Chinese children with cleft lip and palate. *Cleft Palate-Craniofacial J Off Publ Am Cleft Palate-Craniofacial Assoc*. 2011 Nov;48(6):684–9.

71. Maheshwar AA, Milling MAP, Kumar M, Clayton MI, Thomas A. Use of hearing aids in the management of children with cleft palate. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2002 Oct 21;66(1):55–62.

72. Gordon AS, Jean-Louis F, Morton RP. Late ear sequelae in cleft palate patients. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 1988 May;15(2):149–56.

Mots clefs

Fente palatine

Insuffisance tubaire

Suivi ORL précoce

Centre spécialisé

Otite séro-muqueuse

Surdit 

Retard de langage

A rateur trans-tympanique

Orthophonie

Complications otologiques et audiolologiques

Abréviations

ATT : aérateur trans-tympanique

dB : décibels

FLMP : fente labio-maxillo-palatine

FLP : fente labio-palatine

FP : fente palatine

HAS : haute autorité de santé

OM : oreille moyenne

ORL : oto-rhino-laryngologie

OSM : otite séro-muqueuse

Résumé

Introduction : des pathologies otologiques chroniques sont fréquentes chez les enfants porteurs d'une fente palatine (FP). Un suivi ORL précoce est nécessaire devant les conséquences possibles sur les seuils audiométriques et l'acquisition du langage.

Objectifs : cette étude fait un état des lieux dans une population d'enfants suivie au CHU de Poitiers. Elle discute de l'importance des pathologies d'oreille moyenne en cas de FP et de leurs retentissements. Une prise en charge ORL optimisée sera proposée.

Matériels et méthodes : une étude descriptive rétrospective multicentrique a été faite à partir des enfants opérés de FP au CHU de Poitiers entre 2007 et 2012.

Résultats : parmi 108 enfants inclus, 94% avaient consulté l'ORL. 89% des enfants avaient une otite séro-muqueuse (OSM) et 84% une surdité. 92% des enfants en indication de pose d'aérateurs trans-tympaniques (ATT) en ont bénéficié : la surdité a régressé chez 90% d'entre eux. Le nombre moyen de poses d'ATT était de 1,2 par enfant : 80% de Reuter (courte durée) et 20% de T-tube (longue durée) pour la première pose. 23% des enfants avaient un retard de langage et 81% avaient bénéficié d'au moins une consultation orthophonique.

Discussion : au terme d'une revue de la littérature nous proposons le schéma de prise en charge suivant : première consultation ORL avant six mois. S'il existe une OSM associée à une surdité, deux prises en charge pourront être proposées aux parents : la pose de T-tube pendant la chirurgie palatine ou une surveillance à quatre mois avec la pose de Reuter si l'OSM persiste. La surveillance ORL doit s'effectuer tous les six mois à long terme et être associée à un suivi orthophonique précoce.

Conclusion : le suivi ORL des enfants porteurs d'une FP doit être précoce et régulier à long terme afin de dépister et traiter l'OSM et ses complications telles que la surdité qui peut causer un retard de langage.

Serment d'Hippocrate



En présence des Maîtres de cette école, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses !
Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque !

