



Fentes labiopalatines en Afrique subsaharienne. Revue de la littérature

Médard Kakule Kabuyaya^{1,2}, Jonathan M. L. Kasereka², Ahuka Onalongombe³,
Eshete Mekonen⁴, Todd M. Van Ye⁵, Paul Millican⁶, Stanis O. Wembonyama⁷,
Severin Uwonda Akinja⁸

¹ Département de Chirurgie, Faculté de Médecine, Université de Goma,, Goma, République Démocratique du Congo.

² Département d'orthopédie et de traumatologie, Hôpital HEAL Africa, Goma, République Démocratique du Congo.

³ Département de Chirurgie, Faculté de Médecine, Université de Kisangani, Kisangani, République Démocratique du Congo.

⁴ Department of Surgery, School of Medicine, College of Health Sciences, Addis-Ababa, Ethiopia.

⁵ Plastic and Reconstructive Surgery, Center of Aesthetic and Plastic Surgery, Wisconsin, USA.

⁶ Plastic and Reconstructive Surgery, Queensland, 4109, Australia.

⁷ Département de Pédiatrie, Faculté de Médecine, Université de Lubumbashi, Lubumbashi, République Démocratique du Congo.

⁸ Département de Chirurgie, Faculté de Médecine, Université de Mbuji-Mayi, Mbuji-Mayi, République Démocratique du Congo.

Résumé

La fente labiale (FL), la fente labiale et palatine (FLP) et la fente palatine isolée (FP) sont des anomalies congénitales orofaciales les plus fréquentes. Elles représentent environ 6 à 15% des malformations congénitales chez l'enfant admis en pédiatrie et la mortalité globale est de 12%. La prévalence des fentes labiale et palatines est variable d'un pays à un autre en Afrique Subsaharienne. Les causes sont multifactorielles. Elles sont la conséquence d'un défaut de fusion, totale ou partielle des bourgeons constitutifs du massif facial supérieur (bourgeon frontal ; bourgeon nasal interne ; bourgeon nasal externe ; bourgeon maxillaire ; bourgeon mandibulaire) à partir de la 6e semaine jusqu'à la 12^{ème} semaine embryonnaire. La fente labiale, qui peut être associée à une fente palatine partielle ou complète pouvant atteindre le voile et le palais, entraîne de perturbation de la structure anatomique et fonctionnelle crânio-faciales avec comme conséquence manque d'esthétique, troubles de la déglutition, de la respiration, de la dentition et de la parole. La prise en charge est multidisciplinaire impliquant presque toutes les spécialités en médecine.

Mots-Clés : Fente labiale, Fente labiale et palatine, Fente palatine isolée, Bourgeon frontal et nasal, Bourgeon maxillaire et mandibulaire.

1. Introduction

Les anomalies congénitales orofaciales les plus fréquentes comprennent la fente labiale (FL), la fente labio-palatine (FLP), la fente palatine isolée, les fentes faciales médianes, latérales ou transversales et obliques [1].

Dans le Monde, l'incidence de la fente orofaciales est estimée entre 1 sur 500 ou 700 à 2,7 pour 1000 naissances vivantes. La prévalence varie selon l'origine ethnique, le pays et le statut socio-économique. La prévalence la plus basse étant rapportée chez les Afro-Américains (environ : 0,5 pour 1000 naissances) et les Caucasiens (environ : 1 pour 1000 naissances); et la plus

Correspondance:

Médard Kakule Kabuyaya. Département de Chirurgie, Faculté de Médecine Université de Goma, Goma, République Démocratique du Congo.

Téléphone: +243 823 207 430 - Email: jeakkamei@gmail.com

Article reçu: 13-02-2024 Accepté: 19-05-2024

Publié: 22-05-2024



Copyright © 2024. Médard Kakule Kabuyaya *et al.* This is an open access article distributed under the Creative Commons Attribution License, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Pour citer cet article: Kabuyaya MK, Kasereka JML, Onalongombe A, Mekonen E, Van Ye TM, Millican P, Wembonyama SO, Uwonda SA. Fentes labiopalatines en Afrique subsaharienne. Revue de la littérature. Journal of Medicine, Public Health and Policy Research. 2024;4(1):55-78.

élevée chez les Asiatiques (environ : 1,7 pour 1000 naissances) [2,3]. En Afrique Subsaharienne, les études ont montré des prévalences variables pour 1000 naissances vivantes, Teopista Kesande *et al.* en Ouganda (0,77) [4], Suleiman *et al.* au Soudan (0,9) [5], A Butali, BDS, W.L Adeyemo *et al.* au Nigeria (0,5) [6], Escheter *et al.* en Éthiopie (1,5) [7] et Mbuyi *et al.* en République Démocratique du Congo (0,8) [8].

Les fentes labiales et labio-palatines sont des accidents morphologiques fréquents survenant lors du 2^{ème} mois embryonnaire. Elles sont la conséquence d'un défaut de fusion, totale ou partielle des bourgeons constitutifs du massif facial supérieur (bourgeon frontal ; bourgeon nasal interne ; bourgeon nasal externe ; bourgeon maxillaire ; bourgeon mandibulaire) [9]. La découverte brutale de la malformation à la naissance est toujours vécue par l'entourage comme un véritable drame familial. D'où l'importance de diagnostic anténatal par échographie permet d'objectiver ce que le nouveau-né présente une fente avant la naissance. Une implication précoce du pédiatre contribuera à une bonne naissance de l'enfant, à la prévention des difficultés sociales et familiales. L'annonce aux parents de résultat échographique engendre l'angoisse immédiate lorsque la malformation faciale est diagnostiquée [10]. Cette anomalie congénitale est définie comme des anomalies de la structure, de la fonction ou du métabolisme qui sont présentes à la naissance. Cette malformation est causée par des facteurs multiples c'est-à-dire liée à une combinaison des facteurs environnementaux et génétiques [11]. La fente labiale est une embryopathie précoce qui atteint de façon variable la lèvre supérieure, la base des narines et la future arcade dentaire, de manière unilatérale ou bilatérale et dans ce dernier cas de manière symétrique ou asymétrique. La fente labiale peut être associée à une fente palatine partielle ou complète pouvant atteindre le voile et le palais [12].

La prise en charge des malformations orofaciales nécessitent des soins coordonnés de prestataires dans de nombreux domaines de la médecine dont la radiologie ou obstétrique, la chirurgie, la dentisterie, l'orthophonie, la génétique, les soins infirmiers, anesthésiologie, la santé mentale et la santé sociale.

2. Rappels anatomo-physiologiques du palais

2.1. Embryologie

Le palais se développe entre la 5^{ème} et la 10^{ème} Semaine de la vie embryonnaire [10]. Au même moment, il y a la formation du visage par la fusion des cinq proéminences faciales de base :

- De la ligne médiane c'est la proéminence frontonasale et ;
- Des paires latérales, ce sont des proéminences maxillaire et mandibulaire.

Le palais primaire se dégage de la partie médiale de la proéminence frontonasale, tandis que le palais secondaire suit un complexe de phénomène chorégraphique élongation, d'élévation et de fusion des paires de proéminences maxillaires. Grâce à la croissance mandibulaire, la langue est poussée en antérieure et en bas, ce qui facilite l'élévation de plateau palatin au-dessus de la langue. Une fois au-dessus de la langue la paire des plateaux palatin s'opposent. La dissolution de l'endoderme conduit à la fusion des plateaux palatins. Les plateaux palatins sont composés principalement de Crête Neurale qui donne naissance antérieurement au palais dur, tandis que le palais mou est constitué des muscles qui sont d'origine mésodermique. Toute interruption de élongation, d'élévation ou de fusion de pair de plateaux palatins est à l'origine de la formation de la fente palatine [12].

2.2. Anatomie du palais

Le palais divise l'oropharynx et le naso-pharynx. Le palais dur normalement fusionné est recouvert d'une muqueuse dense qui adhère étroitement au périoste sous-jacent. Cette muqueuse constitue un mucopérioste de revêtement de la surface osseuse buccale. De même, la surface nasale est recouverte d'un mucopérioste dense. Le vomer du septum nasal est fusionné à la ligne médiane.

En cas fente du palais dur, les extrémités libres et non fusionnées du plateaux palatins sont généralement recouverts de mucopériostés ; le vomer fusionne à une extrémité où est laissé suspendre entre les bords fendus.

Au niveau de la molaire postérieure, le long de la face latérale du palais dur, l'artère palatine postérieure émerge à partir des canaux palatins ; l'artère est située entre mucopérioste et os, le long des bords latéraux de palais dur [3].

Les grandes artères palatines courent vers l'avant, à partir du grand foramen palatin pour alimenter le palais. Les artères grande et petite palatines sont des branches de l'artère maxillaire, qui naît de l'artère carotide externe. L'artère palatine ascendante est une branche de l'artère faciale, qui provient également de l'artère carotide externe. Le drainage veineux du palais se dirige vers le plexus veineux ptérygoïdien. Les vaisseaux lymphatiques du palais mou se drainent dans les ganglions sous-digastriques et/ou latéraux du pharynx [13,14].

2.3. Physiologie du palais

Le palais forme le toit de la bouche et sépare la cavité buccale de la cavité nasale. Le palais est impliqué dans l'alimentation, la respiration, la déglutition et la parole. Avec la langue, la partie osseuse du palais dur permet la création d'une force négative qui permet d'aspirer le liquide dans la cavité buccale. C'est une fonction essentielle chez le nourrisson car elle lui permet de téter. Pendant la respiration nasale, le palais mou prend une position abaissée, permettant ainsi à l'air de se déplacer librement au niveau du pharynx à travers les cavités nasales. Pendant la déglutition, cependant, le palais mou s'élève, fermant le nasopharynx pour empêcher les aliments et les liquides de la cavité buccale et de l'oropharynx de pénétrer dans les cavités nasales. Le palais mou joue également un rôle clé dans le réflexe nauséux ; toucher la surface du palais mou ou de la luvette évoque le réflexe nauséux et peut provoquer des vomissements [14,13]. Le palais dur a un rôle structurel pour le maintien de l'architecture maxillo-faciale, mais le palais mou a un but plus fonctionnel.

D'une façon générale, le palais mou fonctionne comme une valve active musculaire, appelée sphincter vélo pharyngé.

Cinq paires des muscles composent le palais mou : levator veli palatini (Péristaphylin interne), tenseur veli palatini (Péristaphylin externe), la luvette, le palate-pharyngéus et le palato-glosses. Les muscles tenseurs et le releveur veli palatini, tous deux issus de tube d'eustache sont des clés anatomiques dans la réparation de la fente palatine. Ces muscles semblent contrôler l'ouverture de trompe d'Eustache, facilitant à aérer l'oreille moyenne et prévenir les otites moyennes récurrentes. Le muscle releveur veli palatini constitue la majeure partie de la " fronde d'élévateur ". Cette dernière agit pour élever le palais au pharynx fournissant ainsi une grande partie de la fonction du sphincter vélo pharyngé. Les muscles palatoglosse et palato pharyngé soutiennent également cette fonction du sphincter en resserrant l'ouverture de l'oropharynx.

Les fentes du palais mou perturbent non seulement la sangle de releveur, mais aussi tous les muscles normaux insérés dans l'aponévrose palatine. Dans la fente du palais mou, les muscles qui se rejoignent normalement à la ligne médiane, s'orientent vers l'avant et insèrent sur ou auprès de bord postérieur du palais dur. C'est ce qui perturbe, la fonction sphinctérienne et entraîne une insuffisance vélopharyngée et des problèmes de développement de la parole.

Le contrôle de la trompe d'Eustache est également affecté, entraînant souvent à l'otite moyenne chronique

avec risque de perte auditive. Ces considérations anatomiques sont importantes pour comprendre la fonction palatine et les repères chirurgicaux [3].

Au cours de la parole, la fermeture normale vélopharyngée est nécessaire pour pouvoir produire les phonèmes de la parole. Lors de la production du discours avec le son oral, la voile est élevée et rétractée pour faire un contact complet contre la paroi postérieure pharyngée. Lorsque la voile s'élève, elle crée un « genou » ou une éminence comme elle se plie contre la paroi postérieure du pharynx. Cela crée un resserrement de joint pour rediriger le son et le flux d'air dans la bouche au lieu de la cavité nasale. Ce mécanisme de fermeture s'effectue principalement par rétraction et élévation de la voile.

Le mouvement de la paroi pharyngée, certainement, contribue également à la fermeture vélopharyngée. Le mouvement des parois pharyngées latérale vers la ligne médiane et le mouvement de la paroi postérieure du pharynx en antérieure aident à créer un motif de fermeture semblable à un sphincter.

Certaines personnes peuvent créer un contact vélaire contre un élargissement des adénoïdes. C'est plus couramment observé chez les enfants avant l'involution de la végétation adénoïdes se produit pendant l'adolescence.

Il existe trois types de fermeture de base qui ont été identifiés parmi les individus ayant le langage normal et aussi ceux qui ont bénéficié plastie palatine.

Les modèles de fermeture incluent coronal, où la fermeture se produit principalement en raison de l'action de voile, avec moins d'apport des parois latérales pharyngées ; circulaire, où toutes les structures se regroupent en « cordon de bourse » ; et sagittale, où le mouvement de la paroi latérale de pharynx est la composante majeure de la fermeture.

C'est le modèle de fermeture coronal qui est le plus souvent observé chez les individus ayant des anatomies normales.

En effet, pendant le repos, le port vélo pharyngé est maintenu ouvert pour permettre une respiration par la cavité nasale. Pendant l'émission de la parole, la voile s'élève pour les productions orales et est maintenue dans une position entièrement surélevée jusqu'à ce qu'il soit abaissé pour les productions nasales. La voile peut également varier sa force de fermeture en fonction du son de la parole que l'on veut émettre. Par exemple, les hautes voyelles telles que /i/ et /u/ utilisent une plus grande force de fermeture par rapport à celle des basses voyelles tels que /a/ et /ae/ [15].

2.4. Physiopathologie de la parole chez le patient avec fente labiopalatine

Le langage est produit par trois mécanismes notamment les actions motrices polyphasiques et séquentielles associées à la respiration, au larynx (source d'énergie sonore) et les cavités supra-glottiques (cavités du nez et de la bouche cavité) qui ont la fonction de résonateurs.

Les ondes de son proviennent de la vibration des cordes vocales, mais d'autres structures sont nécessaires pour transformer le son en discours reconnaissable. Le pharynx, la cavité nasale et la cavité buccale (chambres de résonance) sont responsables de l'intensification et amplification de son généré par les cordes vocales.

Le mécanisme vélo-pharyngé est une valve musculaire qui s'étend du palais dur à la paroi arrière du pharynx et est situé dans la partie du conduit vocal appelée vélo-pharynx. Le patient avec une fente labiopalatine peut avoir des changements du mécanisme vélo-pharyngé qui va endommager l'intelligibilité de la parole, c'est-à-dire lorsqu'il n'y a pas de fermeture appropriée du sphincter vélo-pharyngé ce qui entraîne le flux de l'air de passer par les fosses nasales.

Le terme de dysfonctionnement vélo-pharyngé est utilisé pour exprimer l'insuffisance résultant de l'absence du tissu de palais mou pour compléter la fermeture correcte vélo-pharyngée (insuffisance vélo-pharyngée) ou l'incompétence neuromusculaire avec le mouvement des structures vélo-pharyngées (incompétence vélo-pharyngée). Le dysfonctionnement vélo-pharyngé est caractérisé soit par une l'hypernasalité, ou l'émission de bruits audibles de l'air et/ou les troubles articulatoires et compensatoires.

Les déformations occlusives et dentaires peuvent également endommager le phénomène d'articulation et de ce fait réduire la compréhension de la parole.

L'hypernasalité est un dysfonctionnement vélo-pharyngé caractérisé par fait que les phonèmes oraux et la résonance nasale se produisent en raison du manque de d'étanchéité entre la cavité buccale et la cavité nasale [15].

Preto Da Silva *et al.* [16] décrivent que les causes les plus fréquentes de nasalité sont les complications de palatoplastie et des fentes sous-muqueuses.

Scherer [17] mentionne que même si l'individu subit une réparation chirurgicale dans les deux premières années de vie, un dysfonctionnement vélo-pharyngé résiduel peut survenir dans la période postopératoire associée à l'hypernasalité due à différentes complications inexplicables.

Chez les enfants souffrant d'un dysfonctionnement vélo-pharyngé, comme les cas de fentes labiopalatines, on peut normalement observer un effort important dans la production des consonnes qui exigent des pressions intra-orales élevées, telles que les fricatives (exemple : /f/-force], /v/-vision), les langues africaines (exemple : /tò/- tie, /dò/- day) et plosives (exemple : /p/- payer, /b/- boom).

Ces types de changements articulatoires dans la classe des phonèmes ont tendance à être variables et peuvent inclure des distorsions, des erreurs de substitution et d'omission.

Comme les voyelles constituent la source de puissance acoustique dans la parole, elles sont susceptibles d'être articulées avec un flux d'air nasal excessif et caractérisées par une résonance hypernasale, en particulier pour les consonnes suivantes K, T, S, F.

Cette population clinique peut également présenter des mimiques faciales et de constriction des narines pendant l'émission de la parole. Les scénarios décrits se produisent intentionnellement,

C'est-à-dire qu'ils ont pour but de recruter les muscles faciaux dans une tentative de réduire les dimensions de l'ouverture des narines et de restreindre l'excès de dynamique du flux d'air nasal.

En effet, l'utilisation prolongée de tels comportement peut conduire au développement de la dysphonie à cause de la tension musculaire et d'anomalies des cordes vocales, telles que, ganglions et œdème généralisé, qui entraînent une voix rauque.

Les changements articulatoires chez les patients souffrant de fente labiopalatine peuvent être synthétisés en : ronflement nasal, zézaïement nasal, compensation mandibulaire, contacts articulatoires légers, compensation palatine de milieu du dos, fricative pharyngée et coût de la glotte.

Il est important de rappeler que les personnels de Santé doivent être en mesure de détecter les changements anatomiques et de comprendre leurs conséquences sur les différentes fonctions affectées, comme la parole.

Nous avons observé dans la littérature examinée que la physiologie de la déglutition chez les patients souffrant de fente labiopalatine est limitée, principalement en termes de phases orales et pharyngées. Il existe une large base de données concernant les difficultés initiales de ces personnes, en mettant l'accent sur l'allaitement, la fonction de succion et le reflux nasal des aliments. D'autre part, la pratique clinique révèle que chez les patients âgés de plus de 6 ans, déjà opérés, les plaintes concernant la déglutition sont minimales [16].

3. Incidence et la prévalence des fentes labiales et palatine en Afrique Subsaharienne

Le tableau 1 présente l'incidence et la prévalence des fentes labiopalatines sous -forme des tableaux.

Tableau 1. Incidence des fentes labiopalatine selon les auteurs

Auteurs	Période d'étude	Nombre de naissances vivantes	Effectif	Incidence des fentes labio-palatines pour 1000 naissances vivantes	Pays et types d'étude
Dramé <i>et al.</i> 2018 [18]	2017	2845	10	3,5	Mali Prospective
Eshete <i>et al.</i> 2011 [7]	2004-2008	42.986	64	1.5	Ethiopie Prospective
Butali <i>et al.</i> 2014 [6]	2006 - 2011	4,6 million	2197	0,5	Nigeria Epidémiologique
Rakotoarison <i>et al.</i> 2007 [19]	1998 à 2007	175.981	162	0.92	Madagascar Epidémiologique
Odhiambo <i>et al.</i> 2012 [20]	2006 – 2007	7.989	16	1.8	Kenya Transversale
Hongwa <i>et al.</i> 2019 [21]	2013-2014		699	0.3	Afrique du Sud Rétrospective
Kesande <i>et al.</i> 2014 [4]	2005-2010	25.985	20	0.77	Ouganda Rétrospective
Suleiman <i>et al.</i> 2014 [5]	1997-2000	15.890	13	0,9	Soudan Rétrospective
Mbuyi <i>et al.</i> 2018 [8]	2012-2015	203.836	172	0,8	RDC, Lubumbashi Etude cas-témoins

De l'analyse de ce tableau, nous objectivons que l'article publié au Mali présente une incidence pour 1000 naissances vivantes plus élevée et la plus basse se trouve en Afrique du Sud.

Tableau 2. Sexe-ratio selon les auteurs

Auteurs	Nombre H/F	Sex-ratio	Age moyen (ans)
Sangwa <i>et al.</i> 2014 [22]	82/66	1,2	11,8
Coulibaly <i>et al.</i> 2022 [23]	14/16	0,8	6
Butali <i>et al.</i> 2014 [6]	1157/1025	1,1	
Rakotoarison <i>et al.</i> 2007 [19]	53747/97226	0,56	
Madaree 2023 [24]	742 /745	0,99	
Hongwa <i>et al.</i> [21]	245/454	0,54	
Eshete 2021 [25]	1194/709	1,7	1,75 fente labiale ; 2,5 fente labiale bilatérale 3,5 fente palatine
Conway <i>et al.</i> 2015 [26]		1,46	9,8

La majorité d'articles ont trouvé que le sexe ratio est inférieur à 1 ; cela veut dire que la présence de sexe féminin était prépondérante dans la plupart de publications et l'âge moyen pour lequel des patients se présentent aux structures sanitaires reste supérieur à 1,74 ans par rapport aux pays développés.

4. Présentation Clinique des fentes labiopalatines en Afrique Subsaharienne

4.1. Examen anténatal

La fente labiale ou palatine peut être mise en évidence soit pendant la période anténatale ou post natale.

L'échographie est l'outil qui permet de diagnostiquer l'existence de la fente durant le temps anténatal. D'où l'importance de faire des consultations prénatales pour toute gestante pendant leur période de grossesse. Igor Kamla *et al.* [27] ont suivi des gestantes à partir de deuxième trimestre de grossesse et ont parvenu à diagnostiquer la fente labiale ou palatine à 0.5 pour 1000 naissances et d'autres malformations congénitales. C'est ainsi depuis 2009, le Cameroun avait adopté le consensus du Collège français d'échographie fœtale pour un bon dépistage des malformations prénatales qui recommande que les échographies soient réalisées à la 12^{ème}, 22^{ème} et 32^{ème} semaine de grossesse.

A la naissance, le nouveau-né devra être examiné par un pédiatre afin d'établir s'il y a une concordance de diagnostiquer anténatale échographique et post natale clinique. En effet, grâce à l'échographie, on a enregistré un effectif important de cas des malformations qui seront incompatible avec la vie. Dans une étude réalisée à Enungu (Nigeria), Izuchukwu F. Obi *et al.* [28], ont trouvé un taux de mortalité périnatale à 54,6 pour 1000 naissances. Ce diagnostic anténatal a permis aux parents d'être informé de la présence d'une malformation congénitale et des troubles morphologiques, fonctionnels et de croissance que pourront avoir le nouveau-né. Une équipe multidisciplinaire (Pédiatre, Gynécologue, Chirurgien, Nutritionniste, Psychologue...) pourra rencontrer les parents et il sera question de leur expliquer les problèmes que présenteront l'enfant qui va naître. Cela consiste à une préparation psychologique des parents. C'est l'occasion de les présenter les photos de fentes labiales et/ou palatine avant et après la correction chirurgicale.

4.2. Examen physique post-natal

Il portera sur :

- Aspect de la face en général : forme ; nez, oreilles, yeux, bouche, cheveux, pilosité, revêtement cutané ;
- Aspect de la bouche et des lèvres ;
- Aspect de la lèvre : fendue ou fissure ou non ; largeur et forme de la fente ; palpation des lèvres ; tonicité des lèvres ; présence de fistules ;
- Appréciation de l'ouverture buccale,

Cet examen permettra de classifier les fentes en :

Les différents types de fentes orofaciales et leur contexte clinique ont été classés comme suit : fentes labiales (droite et gauche), fentes du palais dur (droite et gauche), fentes du palais mou et fentes alvéolaires (droite et gauche).

Ceux-ci ont ensuite été sous-classés en « complets », « incomplets », « sous-muqueux ». Actuellement, le type de fente est classé selon l'étiologie, ainsi on distingue les fentes orofaciales syndromique et non syndromique.

Les fentes orofaciales syndromiques sont d'origine génétique, chromosomique et tératogéniques et peuvent être associés ou non à d'autres anomalies congénitales.

Les causes génétiques les plus fréquentes des fentes orofaciales syndromiques sont de Van der Woude, suivi de vélocardiocardiofacial, de Pierre Robin et autres syndromes associés [29]. Les fentes orofaciales non syndromiques comprends plus au moins 70% des fentes labiales et palatines et environ 50% des cas de fentes palatines. Elles sont caractérisées par des manifestations morphologiques isolées et des facteurs étiologiques endogènes et exogènes [30].

Un autre système de classification le plus largement utilisé actuellement pour le sous-phénotypes des fentes orofaciales est le LAHSHAL (*tableau 3*).

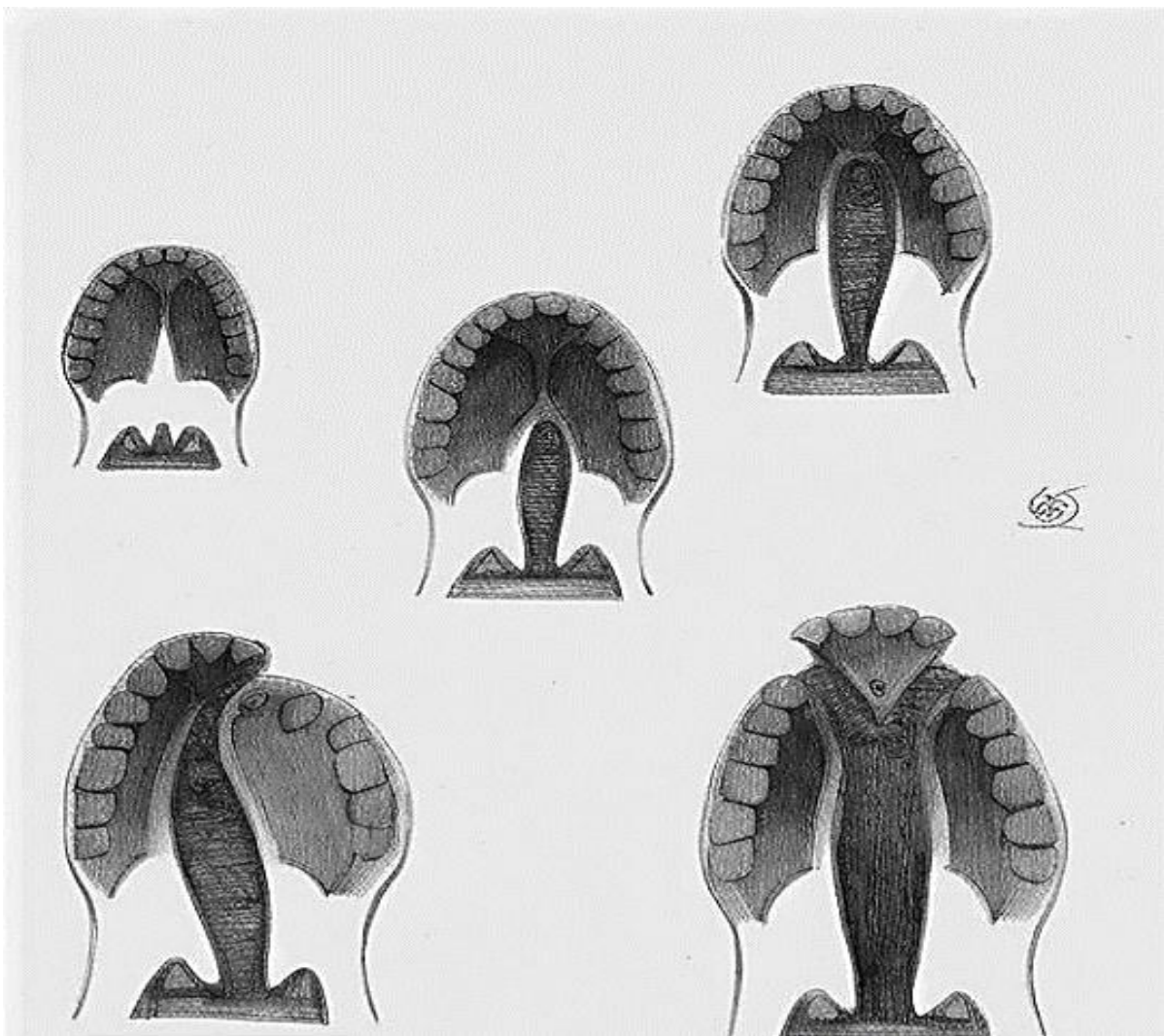
LAHSHAL est un acronyme qui indique les structures anatomiques, en partant du côté droit du patient vers le côté gauche : L (lèvre droite) ; A (alvéole droite) ; H (palais dur droit) ; S (palais mou) ; H (palais dur) ; A (SN Alvéole) ; L (lèvre) .

La lettre initiale de la partie anatomique concernée est écrite en majuscule ou en minuscules selon que la fente est complète ou incomplète. La fente minimale est indiquée par un astérisque (*) ; si la partie anatomique est normalement développée, elle est indiquée par un point (•) ; (ex. : laHS . . . : fente incomplète unilatérale droite lèvre et alvéole, fente palatine complète unilatérale). Sur la base de ces possibilités d'indication, le système LAHSHAL peut décrire plus de 12 000 combinaisons (d'anatomie et de gravité) pour FL/P [30].

Tableau 1. Description phénotypique selon la classification LAHSAL

LAHSAL 1: Notation abrégée	Description phénotypique
[LAHS•••]	FL complète unilatéral droit, alvéole complète et complet FP "unilatérale"
[laHS•••]	FL unilatéral et alvéole incomplète droit ; complète FP "unilatérale"
[•••SHal]	FL unilatéral et alvéole incomplet gauche, avec FP "unilatérale"
[LAHSHAL]	FL bilatéral complète symétrique, FA complète et FP "bilatérale" complète
[I*HSH*L]	FL bilatérale, incomplète à droite et complète à gauche, FA encoché et complète FP "bilatérale"
[••HSH••]	Fente médiane complète du palais dur et du palais mou
[••S•••]	Fente médiane complète du palais mou

[FA : fente alvéolaire ; FL : fente labiale ; FP : fente palais ; FL/P : fente labiale avec ou sans palais]

**Figure 1. Classification de DE VEAU pour la FP**

1. Division de la luvette.
2. Division de la totalité du voile
3. Division du voile et de la voûte palatine d'après Veau
4. Fente labio-alvéolo-palatine unilatérale totale d'après Veau
5. Fente labio-alvéolo-palatine bilatérale totale d'après Veau [31].

Clinique [31] :

- a) Fentes labio-alvéolaires unilatérales ou fentes du palais primaire : Le défaut de fusion intéresse le seuil narinaire ; la lèvre supérieure au niveau de la crête philtrale et la région gingivo-alvéolaire en regard de l'incisive latérale. Le plus souvent du côté gauche.
- b) Fentes labio-alvéolaires bilatérales : Les deux fentes qui servent le même trajet isolent un bourgeon médian qui comprend la columelle ; la partie médiane de la lèvre entre les deux crêtes philtrales et un bourgeon osseux maxillaire.
- c) Fentes velaire et velo-palatines ou fentes du palais secondaire : Il s'agit d'un défaut de fusion médian depuis la région rétro-incisive jusqu'à la partie postérieure au voile du palais (lèvre).
- d) Association d'une fente labio-alvéolaire et de la fente palatine : Réalisant une fente labio-palatine totale qui peut être au niveau labial, unie ou bilatérale.

4.3. Examen particulier du maxillaire

Prendre connaissance des dimensions et du degré de déformation, de la présence éventuelle de bandes de Simonart. Juger de l'état de la muqueuse de recouvrement. Rechercher la présence d'une dent natale. Observer la forme des fragments latéraux, du bourgeon médian (dans le cas de divisions labio-maxillaires complètes bilatérales).

4.4. Examen de la langue

Au repos : sa forme ; son volume ; sa position : dans la séquence de Pierre Robin, la glossoptose est certainement majorée par l'intensité du rétrognathisme. Lors de la tétée, le mode de déglutition : le réflexe de succion déglutition est altéré dans la triade de Pierre Robin ; fausses routes ; reflux [32].

En effet, certaines études effectuées en Afrique Sub Saharienne ont montré une divergence de distribution des fentes par rapport au types labiale, palatine isolée et labiale avec palatine.

Aboubakar S.A. *et al.* [33] ont reporté les proportions de type de fente dans leur étude qui portait sur un total de 673 patients que la fente labiale (FL) ; 56,6%, fente labiale et palatine (FLP) ; 19,0% et fente palatine (FC) ; 12,5%.

Blake *et al.* [34] avaient trouvé des fentes palatines isolées (42,4%), suivies à la fois de fentes labiales et palatines (31%) et de fentes labiales isolées (24,6%). Et l'étude de Phumzile Hlongwa ID1,2*, Jonathan Levi *et al.* [21] ont décrit la répartition des fentes de la manière suivante : 35,3% de fentes palatines ; 34,6% de fentes labiale et palatine ; 19,0% fente labiale et autres anomalies de la fente à 2%.

Fitsum Kifle Belachew *at al.* [35] ont reporté que la fente orofaciale la plus courante est une fente labiale unilatérale uniquement, avec une incidence de fente labiale gauche uniquement de 28,4% (n = 22 548), suivie de la fente labiale droite seulement 22,5% (n = 17 862), une fente labiale bilatérale seulement était à 7,2% (5712). La combinaison la plus courante de la fente était retrouvée entre une fente labiale droite complète avec une alvéole droite (n=16 385) suivie d'une fente labiale gauche avec une fente alvéolaire gauche (n=14 445). L'occurrence la moins fréquente dans cette catégorie était une fente labiale gauche avec un palais mou incomplet (n=160).

Le temps entre la naissance et la première consultation est variable en Afrique Subsaharienne. Dans une étude menée en Afrique du Sud décrit que le délai médian pour la présentation en consultation d'un spécialiste était de 1,9 mois et leur âge médian pour la première présentation à la consultation spécialisée de 5,2 mois [35]. Au Zimbabwe (2006-2012), dans une recherche, on avait trouvé l'âge médian de présentation qui était plus élevé pour la fente palatine isolée (4,2 ans, n = 106) que pour la fente labiale isolée (1,5 an, n = 251) et la fente labiale-fente palatine (2,0 ans, n = 175) [36,21].

Néanmoins, nous continuons à observer lors des cliniques mobiles que certains adultes refusent encore de venir en consultation et continuent à garder leur malformation congénitale des fentes.

5. Prise en charge de la fente labiopalatine en Afrique subsaharienne

Elle nécessite les soins coordonnés des prestataires dans de nombreux domaines de la médecine. C'est ce qu'on appelle "la prise en charge est multidisciplinaire" [37,38] qui comprennent :

- La prise en charge nutritionnelle ;
- La prise en charge psychologique (pour les parents de l'enfant) ;
- La prise en charge par le pédiatre ;
- La prise en charge ORL (risque élevé d'otites séreuses et de troubles de l'audition) ;

- La prise en charge orthophonique régulière (phonation et déglutition) ;
- La prise en charge orthodontique (précoce et prolongée jusqu'à la fin de la croissance) ;
- La prise en charge chirurgicale ;
- Conseil génétique (si syndrome poly malformatif).
- Soins infirmiers, santé mentale et médecine sociale.

Le traitement des anomalies de la fente orofaciale est coûteux et nécessite des années de soins spécialisés. Le coût médical moyen à vie pour le traitement d'une personne atteinte de FLP est de l'ordre de 100 000 \$ [1]. Grâce à l'appui de SMILE TRAIN, les patients en bénéficient des soins gratuitement aujourd'hui dans des nombreux pays.

But des soins : le traitement efficace des aspects esthétiques et fonctionnels [36,1]. James R. Wester 1, Joshua P. Weissman *et al.* [39] ont expliqué dans leur études des revues systématiques les obstacles importants qui limitent à assurer les soins compréhensifs des fentes en Afrique subsahariennes notamment les ressources hospitalières insuffisamment équipées, la formation continue en orofaciales, l'inaccessibilité aux spécialistes dans la prise multidisciplinaire et la faible sensibilisation du public. L'augmentation de l'éducation du public a le pouvoir de diminuer les présentations tardives aux hôpitaux. Fournir des ressources hospitalières adéquates et une formation orofaciales par le biais de partenariats internationaux et organisationnels peut garantir que davantage de patients recevront des soins de qualités. L'augmentation de la disponibilité et du nombre de spécialistes multidisciplinaires est cruciale pour le suivi des soins qui vise à améliorer les résultats fonctionnels. Une autre enquête réalisée au Nigeria par rapport à la prise en charge multidisciplinaire des fentes avait trouvé que l'évaluation otologique et de la compétence vélopharyngée étaient rarement réalisées [40]. Les chirurgies pour réaliser les révisions chirurgicales, les greffes osseuses alvéolaires, les rhinoplasties et les ostéotomies maxillaires étaient rares. L'approche de soins en équipe interdisciplinaire a été pratiquée par 54 (78,2%) répondants [40].

Voici le protocole de traitement le plus actuellement utilisé dans la plupart des centres de traitement des fentes :

Nouveau-né [12]

- Examen diagnostique,
- Conseils généraux aux parents,
- Instructions d'alimentation,
- Dispositif d'obturateur palatin ou plaque palatine (si nécessaire) ;
- Évaluation génétique et spécification du diagnostic ;

- Risque empirique de récurrence de fente ;
- Recommandation d'un protocole de prévention d'une récurrence de fente dans la famille.

5.1. Calendrier de correction des fentes labiopalatines [12,5,41] :

Âge 3 mois - Réparation de FL (et mise en place de tubes de ventilation)

Âge 6 mois - Orthodontie préchirurgicale, si nécessaire ; première évaluation de la parole

Âge 9 mois - L'orthophonie commence

Âge 9-12 mois - Réparation de la FP (placement des tubes de ventilation s'il n'est pas fait au moment de la réparation du FL)

Âge 5-9 ans - Traitement orthodontique

Âge 5-12 ans - Greffe osseuse alvéolaire

Âge 17-21 ans - Le traitement Orthognathique,

Akinmoladun *et al.*, avait retrouvé dans son enquête que la majorité des chirurgiens ont entrepris une réparation des lèvres entre 3 et 4 mois [40].

5.2. Traitement Pre-Chirurgical (12)(41)

Le pédiatre :

- a) Risque d'aspiration en raison de la communication entre les cavités buccale et nasale : Surveiller de près le poids du nourrisson en l'orientant vers un nutritionniste.

La plupart d'enfants nés avec le FLP ne peuvent pas être allaités. Ceux avec FP ne peuvent pas produire la pression négative nécessaire à l'aspiration. Les mères d'enfants atteints d'une FL unilatérale peuvent réussir à allaiter lorsque l'enfant est positionné de manière à ce que la fente labiale soit obstruée par le sein de la mère. Le nouveau-né doit téter durant 18 à 30 minutes. Dépassé les 30 minutes, il brûle des calories qui devraient être utilisées pour prendre du poids.

Aucune méthode d'alimentation juste ou correcte n'a été identifiée.

- b) Obstruction des voies respiratoires (en plus des séquelles d'aspiration, notamment dans la séquence de Pierre Robin, où la FP s'associe à une micrognathie et la langue a une taille normale).
- c) Difficultés d'alimentation d'un enfant présentant une fente et une régurgitation nasale.

5.3. Thérapie chirurgicale [12]

La plastie labiale entraîne un bon développement futur des enfants et leur capacité à s'épanouir. Le critère

d'opérabilité de l'enfant est 4,5kg [10 lb], 10 g/dL d'hémoglobine et 10 semaines d'âge.

5.3.1. Principe de reconstruction de la fente labiale : *Cheilorhinoplastie*

a) Reconstituer une longueur satisfaisante

Le marquage des points cardinaux doit être respecté, L'arc de Cupidon est dessiné et son sommet est repéré. De même, le sommet de la crête philtrale du côté sain est

repéré, et le point symétrique par rapport au sommet de l'arc de Cupidon représente le point inférieur de référence de la jonction rouge- blanc de la berge interne de la lèvre.

Le point correspondant sur la lèvre externe est retrouvé là où disparaît la crête sus-labiale de la lèvre externe. Elle est à égale distance de la commissure que le sommet de la crête philtrale du côté sain.



Figure 2. Points cardinaux de la malformation

b) Assurer la projection du limbe

C'est la réfection de la partie basse de la lèvre. Un lambeau triangulaire de lèvre blanche dessiné sur la berge externe, doit s'intégrer dans une incision effectuée juste au niveau de la crête sus-labiale, sur un angle de 60 à 90° selon l'allongement en hauteur que l'on veut obtenir [38]. Il a pour but non seulement d'augmenter la hauteur de la lèvre, mais de réduire la longueur de celle-ci au-dessus de la crête sus-labiale. Il améliore ainsi la projection du limbe. Ce lambeau est utilisé dans la techniques inspirées de Millard [42].

c) Reconstituer la hauteur de la lèvre supérieure

Elle doit être symétrique par rapport au côté sain. Les différentes techniques modernes permettent d'obtenir

cette hauteur en gardant une longueur satisfaisante de la lèvre. Millard propose le procédé de rotation avancé. Les autres procédés relèvent de la plastie en Z simple ou multiple [43].

d) Suture la sangle musculaire

Il est capital que le muscle nasal soit suturé dans sa partie inférieure et surtout fibreuse situé à la partie postérieure de la crus mésiale du cartilage latéral, parfois représenté par des fibres musculaires correspondant au « muscle abaisseur » du septum nasal, ou les fibres les plus Internes et supérieures du faisceau supérieur de l'orbiculaire. Ainsi suturé, le muscle nasal réalise la corde qui soutient l'arc du cartilage alaire.

L'orbiculaire est suturé en haut aux fibres homologues du côté opposé, équilibrant les tractions au niveau du pied

du septum. Le bord libre doit être soigneusement suturé au côté opposé, de manière à éviter l'« encoche du siffleur ».

e) Reconstruction de la lèvre rouge

Elle est reconstituée à partir de la berge externe : ce doit être la règle dans les fentes bilatérales, de manière à compenser le manque de fibres musculaires médianes. C'est aussi la règle dans les fentes unilatérales en s'appuyant sur le principe de Veau insistant sur le

caractère stérile de la muqueuse du fragment interne [31].

Grâce aux principes de la chirurgie de fente, les techniques suivantes ont été développées.

5.3.2. Réparation des fentes labiales unilatérales

a) Technique de Veau [31]

Un ravivement des berges de la fente et la reconstitution en trois plans : cutané, musculaire et muqueux.



Figure 3. Technique de Veau avant et après l'intervention

b) Technique de Millard [44]

Principe : pratique selon la technique de rotation-avancement et dans le but de préserver la fossette philtrale. Du côté médial, une incision curviligne s'étend vers le haut depuis le sommet de l'arc de Cupidon vers la colonne philtrale non fendue. La rotation vers le bas du philtrum corrige la déformation et laisse un vide. L'avancement de la lèvre latérale comble le défaut,

corrige l'évasement alaire et rétrécit le plancher nasal. Enfin, un lambeau en C à base supérieure est élevé et transposé pour la fermeture du plancher nasal. Le réarrangement global des tissus ressemble beaucoup à une plastie en Z. Le pic de l'arc de Cupidon sur le côté médial de la fente est fixe, il faut sélectionner un point correspondant sur la lèvre latérale en tenant compte de la hauteur de la lèvre latérale disponible.



Figure 4. La technique de Millard

c) *LeMesurier [45]*

Il a allongé la lèvre avec une plastie en Z, plaçant le sommet de la lèvre latérale au centre de l'arc de Cupidon.

d) *Tennison-Randall [46]*

Il a déplacé la plastie en Z vers le sommet de l'arc de Cupidon du côté de la fente. Elle implique une coupe arrière qui s'étend de la pointe de l'arc de Cupidon vers le centre du philtrum qui est rempli par un lambeau triangulaire à base latérale dont la largeur est le déficit mesuré en hauteur des lèvres. La déformation nasale est corrigée par la pose de deux points de fermeture le long du plancher de la narine. À partir de ces deux points, des lignes correspondantes sont déposées jusqu'au sommet de l'arc de Cupidon médian et à la base du volet triangulaire latéralement.

Cependant, la technique a été critiquée pour produire des lèvres trop longues et la fermeture ne suit pas les frontières des sous-unités anatomiques.

e) *La modification de Mohler [47,44]*

Il a été insatisfait d'une cicatrice qui traverse le tiers supérieur du philtrum. Il a utilisé la columelle pour allonger la lèvre. L'incision de rotation est conçue pour refléter la colonne philtrale normale et s'étend sur la columelle.

f) *La technique de Fisher [47,44,12]*

Elle évite les cicatrices sur ou sous la columelle et n'est pas limitée par des déficiences de la hauteur ou de la largeur des lèvres latérales. Elle utilise des repères anatomiques pour placer la fermeture de la lèvre le long des frontières des sous-unités anatomiques. Par rapport à d'autres techniques, il constitue un style de réparation où il faut « mesurer deux fois, couper une fois ». La conception de la technique repose sur 25 points de repère et peut prendre du temps pour les dessiner.

La séquence de points de repère commence par des points latéraux, centraux du côté sans fente de sorte que

les points latéraux de fente correspondants puissent être mesurés et identifiés par après.

Trois points sont placés le long du sillon entre la lèvre et la columelle : le centre et les deux sommets des colonnes philtrales.

Lors de la correction manuelle de la déformation nasale, deux points sont placés à chaque base de l'aile : le subalaire (partie la plus basse de l'aile) et le point d'insertion de l'aile (jonction de l'aile et du sill. Un point arbitraire est identifié dans la narine sans fente qui est colinéaire avec les deux bases alaires sans fentes et les deux repères columellaires sans fentes. Le point arbitraire peut ensuite être transposé du côté de la fente pour produire deux points le long d'une ligne de fermeture. En rapprochant, manuellement les points de fermeture, la déformation nasale doit être corrigée.

Sur le côté médial de la lèvre, le centre et les deux sommets de l'arc de Cupidon sont identifiés le long de la bordure vermillon, au-dessus du rouleau blanc et le long de la ligne rouge. L'incision médiale s'étend le long de la base de la plaque de base médiale, le long de la colonne philtrale et perpendiculaire au rouleau blanc et à la ligne rouge. Une coupe arrière est conçue au-dessus du rouleau blanc pour augmenter la hauteur des lèvres et le long de la ligne rouge pour augmenter le vermillon.

Sur le côté latéral, le point de Noordhoff et les points correspondants au-dessus du rouleau blanc et le long de la ligne rouge sont identifiés. Une incision est conçue perpendiculairement au rouleau blanc et vers le bas du vermillon pour correspondre à la hauteur du vermillon de la lèvre médiale. Le vermillon restant est incorporé dans un lambeau pour l'augmentation. Le point au-dessus du rouleau blanc définit un point fixe ; le point de fermeture latéral précédemment identifié à l'intérieur du plancher nasal définit l'autre point fixe. Entre ces deux points, trois composants doivent être conçus pour s'adapter aux marques de la lèvre médiale : le membre le long de la semelle médiale, la longueur de la colonne philtrale côté fente et un petit volet triangulaire.



Figure 5. La technique de Molher

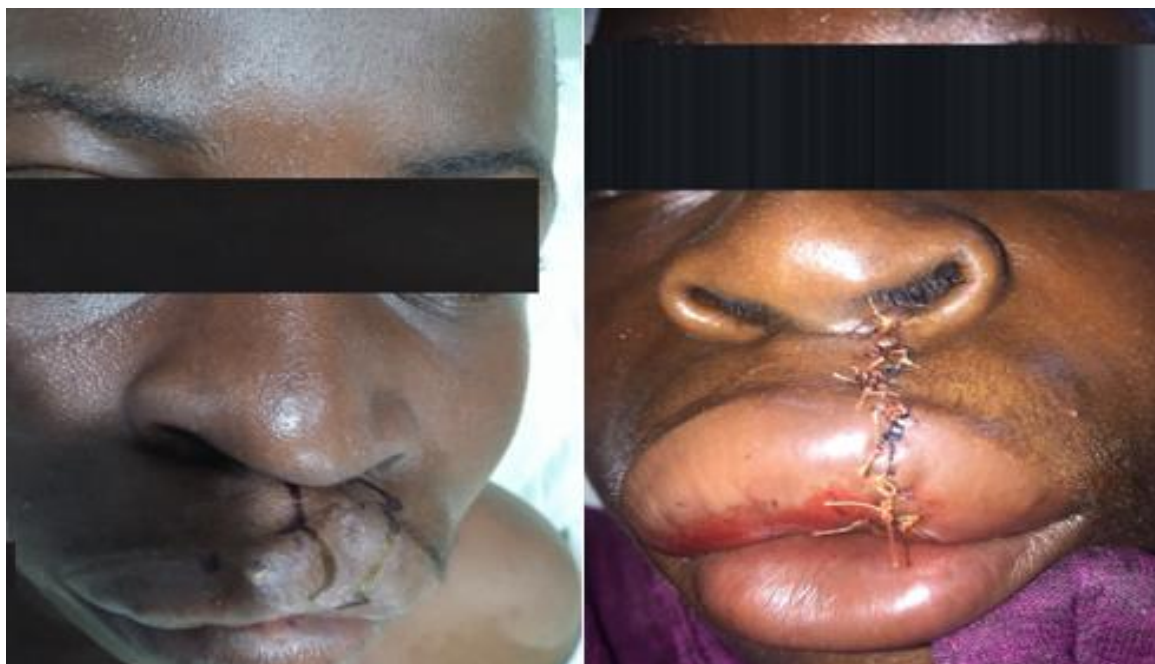


Figure 6. La technique de Fisher

5.3.3. Reconstruction de composants [12]

a) Plancher nasal

Le repositionnement de la base alaire est crucial pour corriger la déformation nasale.

Dans le cas d'un défaut osseux, la fermeture du plancher nasal fournit une plate-forme stable pour un repositionnement et une rotation 3D précis de l'aile. La

peau vestibulaire latérale soit la muqueuse vestibulaire latérale peut être apposée sur la muqueuse septale. Pour une fermeture encore plus postérieure nécessite une incision étendue le long du plateau palatin pour l'élévation du mucopérioste nasal. On peut encore utiliser un lambeau de cornet à base antérieure. Cette fermeture du plancher nasal facilite la palatoplastie ultérieure et la greffe osseuse alvéolaire.



Figure 7. Plancher nasal

b) Paroi nasale

Le mouvement antérieur de la paroi latérale de la narine et la libération du mucopérioste peuvent laisser un espace potentiel le long du bord piriforme. Ce défaut peut être traité de plusieurs manières selon les préférences du chirurgien ou le scénario clinique.

- Le lambeau de cornet est basé vers l'avant et pivote de 90 degrés pour combler le défaut après la libération de la paroi latérale de la narine,
- Le lambeau en L est fait du vermillon marginal de la lèvre latérale et la muqueuse qui seraient autrement rejetés lors de la réparation de la fente labiale,
- L'avancement latéral de la paroi nasale implique un mouvement du mucopérioste en continuité avec le reste du nez sous la forme d'un large lambeau.

c) Cloison nasale

Elle est abordée par l'incision de la lèvre médiale. La cloison nasale se trouve derrière une épine nasale antérieure souvent bifide. Ses attaches fermes du côté sans fente doivent être libérées pour étaler le cartilage et le repositionner sur la ligne médiane du visage. Smahel a décrit la correction de la position du septum caudal au moment de la réparation de la fente labiale améliorerait la forme nasale.

d) Cartilages de la pointe nasale

Les cartilages de la pointe nasale reposent sur une base nasale déformée. La dissection de la pointe nasale a déjà

été critiquée pour une perturbation potentielle de la croissance, mais l'anthropométrie les analyses à court terme et à long terme n'ont démontré aucune altération de la croissance.

e) Muqueuse des lèvres

Une incision et une libération adéquates du sillon buccal supérieur permettent à la muqueuse labiale latérale d'avancer pour rencontrer la muqueuse labiale médiale. Si le sillon vestibulaire du côté de la fente est bas sur l'alvéole, la muqueuse peut être fixée au périoste plus haut.



Figure 8. Muqueuse des lèvres

f) Musculature des lèvres

Du côté médial, la libération du muscle de la columelle allonge la lèvre et ouvre un espace.

Sur le côté latéral, la rotation vers le bas du muscle à partir de la base alaire crée un "triangle vide". Lorsque le muscle latéral est inséré dans la base de la columelle, une fronde musculaire se crée pour le seuil nasal. Dans le même temps, le triangle vide s'accoste contre l'aile à la jonction nez-joue et la hauteur du muscle de la lèvre médiale est augmentée. Une réparation musculaire supplémentaire établit le sphincter buccal, aligne les structures sus-jacentes et réduit la tension sur la réparation de la peau.



Figure 9. Musculature des lèvres

g) Peau de lèvre et vermillon

Le rouleau blanc et le vermillon doivent être parfaitement alignés. La lèvre et le nez doivent avoir une forme alignée. Les variations des ajustements dépendront de la technique utilisée.

En effet, Akinmoladun *et al.* [40] avait retrouvé dans son enquête que la majorité de chirurgiens ont entrepris une réparation des lèvres entre 3 et 4 mois et la rotation et l'avancement de lambeau de Millard ont été utilisés pour la réparation des lèvres par 91,2% [48,34,42]. La technique de Millard était plus pratiquée à des proportions de 78% et de 41% dans les études respectives [49] et de H. Scia *et al.* [42]. Par ailleurs, Akinmoladun *et al.* ont été contredit par le résultat d'une étude réalisée sur les profils cliniques des enfants nés avec des fentes orofaciales dans quatorze pays d'Afrique de l'Est où l'âge moyen pour la première intervention est de 9 ans [35]. Cela montre que bien que la fente soit détectable in utero et au moment de la naissance, la présentation pour la correction est encore retardée dans les communautés africaines. Bien que l'accès à la chirurgie augmentent, il y a toujours un besoin d'éducation des parents et de soignants par rapport aux avantages de l'intervention précoce [35].



Figure 10. Peau de lèvre et vermillon

5.3.4. Traitement de la fente labiale bilatérale [12,50]

Le traitement de la fente labiale bilatérale a évolué pour répondre à trois préoccupations spécifiques comment :

- Utiliser le prolabium,
- Recréer le manquant de columelle, et
- Gérer le prémaxillaire saillant.

La reconnaissance de la déformation et ses variations est un moteur clé de l'évolution des techniques chirurgicales. Différentes techniques ont été développées en suivant ce principe de la plastie bilatérale décrite ci-dessous. Ces différentes techniques ont été décrites par : VEAU, MILLARD, MULLIKEN, MACCOMB, CUTTING, ...

Une étude par sondage en 2012 avait constaté que les techniques les plus couramment utilisées sont le Millard

(38%), Mulliken (26%) et techniques de Manchester (12%) [48,51]. Les méthodes chirurgicales les plus courantes sont basées sur la méthode linéaire tels que celle de Millard (41,20%), Mulliken (56%), et Fisher et Noordhoff, plutôt que le lambeau triangulaire ou le lambeau carré qui nécessite une construction compliquée [42].

La Technique opératoire de Mulliken [52,12]



Figure 11. Les repères anatomiques sont tatoués et les incisions prévues sont marquées avant intervention

Mésurer:

a) *Le prolabium*

- Sur la ligne médiane de sous-nasale (la jonction entre la lèvre et le columelle) et l'aspect latéral des ailes nasales bilatérales. La distance entre le sous-nasale et la base des ailes du nez est enregistrée.
- Sur le philtrum, le point central (1) entre le vermillon et la peau est marqué et mesuré jusqu' au sou nasal : 8mm. A partir de point central (1) sur le vermillon, 2mm est mesure de chaque côté qui va donner les points (2) et (3). L'intervalle entre les points (2) et (3) est de plus au moins 4 ou 5 mm qui constituera les colonnes philtrales.
- Les bases latérales de columelle bilatérales donnent les points (4) et (5)
- Deux lignes parallèles sont tracées pour relier les points (2) au (4) et (3) au (5).

b) *Narine*

- La projection de la narine à partir de la jonction entre la lèvre et columelle jusqu'au plus point saillant sur la pointe du nez.

- Longueur columellaire sous-nasale-columelle à partir de la jonction entre la lèvre et la columelle à la ligne reliant le point le plus saillant sur le bord de la narine de chaque côté,
- La largeur nasale représentée par la distance entre les ailes du nez (AL-AL) ; c'est entre les points le plus latérale sur la courbure des ailes du nez.

c) *Les lèvres latérale*

- Marquer le point de Noordhoff qui est l'espace où la ligne blanche disparaît sur la lèvre latérale. C'est exactement où le vermillon sec et humide est étroit.
- Les deux points de Noordhoff sur les lèvres latérales constitueront le numéros (8) et (9).
- La longueur de lambeau d'avancement de prolabiale de 8mm est calculée à partir de ces points (8) et (9) sur les lèvres latérales, ce qui permet de pointer le numéros (6) et (7).
- Ces points (6) et (7) forment les parties latérales de sommet de cupidon et vont rejoindre les points (2) et (3) médialement.
- Deux lignes équidistantes vont relier les points 6 et 8 et 7 et 9.
- Afin de former le tubercule médian grâce aux vermillons secs des lèvres latérales, une incision de

3mm est réalisée sur les lèvres latérales à partir de l'extrémité distale de lambeau d'avancement.

A. Administration de l'Anesthésique Locale

- 1) La solution de lidocaïne avec épinéphrine de 1 ;200000 est infiltrée dans le nez, prolabium et éléments labiaux latéraux.
- 2) But : avoir la vasoconstriction des vaisseaux nourriciers notamment l'artère labiale supérieure, de la base de columelle, des ailes et orifices nasaires. L'infiltration continue au niveau de prolabium et des lèvres latérales. Le nerf infraorbitaire est infiltré pour assurer l'analgésie post opératoire.

B. Incision et Mobilisation des Lambeaux

- 1) **Lèvres latérales** : cette préférence de commencer par la lèvre latérale s'explique par le fait que ça favoriserait la réduction d'hémorragie la prolabiale. Saisir la lèvre latérale pour avoir de tourniquet et commencer à l'inciser. Les incisions curvilignes favorisent à gagner une certaine longueur de la lèvre latérale. L'incision de lambeau d'avancement est faite à partir de la base de l'aile jusqu' à la ligne blanche. La muqueuse sèche est incisée à 3mm proximal de point distal de l'incision de lambeaux avancement. Puis la mobilisation de lambeau de Vermillon sec jusqu' au point 6. Il constitue un lambeau robuste triangulaire et il sera utilisé pour la formation de tubercule de la lèvre. Au niveau de point (6), séparation de tissus mou avec le plan sus périosté de maxillaire. Le coté controlatérale est incisé de la même manière. Actuellement, l'architecture nasale peut être créée sans réaliser l'incision cutanée autours de l'aile de la narine à cause de traces de suture. Le segment de la lèvre latérale doit arriver au niveau de la ligne médiane pour faciliter la reconstruction de muscle orbiculaire.

- 2) **Prolabiale** : L'incision prolabiale s'étend vers le haut tout droit jusqu'à la columelle en laissant un volet latéral en forme de fourchette qui seront réséqués par la suite. L'incision progresse jusqu'au derme permettant de surélever les tissus mous sous-cutanés sur plan périosté de maxillaire. En utilisant une

incision rétrograde de la voie d'abord nasale, un lambeau prolabio-columellaire est surélevé en poursuivant l'incision derrière le prolabium le long de septum membraneux jusqu'au septum angle, de sorte que les piliers médiaux montent avec le rabat.

- 3) **Dissection des Muscles** : L'orbiculaire des lèvres est disséqué à partir de derme sus jacent les lèvres latérales de 5mm. Une libération adéquate des tissus permet d'éviter une suture sous tension si possible. Le Muscle Orbiculaire oris pars marginalis est disséqué de la muqueuse labiale de 3 à 4mm. Un lambeau à L est excisé pour fermer le prémaxillaire. Cette manœuvre est reprise sur le côté opposé. Le muscle orbicularis doit croiser le segment opposé. En cas de tension élevée lors de la tentative de suture, une libération de la lèvre latérale sur le maxillaire est nécessaire.

C. Fermeture de la lèvre

Le sulcus gingivobuccal est créé par la suture entre la muqueuse prolabiale sur le maxillaire ce qui va permettre au muscle orbiculaire oris de glisser au travers. Fermeture de plancher nasal en préservant la muqueuse afin d'éviter une sténose des narines. Fermer la muqueuse labiale avec fils résorbable 4/0. Suture des muscles avec 4/0 résorbable. Placer le nœuds de Donati vertical pour inverser le muscle orbiculaire oris sous le tubercule. Crée le cupidon grâce à un fils mis dans le derme aux points (2), (3), (6), et (7). Placer 6/0 absorbable sur la peau. Allonger la columelle en utilisant un lambeau d'avancement ramifié soit en V - vers-Y. Compléter en plaçant les fils sur d'autres surfaces de prolabiale. Appliquer la pommade tétracycline sur l'étendue de la plaie. Certains chirurgiens préfèrent faire immédiatement la rhinoplastie primaire au moment de la plastie labiale par l'allongement de columelle par une incision médiane V-VERS-Y.

D. Soins post opératoire

Objectif est de contrôler la douleur, faire la promotion de reprise de l'alimentation précoce et prévenir l'infection. Sérum physiologique goutte nasale est instillé dans les narines.



Figure 12. Fente palatine

Objectifs [12,53]

La fermeture anatomique de la fente palatine, la production d'un langage normal et la minimisation des troubles de la croissance.

Entre 2007 et 2013 la technique de palatoplastie de Langenbeck était la méthode la plus utilisée pour la plastie palatine plus que la technique de palatoplastie à deux lambeaux de Bardach et Véloplastie Intravelar de Furlow qui était introduite en 2014 [33]. Dans une autre étude effectuée au Nigeria, les techniques Bardach à 2 lambeaux, réparation V-Y push back, double reverse de plastie en « Z » ou réparation en ligne droite du palais mou étaient plus pratiquées [37]. Il était ressorti dans une étude effectuée en 2014 que les Pays en Voies de développement à faible revenu (RNB inférieur à 567 USD) ont les taux les plus bas de réparations palatines à 22% contre 38% dans les pays à faible revenu intermédiaire (RNB \$568 à \$1760) et 52% dans les pays à revenu intermédiaire supérieur (RNB \$1761 à 6522 \$) [54].

Les principes suivants sont dictés par les objectifs de la réparation :

- Fermeture anatomique du défaut
- Suture sans tension
- Réorientation de la musculature du palais mou anormalement positionnée pour reconstruire le levator veli palatini ou péristaphylin interne
- Allongement et rétro positionnement du palais mou
- Minimiser les zones dénudées de l'os et de la muqueuse nasale ou buccale

- Fermeture en couches du palais dur et mou

Considérations générales :

L'intubation orotrachéale peut être difficile en cas de syndrome de Pierre Robin, hypoplasie de la face médiale...

Après que l'intubation orotrachéale est achevée et sécurisée, le patient est positionné en extension gentille de la colonne cervicale et écarteur bouche de Ding man est mis en place. Les écarteurs des lèvres amélioreraient la visibilité. Le palais dur, mou et éventuellement la zone neurovasculaire est injectée avec la lidocaïne adrénalinée 1 : 200000 [12].

Techniques de réparation du palais mou [53, 12]

En 1931, Veau a préconisé de séparer la musculature du palais mou de son insertion sur le palais dur postérieur pour allonger le palais mou et réduire la tension sur la fermeture muqueuse dans but de l'amélioration de la parole.

En 1969, **Kriens** a décrit une technique de véloplastie Intravelar qui consiste à fermer en trois couches le palais mou : muqueuse nasale, musculature du palais mou et muqueuse buccale. Cette technique permet de restaurer la fonction de la fronde musculaire pour réduire le dysfonctionnement de l'oreille moyenne et améliorer le mouvement du palais.

En 1978, **Léonard Furlow et Brian Sommerlad** ont apporté la plastie en Z à double opposition de deux

lambeaux en z en miroir - un lambeau muqueux antérieur et un lambeau myomuqueux postérieur - pour créer une fronde musculaire qui se chevauche sans avoir besoin

d'incisions relaxantes. Elle permet d'obtenir de bons résultats d'élocution [55,53].

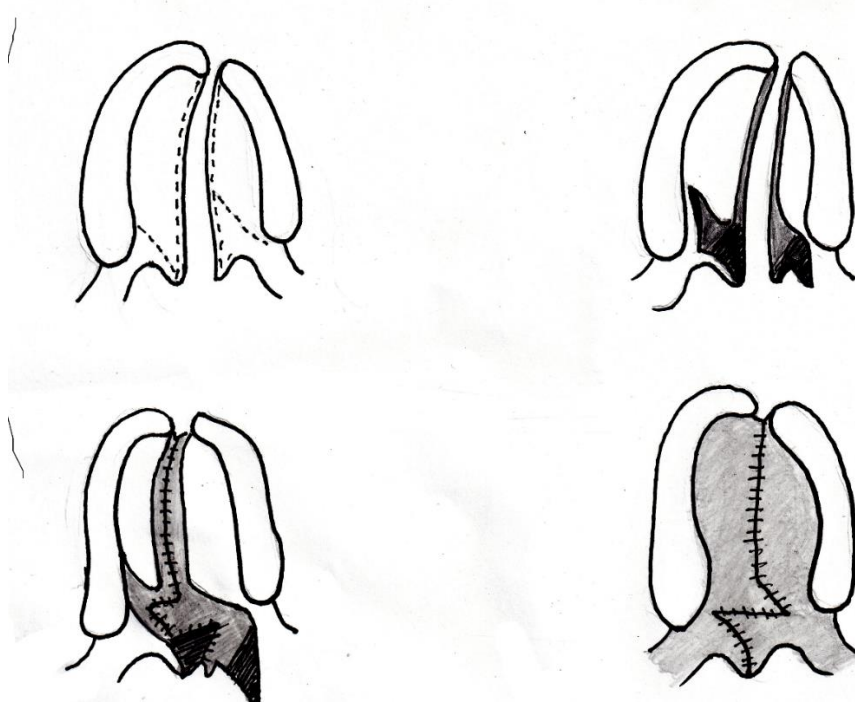


Figure 13. Technique de Léonard Furlow et Brian Sommerlad

Techniques de réparation du palais dur

Von Langenbeck : Cette technique implique une incision le long du côté oral des bords de la fente et une incision de relaxation latérale le long de la crête alvéolaire postérieure pour créer deux lambeaux mucopériostés élevés à partir des os du palais dur. Ces lambeaux pourraient ensuite être mobilisés médialement pour

fermer le palais dur tout en assurant une meilleure vascularisation et une fermeture sans tension. Cette palatoplastie de Langenbeck est souvent associée à la véloplastie intravelaire. Elle est aussi appelée technique du lambeau mucopériosté bi pédiculaire de Von Langenbeck qui nécessite une dissection réduite du palais antérieur et donc moins de perturbation de la dentition et de la croissance osseuse faciale [12,56].



Figure 14. La technique de palatoplastie de Von Langenbeck

En 1967, **Bardach**, un chirurgien polonais, a modifié la technique à deux lambeaux de Langenbeck dans le but de réduire les cicatrices et le déficit de croissance

maxillaire en minimisant l'exposition osseuse du palais dur. Les deux lambeaux reposent sur la grande artère palatine en arrière [57,56,53].

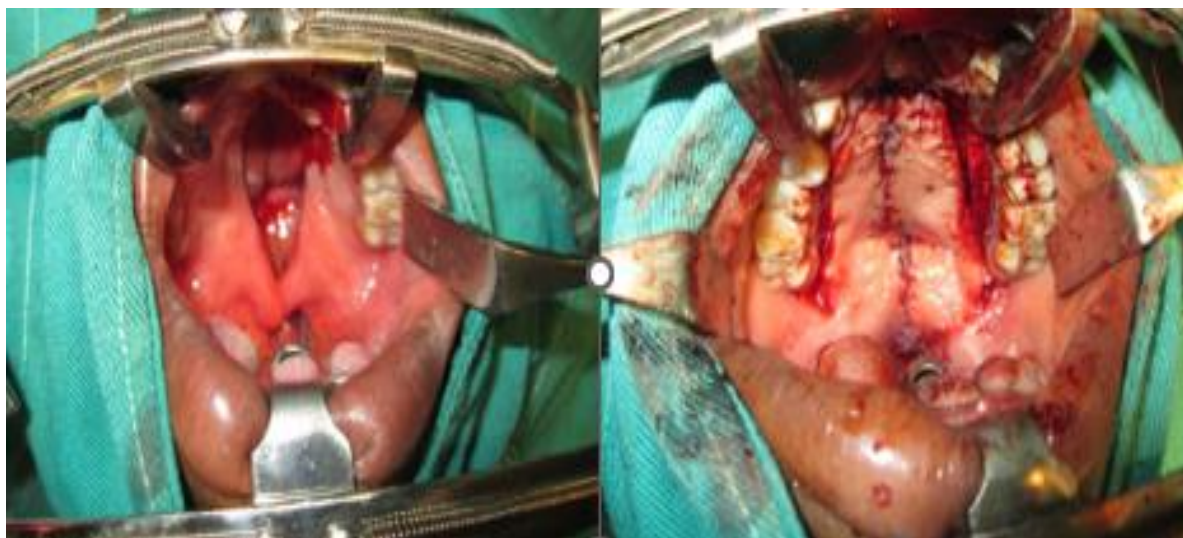


Figure 15. La technique de palatoplastie à deux lambeaux de Bardach

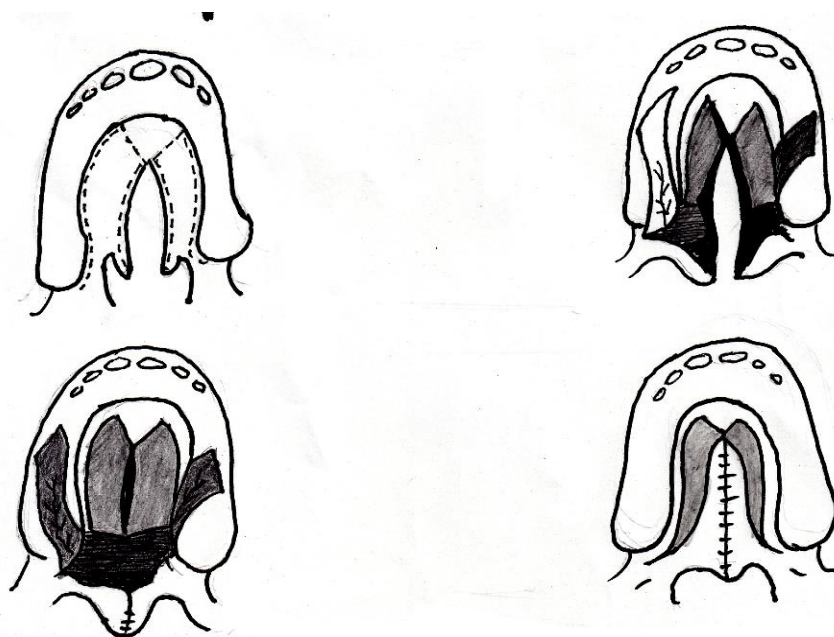


Figure 16. Technique de palatoplastie Veau-Wardill-Kilner

Dans cette technique, la procédure V-Y est réalisée de sorte que l'ensemble du lambeau mucopériosté et le palais mou soient rétro positionnés et que le palais soit allongé. Cependant, il laisse une vaste zone libre antérieurement et latéralement le long de la marge alvéolaire avec de l'os membraneux exposé. La zone brute guérit en seconde intention. La conséquence de la technique il y a un raccourcissement du palais, une déformation de l'arc alvéolaire, la surface nasale reste ouverte et un mauvais alignement dentaire [56].

5.3.5. Qualité de vie des patients avec fentes labiopalatines en Afrique subsaharienne

En Afrique subsaharienne où les croyances culturelles sont très marquées sur la spiritualité et la sorcellerie, le fait de mettre au monde un enfant avec fente labiale et/ou palatine a un impact sur la vie psychologique, sociale, économique et familiale. Une étude pilot faite au Nigeria avait montré de détresse psychosociale chez les mères qui avaient mis au monde des enfants qui avaient

des fentes orofaciales et ces dernières imposaient une dépense financière supplémentaires pour les familles [58]. En se référant, sur la définition de la santé comme étant un état de bien-être physique, mental et social et pas seulement l'absence de maladie ou d'infirmité [59].

Basé sur ce concept, il a été avancé que la mesure de la santé ne devrait pas se limiter à l'utilisation de normes exclusivement d'indicateurs cliniques mais également à la qualité de vie (QdV) qui est de plus en plus reconnu comme un résultat de santé important chez les personnes opérées [60].

La qualité de vie (QdV) fait référence à « la perception qu'a un individu de sa position dans la vie dans le contexte de la culture et les systèmes de valeurs dans lesquels ils vivent et par rapport à leurs objectifs, attentes, normes et préoccupations » [61] Organisation mondiale de la santé, [OMS] QQL, 1994). La qualité de vie cherche à obtenir la santé totale des patients, expérience connexe en évaluant de vastes domaines tels que le bien-être émotionnel, physique, fonctionnel et spirituel. Compte tenu de sa nature subjective, la QVLS doit être mesurée à l'aide de PROM (Patient Rapport Outcome Measures) génériques ou spécifiques à une condition [62].

Les instruments utilisés sont le CLEFT -Q et le VELO. Le CLEFT- Q réponds à toutes les exigences concernant la validité, la fiabilité et la fourniture des informations détaillées spécifiques à la fente. Le questionnaire VPI (VeloPharygeal Insufficiency) Effets on Life Outcomes (VELO) est composé d'une partie adressée au parent (26 items) et à l'enfant soigné (23 items) pour évaluer l'impact sur lié au fonctionnement (la parole, de déglutition) et le bien-être des patients (difficultés situationnelles, impact émotionnel, perception par les autres) [63]. Certains auteurs de l'Afrique Subsaharienne ont utilisé ces instruments pour évaluer la qualité de vie des patients. C'est notamment dans cette étude réalisée au Nigeria qui a démontré que le fait d'avoir un enfant avec la fente labiale ou/et palatine avait une influence sur le sociale, l'économique, la psychologique, la familiale et d'adaptation. Le score total préopératoire moyen de QdV pour les familles était de $89,6 \pm 2,4$. La proportion de familles dont la qualité de vie était affectée était de 95,7%. Les domaines avec le plus grand impact étaient le domaine financier avec un score moyen de $11,8 \pm 1,6$ et le domaine social avec un score de $41,1 \pm 3,8$; ces domaines ont été touchés dans 73,6% et 68,5% des familles, respectivement. Lorsque l'on recherche le type de fente qui a plus affecté la famille, dans cette étude ce sont les familles d'enfants présentant une fente labiale bilatérale qui étaient les plus touchés, car tous (100%) ont indiqué que leur qualité de vie a été touchée en

préopératoire, suivi de près par les familles de ceux qui avaient une fente labiale unilatérale (98,0%). Quant en ce qui concerne la QdV après l'intervention, il y avait une nette amélioration avec un score total moyen de qualité de vie des familles après la chirurgie qui était de $54,2 \pm 1,6$, ce qui était significativement inférieur à la moyenne de score de qualité de vie préopératoire, indiquant une amélioration significative dans la qualité de vie ($P < 0,001$). Cette QdV était améliorée dans tous les domaines. Une étude réalisée en Éthiopie a révélé que le traitement chirurgical était associé à une meilleure QdV du point de vue du parent ou accompagnateur (EVA, 0,17; IC à 95%, 0,09 à 0,26; TTO, 0,15; IC 95%, 0,05 à 0,25) du point de participants sociaux (EVA, 0,21; IC à 95%, 0,16 à 0,26; TTO, 0,17; IC à 95%, 0,13 à 0,22; SG, 0,11; IC à 95%, 0,06 à 0,15) [64]. Bundi, Irene Gatwiri¹, *et al.* [65] ont mené une étude à l'hôpital Kenyatta sur la QdV des patients opérés pour fente palatine avec l'insuffisance vélopharyngée (IVP), il y avait statistiquement une association significative entre la gravité du IVP et l'air sortant du nez lorsque les répondants parlent. Signalons également une association significative entre la sévérité du VPI et la perception que son propre langage qui était différent des autres, il y avait une association significative entre la gravité du IVP et la difficulté à comprendre les autres lorsqu'il ne voit pas leur visage. Les résultats montrent que la plupart des personnes atteintes de IVP après la réparation de la fente palatine ont eu des problèmes de l'air sortant du nez et des difficultés d'élocution [66]. Le résultat de l'autre étude sur Qualité de vie liée à la santé et fonction faciale chez les enfants avec une fente palatine réparée participant à une enquête où on a utilisé le questionnaire de CLEFT- Q, la fonction de la parole et la détresse de la parole étaient les plus faibles pour les deux enquêtés de 21 ans (34% et 36%, respectivement) et de 11 ans (34% et 42%, respectivement) pour les participants qui ont été opéré de la fente palatine à un âge plus avancé, 19 ans et 5 ans, respectivement. Les scores les plus élevés pour la fonction de la parole et des troubles de la parole ont été observés chez les participants qui avaient eu une réparation du palais avant 1 an. Les participants qui avaient des scores inférieurs dans la fonction sociale et la fonction scolaire également avaient de faibles scores sur la fonction psychologique. Les scores les plus bas ont été vus avec le participant le plus âgé. Le score le plus élevé sur la fonction psychologique a été observée chez les 11 ans qui, malgré ayant une mauvaise fonction de la parole et des scores de détresse, avaient des scores, dépassant les valeurs normatives également dans le domaine social et scolaire fonction. Aucun participant avait un score de 100% pour manger et boire [67].

Conclusion

La fente labiale et palatine est réalité dans notre pays la République Démocratique du Congo en particulier et en Afrique Subsaharienne en générale. La prise en charge de la fente labiale, alvéole-palatine doit être pluridisciplinaire ou le chirurgien, l'anesthésiste, le gynécologue, le radiologue ou échographiste, le psychologue, le pédiatre, l'Otorhinolaryngologiste, l'orthophoniste, l'orthodontiste et le généticien doivent travailler ensemble pour assurer une réhabilitation esthétique et

fonctionnelle de l'enfant ou l'adulte porteur de fente. Une analyse de chaque cas de fente permet de sélectionner la technique appropriée pour réparer différentes couches et structures. Pour assurer les soins optimaux, le chirurgien doit pouvoir choisir une approche standardisée parce qu'il existe des controverses dans le choix des techniques.

Conflicts d'intérêt : Aucun.

Références

1. Tolarova MM, Al-Kharafi L, Tolar M. Pediatric cleft lip and palate. *Medscape drugs, disease and procedures* 2009; 1-12.
2. Reilly, S., Reid, J., Skeat, J., Cahir, P., Mei, C., & Bunik, and the Academy of Breastfeeding Medicine, M. ABM Clinical Protocol# 17: Guidelines for breastfeeding infants with cleft lip, cleft palate, or cleft lip and palate, Revised 2013. *Breastfeeding medicine* 2013; 8(4): 349-353.
3. Sadove, A. M., van Aalst, J. A., & Culp, J. A. Cleft palate repair: art and issues. *Clinics in plastic surgery* 2004; 31(2), 231-241.
4. Kesande, T., Muwazi, L. M., Bataringaya, A., & Rwenyonyi, C. M. Prevalence, pattern and perceptions of cleft lip and cleft palate among children born in two hospitals in Kisoro District, Uganda. *BMC Oral Health* 2014; 14, 1-7.
5. Suleiman AM, Hamzah ST, Abusalab MA, Samaan KT. Prevalence of cleft lip and palate in a hospital-based population in the Sudan. *International journal of paediatric dentistry*, 2005; 15(3): 185-189.
6. Butali, A., Adeyemo, W. L., Mossey, P. A., Olasoji, H. O., Onah, I. I., Adebola, A., ... & Awoyale, T. A. Prevalence of orofacial clefts in Nigeria. *The Cleft palate-craniofacial journal* 2014; 51(3): 320-325.
7. Eshete, M., Gravenm, P. E., Topstad, T., & Befikadu, S. The incidence of cleft lip and palate in Addis Ababa, Ethiopia. *Ethiopian medical journal* 2011; 49(1) : 1-5.
8. Mbuyi-Musanzayi, S., Kayembe, T. J., Kasha, M. K., Lukusa, P. T., Kalenga, P. M., Tshilombo, F. K., et al. Non-syndromic cleft lip and/or cleft palate: Epidemiology and risk factors in Lubumbashi (DR Congo), a case-control study. *Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery* 2018; 46(7): 1051-1058.
9. Dursun A, Öztürk K, Albay S. Development of hard and soft palate during the fetal period and hard palate asymmetry. *Journal of Craniofacial Surgery*, 2018; 29(8) : 2358-2362.
10. Rinkoff S, Adlard RE. Embryology, Craniofacial Growth, And Development. In: *StatPearls*. StatPearls Publishing, Treasure Island (FL); 2023. PMID: 34283522.
11. Sivertsen A, Wilcox AJ, Skjaerven R, et al. Familial risk of oral clefts by morphological type and severity: population based cohort study of first degree relatives. *BMJ (Clinical Research ed.)*. 2008 Feb;336(7641):432-434.
12. Goudy SL, Tollefson TT. Complete cleft care: cleft and velopharyngeal insufficiency treatment in children. *Acta Stomatol. Croat.* 2015 ; 49 (3) : 255.
13. Roesch ZK, Tadi P. Anatomy, Head and Neck, Neck. [Updated 2023 Jul 24]. In: *StatPearls* [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 Jan-. Available from: <https://www.ncbi-nlm-nih-gov.ukzn.idm.oclc.org/books/NBK542313>
14. Suárez-Quintanilla J, Fernández Cabrera A, Sharma S. Anatomy, Head and Neck: Larynx. In: *StatPearls*. StatPearls Publishing, Treasure Island (FL); 2023. PMID: 30855790.
15. Perry JL. Anatomy and physiology of the velopharyngeal mechanism. *Semin Speech Lang.* 2011 May;32(2):83-92.
16. da Silva, D. P., Dornelles, S., Paniagua, L. M., da Costa, S. S., & Collares, M. V. M. Velopharyngeal Sphincter Pathophysiologic Aspects in the in Cleft Palate. *ntl. Arch. Otorhinolaryngol.* 2008; 12(3): 426-435.
17. Scherer, N. J. (1999). The speech and language status of toddlers with cleft lip and/or palate following early vocabulary intervention. *American journal of speech-language pathology*, 8(1), 81-93.
18. Dramé, B. M., Sanogo, A., Bah, A., Kokaina, C., Traore, T., Cissé, O., et al. La prise en charge des fentes labiales a l'hôpital Nianankoro Fomba de Segou. *Revue Malienne de Science et de Technologie* 2018 ; 20 : 59-71.
19. Rakotoarison RA, Rakotoarivony AE, Rabesandratana N, Razafindrabe JB, Andriambololona R, Andriambololo-Nivo R, Feki A. Cleft lip and palate in Madagascar 1998-2007. *Br J Oral Maxillofac Surg.* 2012 Jul;50(5):430-4.

20. Odhiambo A, Rotich EC, Chindia ML, Macigo FG, Ndavi M, Were F. Craniofacial anomalies amongst births at two hospitals in Nairobi, Kenya. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2012 May;41(5):596-603.
21. Hlongwa P, Levin J, Rispel LC. Epidemiology and clinical profile of individuals with cleft lip and palate utilising specialised academic treatment centres in South Africa. *PLoS One.* 2019 May 9;14(5):e0215931.
22. Sangwa CM, Mukuku O, Tshisuz C, Panda JM, Kakinga M, Kitembo MF, Mutomb JF, Odimba BF. Fentes labiopalatines dans la province du Katanga en République Démocratique du Congo: aspects épidémiologiques, anatomocliniques et thérapeutiques [Cleft lip palate in the Katanga Province of the Democratic Republic of Congo: epidemiological, clinicopathological and therapeutic aspects]. *Pan Afr Med J.* 2014 Apr 28;17:319.
23. Amady, C., Keita, K., Kassambara, A., Diallo, M. G., Soumaré, M., Tangara, M., et al. Impact des Fentes Labio-Palatines sur la Denture: Analyse de 30 Observations au Centre National d'Odontostomatologie de Bamako: Impact des fentes labio-palatines sur la denture à Bamako. *Health Sciences and Disease* 2022 ; 23(4) : 22-24.
24. Madaree, A. (2023). Epidemiology of Clefts in Kwazulu Natal: Comparison With Systematic Review Analysis, Similarities, and Differences. *Journal of Craniofacial Surgery*, 34(1), 65-69.
25. Eshete M. Pattern of Orofacial Clefts at A Tertiary Care Hospital in Ethiopia. *Ethiop J Health Sci.* 2021 Nov;31(6):1175-1184.
26. 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 Feb 14;15:8.
27. Kamla I, Kamgaing N, Billong S, Tochie JN, Tolefac P, de Paul Djientcheu V. Antenatal and postnatal diagnoses of visible congenital malformations in a sub-Saharan African setting: a prospective multicenter cohort study. *BMC Pediatr.* 2019 Nov 25;19(1):457.
28. Obi IF, Nwokoro UU, Ossai OP, Nwafor MI, Nguku P. Descriptive epidemiology of external structural birth defects in Enugu State, Nigeria. *Ghana Med J.* 2022 Dec;56(4):268-275.
29. Dixon MJ, Marazita ML, Beaty TH, Murray JC. Cleft lip and palate: understanding genetic and environmental influences. *Nat Rev Genet.* 2011 Mar;12(3):167-78.
30. Inchingolo AM, Fatone MC, Malcangi G, Avantario P, Piras F, Patano A, Di Pede C, Netti A, Ciocia AM, De Ruvo E, Viapiano F, Palmieri G, Campanelli M, Mancini A, Settanni V, Carpentiere V, Marinelli G, Latini G, Rapone B, Tartaglia GM, Bordea IR, Scarano A, Lorusso F, Di Venere D, Inchingolo F, Inchingolo AD, Dipalma G. Modifiable Risk Factors of Non-Syndromic Orofacial Clefts: A Systematic Review. *Children (Basel).* 2022 Nov 28;9(12):1846.
31. Veau VJR. *Bec-de-lièvre.* Paris : Masson, 1938.
32. Noirrit-Eclassan, E., Pomar, P., Eclassan, R., Terrie, B., Galinier, P., & Woisard, V. (2005). Plaques palatines chez le nourrisson porteur de fente labiomaxillaire. *EMC-Stomatologie*, 1(1), 60-79.
33. Kabuyaya MK, Onalongombe A, Mekonen E, Van Ye TM, Millican P, Wembonyama SO, Akinja SU. Epidemiological, clinical and therapeutic aspects of cleft lip and palate in the Democratic Republic of Congo: about 1666 cases. *BMC Oral Health* 2024; 24:590.
34. Blake N, Edeling H, Bekker D, Kotzé PJ, du Plessis R, Steyn JF, Joubert G, Jooste JF. The spectrum of orofacial clefts and treatment logistics at Universitas Academic Hospital, Bloemfontein, South Africa. *S Afr J Surg.* 2021 Jun;59(2):57-61.
35. Belachew, F. K., Gerbu, D. G., Weldesenbet, E. B., Abay, E. S., Maswime, S., & Eshete, M. (2022). Clinical Profiles of children born with Orofacial Clefts: Results from Fourteen East African Countries. *medRxiv*, 2022-11. doi: <https://doi.org/10.1101/2022.11.09.22282144>
36. Tollefson TT, Shaye D, Durbin-Johnson B, Mehdezadeh O, Mahomva L, Chidzonga M. Cleft lip-cleft palate in Zimbabwe: estimating the distribution of the surgical burden of disease using geographic information systems. *Laryngoscope.* 2015 Feb;125 Suppl 1:S1-14.
37. Hohlfeld, J., de Buys Roessingh, A., Herzog, G., Fabre, M., Cherpillod, J., Waridel, F., et al. Prise en charge des fentes labio-maxillo-palatines au CHUV. *Revue médicale suisse* 2009 ; 191 : 402.
38. Vasquez MP. Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS). Fentes labiales et / ou palatines. 2021.
39. Wester JR, Weissman JP, Reddy NK, Chwa ES, Gosain AK. The Current State of Cleft Care in Sub-Saharan Africa: A Narrative Review. *Cleft Palate Craniofac J.* 2022 Sep;59(9):1131-1138.
40. Akinmoladun V, Ademola S, Olusanya A. Management of cleft lip and palate in Nigeria: A survey. *Niger J Clin Pract.* 2017 Nov;20(11):1355-1359.
41. Johan, F., & Fagan, J. M. *Open Access Atlas of Otolaryngology.* Cape Town: Head & Neck Operative Surgery. 2017.
42. Moussa, M., Kaka, H. A., Roufai, L., Trigo, E. E., Pognon, S. B., & Negrini, J. P. (2020). Les fentes labio-palatines au Niger: Aspects épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et évolutifs à propos de 285 cas. *Health Sciences And Disease*, 21(10) : 18-22.

43. Garango MAH. Bilan de l'expérience de l'hôpital «mère- enfant» le Luxembourg dans la prise en charge des fentes labio-palatines au Mali. A propos de 435 cas de 2001 à 2012. Thèse ; 2001.
44. Roussel LO, Myers RP, Girotto JA. The Millard Rotation-Advancement Cleft Lip Repair: 50 Years of Modification. *Cleft Palate Craniofac J.* 2015 Nov;52(6):e188-95.
45. Oberniedermayer A. Le Mesurier's operation for hare lip. *Arch Dis Child.* 1960;35(179):103-7. doi: 10.1136/adc.35.179.103.
46. Randall P. A triangular flap operation for the primary repair of unilateral clefts of the lip. *Plastic and reconstructive surgery* 1959; 23(4): 331-347.
47. Tse, R. Unilateral cleft lip: principles and practice of surgical management. In *Seminars in plastic surgery* 2012; 26 (4): 145-155.
48. Michael AI, Olorunfemi G, Olusanya A, Oluwatosin O. Trends of cleft surgeries and predictors of late primary surgery among children with cleft lip and palate at the University College Hospital, Nigeria: A retrospective cohort study. *PLoS One.* 2023 Jan 3;18(1):e0274657.
49. Olosoji HO, Hassan A, Adeyemo WL. Survey of management of children with cleft lip and palate in teaching and specialist hospitals in Nigeria. *The Cleft palate-craniofacial journal* 2011; 48(2) : 150-155.
50. Xue AS, Buchanan EP, Hollier JrLH. Bilateral cleft lip repair: lessons from history. *Plastic and Reconstructive Surgery* 2022; 150(1) : 201e-210e.
51. Brydon CA, Conway J, Kling R, Mehta L, Jabs EW, Taub PJ. Cleft lip and/or palate: one organization's experience with more than a quarter million surgeries during the past decade. *J Craniofac Surg.* 2014 Sep;25(5):1601-9.
52. Lim JS, Lee GT, Jung YS. Repair of bilateral cleft lip and nose by the Mulliken method: a case report," *J. Korean Assoc. Oral Maxillofac. Surg.* 2012; 38(6): 360. doi: 10.5125/jkaoms.2012.38.6.360
53. Naidu P, Yao CA, Chong DK, Magee WP 3rd. Cleft Palate Repair: A History of Techniques and Variations. *Plast Reconstr Surg Glob Open.* 2022 Mar 28;10(3):e4019.
54. Cubitt JJ, Hodges AM, Van Lierde KM, Swan MC. Global variation in cleft palate repairs: an analysis of 352,191 primary cleft repairs in low- to higher-middle-income countries. *Cleft Palate Craniofac J.* 2014 Sep;51(5):553-6.
55. Fisher DM, Sommerlad BC. Cleft lip, cleft palate, and velopharyngeal insufficiency. *Plast Reconstr Surg.* 2011 Oct;128(4):342e-360e.
56. Agrawal K. Cleft palate repair and variations. *Indian J Plast Surg.* 2009 Oct;42 Suppl(Suppl):S102-9.
57. Campbell A, Costello BJ, Ruiz RL. Cleft lip and palate surgery: an update of clinical outcomes for primary repair. *Oral Maxillofac Surg Clin North Am.* 2010 Feb;22(1):43-58.
58. Onah, I. I., & Achor, J. U. (2014). Psychiatric morbidity and quality of life among mothers of children with orofacial cleft disorders in Enugu: A pilot study. *Nigerian Journal of Plastic Surgery*, 10(2), 10.
59. Grad, F. P. (2002). The preamble of the constitution of the World Health Organization. *Bulletin of the World Health Organization*, 80, 981-981.
60. Emeka, C. I., Adeyemo, W. L., Ladeinde, A. L., & Butali, A. (2017). A comparative study of quality of life of families with children born with cleft lip and/or palate before and after surgical treatment. *Journal of the Korean Association of Oral and Maxillofacial Surgeons*, 43(4), 247.
61. Taillefer, M. C., Dupuis, G., Roberge, M. A., & LeMay, S. (2003). Health-related quality of life models: Systematic review of the literature. *Social Indicators Research*, 64, 293-323.
62. Bruneel L, Alighieri C, De Smet S, Bettens K, De Bodt M, Van Lierde K. Health-related quality of life in patients with cleft palate: Reproducibility, responsiveness and construct validity of the Dutch version of the VELO questionnaire. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2019 Apr;119:141-146.
63. Bhuskute A, Skirko JR, Roth C, Bayoumi A, Durbin-Johnson B, Tollefson TT. Association of Velopharyngeal Insufficiency With Quality of Life and Patient-Reported Outcomes After Speech Surgery. *JAMA Facial Plast Surg.* 2017 Sep 1;19(5):406-412.
64. Chung KY, Gebretekle GB, Howard A, Pullenayegum E, Eshete M, Forrest CR, Sander B. Patient-Proxy and Societal Perspectives of Quality-of-Life Utilities in Children With Cleft Lip and Palate Managed With Surgical Repair vs No Repair in Ethiopia. *JAMA Netw Open.* 2022 Jul 1;5(7):e2220900.
65. Bundi, I. G. Velopharyngeal insufficiency on quality of life of adults with repaired cleft palate in Kenyatta National Hospital, Nairobi city county, Kenya. Doctoral dissertation, Kenyatta University; 2021.
66. Bundi, I. G., Karia, M., & Abuom, T. Effects Of Velopharyngeal Insufficiency On Quality Of Life Of Adults With Repaired Cleft Palate In Kenyatta National Hospital, Nairobi, Kenya. *IOSR Journal of Humanities And Social Science* 2021; 26(9): 47-57.
67. Michael AI, Olusanya AA. The cleft Q as an outcome measure after palatoplasty. *Afr J Paediatr Surg.* 2022;19(4):268-270.