



HAL
open science

Élaboration d'un livret sur les fentes vélo-palatines à destination du personnel hospitalier des maternités

Magali Cieutat

► **To cite this version:**

Magali Cieutat. Élaboration d'un livret sur les fentes vélo-palatines à destination du personnel hospitalier des maternités. Sciences cognitives. 2011. dumas-01307032

HAL Id: dumas-01307032

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01307032>

Submitted on 20 Jun 2016

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

CIEUTAT Magali
08/08/1987

ELABORATION D'UN LIVRET
SUR LES FENTES VELO-PALATINES
A DESTINATION DU PERSONNEL HOSPITALIER
DES MATERNITES

Mémoire présenté en vue de l'obtention du
certificat de capacité d'orthophoniste

Université Bordeaux Segalen
Département d'Orthophonie

Année 2010-2011

Merci à Melle Pons, ma directrice de mémoire qui m'a accompagnée tout au long de cette année. Son aide, sa disponibilité et ses conseils m'ont été très précieux.

Merci également à Mme Lamothe-Corneloup, directrice de l'école d'orthophonie, à l'écoute dès que nous en avons besoin.

Je tiens également à remercier toutes les personnes qui m'ont permis de mener à bien ce projet, les cadres sages-femmes et le personnel des maternités d'Arcachon, Blaye, Bordeaux, Bruges, Langon, Libourne et Lormont.

Merci également aux parents qui ont accepté de partager leur expérience.

Merci à tous ceux qui m'ont formée pendant mon parcours dans l'école d'orthophonie, les professeurs ainsi que mes maîtres de stage.

Je remercie également les membres du jury de ma soutenance d'avoir accepté d'être présents.

Pour finir, un merci tout particulier à mes proches qui m'ont soutenue pendant tous ces moments riches en émotion.

J'espère que je serai digne de votre confiance tout au long de ma carrière.

SOMMAIRE

| | |
|-------------------|---|
| INTRODUCTION..... | 5 |
|-------------------|---|

PREMIERE PARTIE

| | |
|---|-----------|
| <u>Chapitre 1 : Développement</u> | 8 |
| <u>1) Embryogenèse</u> | 8 |
| A) Les premières étapes | 8 |
| B) Embryologie de la face | 9 |
| a) Evolution des bourgeons faciaux..... | 9 |
| b) Palais primaire..... | 10 |
| c) Palais secondaire..... | 10 |
| d) Stomodaeum..... | 11 |
| e) Langue..... | 11 |
| <u>2) Anatomie et physiologie ordinaires</u> | 11 |
| A) Anatomie | 12 |
| a) Le palais..... | 12 |
| b) La cavité buccale..... | 15 |
| c) Les fosses nasales..... | 15 |
| d) Le pharynx..... | 15 |
| e) La trompe d'eustache..... | 17 |
| B) Physiologie | 18 |
| a) du voile du palais | 18 |
| b) de la trompe d'Eustache..... | 21 |
| <u>3) Développement de l'oralité</u> | 22 |
| A) Oralité primaire | 22 |
| a) Oralité intra-utérine..... | 22 |
| b) Oralité à la naissance..... | 22 |
| B) Oralité secondaire | 23 |
| a) Oralité alimentaire..... | 23 |
| b) Oralité verbale..... | 24 |
| <u>4) Etablissement du lien parents-enfant</u> | 25 |
| A) Interactions foeto-maternelles | 25 |
| B) Interactions mère-nouveau-né | 26 |

| | |
|---|-----------|
| C) État d'homéostasie du bébé..... | 27 |
| D) Développement affectif | 27 |
| E) Attachement et besoin de contact social..... | 28 |
| <u>Chapitre 2 : Les fentes vélo-palatines et leur prise en charge.....</u> | 29 |
| <u>1) La fente vélo-palatine.....</u> | 29 |
| A) Définition..... | 29 |
| B) Les autres fentes..... | 30 |
| C) Données épidémiologiques..... | 32 |
| D) Causes d'une fente vélo-palatine..... | 32 |
| E) Description de syndromes..... | 35 |
| F) Conséquences d'une fente vélo-palatine et solutions..... | 38 |
| a) Conséquences à court terme | 39 |
| b) Conséquences à moyen/long terme..... | 45 |
| <u>2) Le diagnostic anténatal.....</u> | 47 |
| A) Échographie..... | 48 |
| B) Échographie et fentes..... | 49 |
| C) Consultation anténatale..... | 51 |
| D) Conseil génétique..... | 52 |
| <u>3) La maternité et la prise en charge.....</u> | 53 |
| A) La maternité..... | 53 |
| a) Les différents types de maternités..... | 53 |
| b) Le réseau de périnatalité..... | 54 |
| c) Description du personnel en contact avec les parents..... | 54 |
| d) Constitution d'une équipe médicale..... | 58 |
| B) La prise en charge..... | 58 |
| a) Accompagnement parental..... | 58 |
| b) Consultation néonatale..... | 59 |
| c) Causes d'un transfert en service de néonatalogie..... | 60 |
| d) Description d'un calendrier opératoire..... | 61 |

| | |
|--|-----------|
| 4) La prise en charge pluridisciplinaire..... | 64 |
| A) Les intervenants et leur rôle..... | 64 |
| B) Rôle de l'orthophoniste..... | 64 |
| C) La prévention en orthophonie..... | 66 |

DEUXIEME PARTIE

| | |
|---|-----------|
| <u>Chapitre 1 : Problématique et hypothèses.....</u> | 69 |
| <u>1) Problématique.....</u> | 69 |
| <u>2) Hypothèses.....</u> | 70 |
| | |
| <u>Chapitre 2 : Elaboration et analyse des questionnaires</u> | 71 |
| <u>1) Méthodologie.....</u> | 71 |
| <u>2) Les questionnaires.....</u> | 71 |
| A) Présentation des questionnaires..... | 71 |
| B) Prise de contact avec les maternités..... | 74 |
| C) Envoi des questionnaires..... | 74 |
| D) Réception des réponses aux questionnaires..... | 75 |
| | |
| <u>3) Analyse des réponses aux questionnaires.....</u> | 76 |
| A) Analyse des réponses au questionnaire à destination des chefs de service..... | 76 |
| B) Analyse des réponses au questionnaire à destination du personnel..... | 79 |
| C) Conclusion et justification de la plaquette..... | 96 |

| | |
|--|------------|
| <u>Chapitre 3 : Elaboration du support d'information</u> | 98 |
| <u>1) Pourquoi vouloir faire ce complément d'information?</u> | 98 |
| <u>2) La forme</u> | 98 |
| A) Les couleurs..... | 98 |
| B) La couverture et le titre..... | 99 |
| C) Les parties..... | 99 |
| <u>3) Le contenu</u> | 99 |
| A) Titre..... | 99 |
| B) Introduction..... | 100 |
| C) Sommaire..... | 100 |
| D) Définition..... | 100 |
| E) Causes..... | 101 |
| F) Conséquences..... | 101 |
| G) Transfert..... | 103 |
| H) Lien parents/enfant..... | 103 |
| I) Expérience de parents..... | 103 |
| J) Réseau..... | 104 |
| K) 4 ^{ème} de couverture..... | 104 |
| <u>4) Avis des maternités</u> | 105 |
| <u>5) Devenir du livret</u> | 105 |
| <u>Chapitre 4: DISCUSSION</u> | 106 |
| CONCLUSION | 110 |
| BIBLIOGRAPHIE | 111 |
| ANNEXES | 114 |

INTRODUCTION

L'orthophoniste qui exerçait au service de chirurgie pédiatrique du CHU Pellegrin, Mme Lamothe-Corneloup, nous a fait part d'une observation : les nouveau-nés porteurs de fente vélo-palatine seraient fréquemment transférés dans un centre de néonatalogie. Or, les transferts éloignent souvent les parents de leur enfant : ils ont un caractère anxiogène et peuvent entraîner des difficultés d'établissement du lien parents-enfant. Il serait donc souhaitable que les transferts réalisés soient toujours médicalement justifiés et non pas expliqués par un manque de connaissances ou par la peur des équipes face à la prise en charge d'un enfant porteur de fente vélo-palatine.

Les fentes vélo-palatines, pourtant relativement fréquentes, ne sont pas toujours détectées par échographie : il n'y a donc pas tout le temps de diagnostic anténatal possible. De ce fait, les parents découvrent parfois la fente de leur bébé à la naissance. Le personnel, non prévenu de l'arrivée d'un bébé porteur de cette malformation, doit connaître les techniques pour pallier les conséquences à court terme de cette fente et ainsi prendre en charge ces bébés sereinement malgré l'urgence. De plus, les parents peuvent être amenés à poser leurs questions au personnel des maternités. En effet, bien qu'une rencontre soit souvent organisée rapidement avec un spécialiste – pédiatre ou chirurgien -, les soignants des maternités vont, de fait, être les premiers interlocuteurs de ces parents en difficulté.

Il est donc préférable pour les parents et pour les soignants que ces derniers aient les connaissances nécessaires concernant les fentes vélo-palatines. Ils pourront ainsi rassurer les parents et leur montrer que la prise en charge de leur bébé est possible avec quelques adaptations.

Nous avons voulu connaître les raisons des transferts des bébés porteurs de fente vélo-palatine et faire un état des lieux des connaissances du personnel hospitalier et de la prise en charge des enfants porteurs de fente. Nous avons donc soumis un questionnaire aux soignants des maternités de Gironde.

Si l'analyse des réponses objectivait un manque de connaissances, nous prévoyions de créer un support informatif. Il aurait pour but d'améliorer la prise en charge des bébés porteurs de fentes et de permettre aux soignants d'avoir les connaissances adéquates pour être sereins face à la prise en charge de cette malformation et face aux éventuelles questions des parents.

Dans un premier temps, nous aborderons l'embryogenèse, l'anatomie, la physiologie, le développement de l'oralité et l'établissement du lien parents-enfants. Ces domaines seront

traités en cas de développement classique puis en cas de fente vélo-palatine. Nous détaillerons ensuite la prise en charge d'enfants porteurs de fente avec le diagnostic anténatal, le suivi à la maternité, l'opération et après celle-ci, le suivi pluridisciplinaire.

Dans une seconde partie, nous présenterons le questionnaire à destination du personnel hospitalier ainsi que l'analyse des réponses recueillies. Nous justifierons la création d'un support informatif et détaillerons le livret que nous avons créé.

PREMIERE PARTIE

Chapitre 1 : Développement

1) Embryogenèse

Le développement d'un embryon humain est fait d'étapes successives, au cours desquelles les cellules se multiplient et se différencient. Cela aboutit à la genèse d'organes, puis de systèmes d'organes. Gérard Couly, (1991), détaille la croissance embryonnaire. Nous allons expliquer très succinctement les premiers stades de développement, avant de détailler la formation de la face.

A) Les premières étapes

Au cours des deux premières semaines de développement, on note trois étapes de la croissance embryonnaire : **la morula, la blastula et la gastrula**. Au cours de ces stades, l'œuf fécondé se divise, se creuse d'une cavité et grossit. Se forment alors différents feuilletts:

- l'endoderme (ébauche du tube digestif et de l'arbre respiratoire),
- le mésoderme (qui donnera les os, les muscles, le système cardio-vasculaire et les reins),
- l'ectoderme (qui fournira le système nerveux central, le revêtement cutané et la face).

Lors de la troisième semaine, c'est le début de la **neurulation**. C'est l'étape embryonnaire au cours de laquelle le système nerveux central et les futures structures faciales s'individualisent. La formation du système nerveux central se fait par étapes : apparaît d'abord une plaque neurale qui deviendra, par élévation des bords, la gouttière neurale, qui elle-même, une fois fermée, aboutira au tube neural.

La fermeture du tube neural a pour conséquence la différenciation de cellules. On note des zones d'épaississement épithélial : **les placodes**. Elles sont au nombre de six :

- deux placodes olfactives qui deviendront les nerfs olfactifs autour desquels se développera le bourgeon frontal, qui lui-même donnera les bourgeons nasaux internes et externes,
- deux placodes optiques qui deviendront le cristallin,
- deux placodes otiques qui fourniront des cellules nerveuses et sensorielles.

Les placodes fourniront des neurones qui, par migration, entreront dans la constitution des ganglions des nerfs crâniens.

B) Embryologie de la face

Françoise Vernel-Bonneau et Catherine Thibault (1999) évoquent la formation de la face. Le développement embryonnaire de la face se fait lors de la troisième semaine pendant la neurulation, à partir de l'ectoderme.

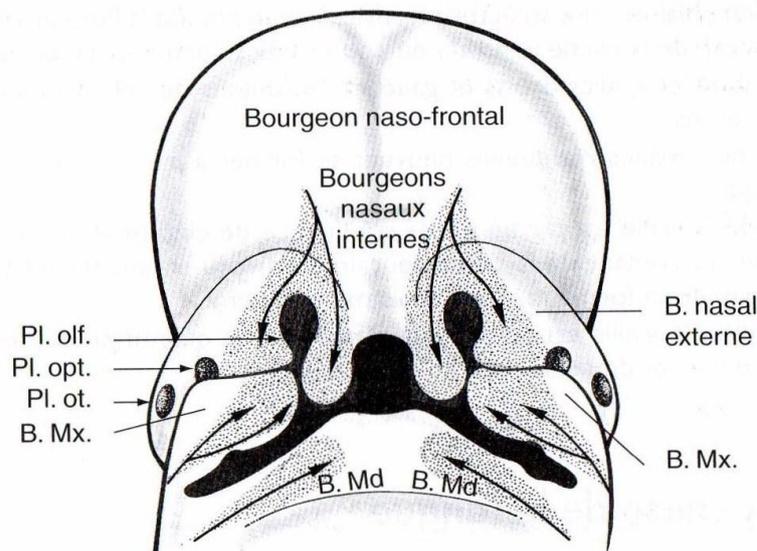
Lors de cette étape, les différentes structures faciales s'individualisent en formant des bourgeons faciaux.

a) Evolution des bourgeons faciaux

Cinq bourgeons faciaux sont présents : un bourgeon frontal, deux bourgeons maxillaires et deux bourgeons mandibulaires. Ces bourgeons entourent le stomodaeum, qui correspond à la bouche et aux fosses nasales primitives.

Vers la quatrième semaine, les cellules de la crête neurale se différencient et migrent selon deux courants. Apparaissent alors notamment:

- les bourgeons nasaux internes et externes issus du bourgeon frontal,
- les bourgeons maxillaires et les bourgeons mandibulaires sont toujours présents.



La face embryonnaire vers le 42^e jour
B. Mx : Bourgeon maxillaire - B. Md : Bourgeon mandibulaire.

Pl. olf. : Placode olfactive Pl. opt. : Placode optique Pl. ot. : Placode otique

FIGURE A d'après *Les fentes faciales, embryologie, rééducation, accompagnement parental* de VERNEL-BONNEAU F. et THIBAUT C. (1999)

Au cours des 5^{ème} et 6^{ème} semaines, ces bourgeons vont fusionner entre eux pour former les structures faciales.

Cette fusion dépend de trois conditions biologiques :

- des bourgeons de volume suffisant pour se rencontrer,
- la compétence de l'ectoderme à assurer la mort cellulaire qui permet de fusionner les tissus,
- des propriétés physico-chimiques du liquide amniotique (température, composition moléculaire,...).

On commence alors à saisir ce qui peut être à l'origine des fentes faciales : des facteurs propres à l'embryon ou dépendants de l'organisme de la mère empêchant la fusion des bourgeons.

Notons que la mort cellulaire est une condition indispensable à la fusion des bourgeons faciaux. Elle intervient dans la formation de nombreux organes. Par exemple, elle permet par destruction de cellules la communication entre l'œsophage et le stomodaeum; elle intervient également dans la disparition d'organes rudimentaires transitoires comme le rein primitif.

b) Palais primaire

Il se développe entre la 4^{ème} et la 7^{ème} semaine. C'est à la face inférieure et ventrale du bourgeon frontal que vont se développer les bourgeons nasaux internes et nasaux externes. Ces massifs entourent les deux placodes olfactives.

Latéralement, les bourgeons maxillaires se développent sous les placodes optiques. Pendant la 6^{ème} semaine, ils viennent en contact avec les bourgeons nasaux internes et les bourgeons nasaux externes. Un massif cellulaire se constitue : le palais primaire.

J.-P.Lézy et G.Princ (2004) expliquent que le palais primaire correspondra à la lèvre supérieure philtrale, à l'arcade alvéolaire supérieure et au seuil narinaire antérieur.

c) Palais secondaire

Il se développe entre la 7^{ème} et la 12^{ème} semaine. Françoise Vernel-Bonneau et Catherine Thibault (1999) expliquent qu'au cours de la 7^{ème} semaine, les bourgeons maxillaires croissent verticalement le long des faces latérales de la langue, puis s'élèvent au-

dessus du dos de celle-ci et finissent par fusionner d'avant en arrière sur la ligne médiane, en arrière du palais primaire. Cette fusion est possible grâce à un abaissement de la langue dans la cavité buccale. Le palais secondaire deviendra la partie postérieure du palais osseux, le voile du palais et une partie du septum nasal. Le palais secondaire séparera ainsi la cavité buccale de la cavité nasale.

d) Stomodaemum

La fusion des bourgeons délimite le stomodaemum. Il est issu de l'ectoderme et deviendra la cavité buccale et les fosses nasales. Il illustre l'origine commune entre l'oralité (buccale et gustative) et la nasalité (ventilatoire et olfactive). Le stomodaemum est en communication en arrière avec le pharynx.

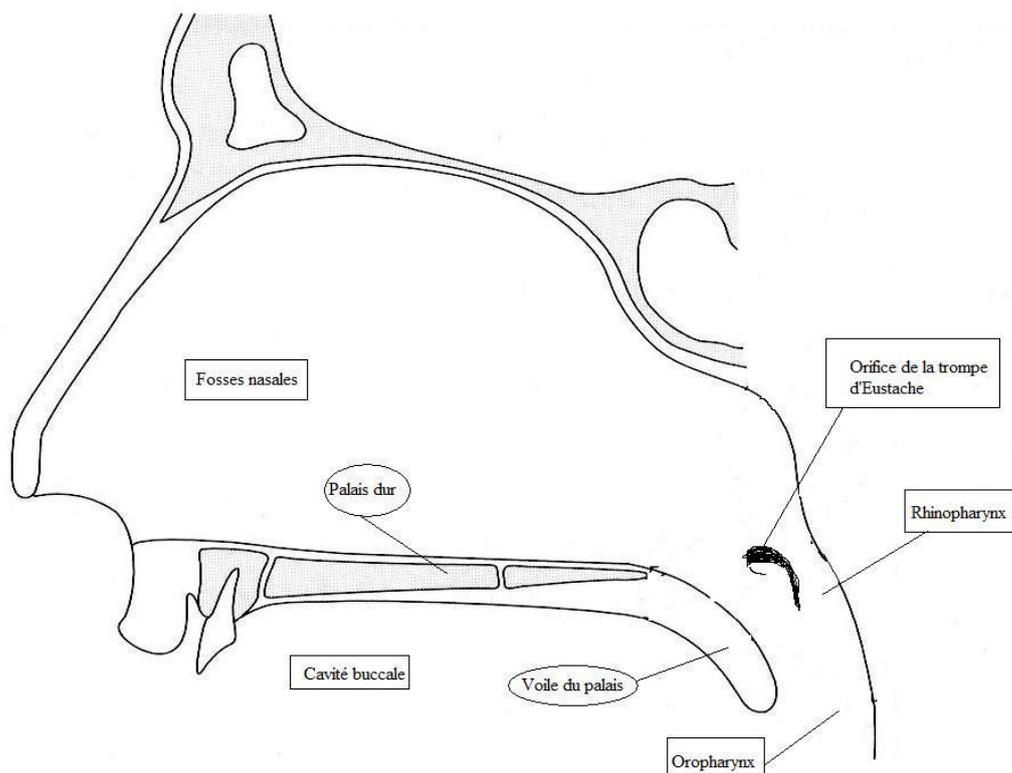
e) Langue

Le massif lingual se développe dans le stomodaemum. Notons le passage de l'ectoderme (cavité stomodéale) à l'endoderme (pharynx) au niveau de la langue, du voile du palais et des choanes. Ainsi la langue et les structures l'entourant matérialisent le changement de tissu, le passage de l'extérieur à l'intérieur.

C'est vers le 50^{ème} jour (7^{ème} semaine) que la langue descend de la fosse nasale et remplit le volume de la cavité buccale, fermée en avant par le palais primaire. C'est ce mouvement de la langue qui permettra au palais secondaire de se fermer.

2) Anatomie et physiologie ordinaires

Le palais représente une frontière anatomique : le palais dur sépare les fosses nasales de la cavité buccale et le voile du palais sépare le rhinopharynx de l'oropharynx. Ainsi la physiologie de cette zone dépendra en partie de l'intégrité du palais. D'autre part, le voile du palais est intimement lié à la physiologie de la trompe d'Eustache.



Coupe sagittale de la région palatale

FIGURE B d'après *Les fentes faciales, embryologie, rééducation, accompagnement parental* de VERNEL-BONNEAU F. et THIBAUT C. (1999)

A) Anatomie

a) Le palais

Impaire et médiane, la région palatine constitue, comme l'expliquent F. Laison et J.-F. Gaudy (1993), la partie supérieure de la cavité buccale. Elle est formée dans ses 2/3 antérieurs par le palais dur (ou osseux) et dans son 1/3 postérieur par le palais mou (ou voile du palais).

Cette région est située au-dessous des fosses nasales et en avant du pharynx. Elle se constitue en avant et sur les côtés par la région gingivo-dentaire. En arrière, elle se termine par le bord libre du voile du palais qui délimite avec la base de la langue l'isthme du gosier. Ce dernier matérialise, d'après F. Brin et al. (2004), la communication entre la cavité buccale et le pharynx.

Cette région a la forme générale d'une voûte concave vers le bas. Cette concavité est très variable selon les individus. Elle présente sur la ligne médiane, un raphé médian plus ou moins développé.

- le palais dur

Bommas, Teubner et Voss (2008) détaillent la constitution du palais dur. Selon eux, il est formé par l'os palatin (pair et correspondant à deux lames horizontales) et par l'os maxillaire (pair également). Les quatre parties osseuses sont réunies par une suture palatine médiane et par une suture palatine transverse.

De part et d'autre du raphé médian, la voûte palatine présente, dans sa partie antérieure, des crêtes rugueuses, transversales tandis que le reste de son étendue est lisse.

- le palais mou

F. Laison et J.-F. Gaudy (1993) traitent du voile du palais. Il constitue la limite entre l'oropharynx et le rhinopharynx. C'est un véritable sphincter.

Il mesure trois à quatre centimètres de long, six à sept centimètres de large et un centimètre d'épaisseur.

D'après Bommas, Teubner et Voss (2008), le palais mou s'attache au bord postérieur du palais dur et sert de fixation aux tendons des muscles. Il forme le voile du palais et se termine par l'uvule (ou luette). A droite et à gauche du voile, se trouvent les arcs palatins.

-les muscles

Le voile et les arcs contiennent dix muscles, tous pairs :

-le muscle tenseur du voile du palais (péristaphylin externe)

Il prend naissance sur la trompe auditive ainsi que sur la grande aile de l'os sphénoïde et se termine sur le voile du palais. Il soulève et tend le voile du palais et peut dilater la trompe auditive.

Il est innervé par une branche du nerf mandibulaire (V3).

-le muscle élévateur du voile du palais (péristaphylin interne)

Il se détache de l'os pétéreux ainsi que du cartilage de la trompe auditive et aboutit sur l'aponévrose palatine; il s'entrecroise avec son homologue du côté opposé. Il soulève le voile

du palais et peut dilater la trompe auditive.

Il est innervé par le plexus pharyngien (réseau de nerfs) , les fibres motrices et sensitives des nerfs glosso-pharyngien (IX) et vague (X).

-le muscle palato-glosse :

Il s'étend de l'aponévrose palatine au muscle transverse de la langue. Il peut abaisser le voile du palais et attirer la base de la langue vers le haut, fermant ainsi l'isthme du gosier.

Son innervation est assurée par le nerf glosso-pharyngien (IX).

-le muscle palato-pharyngien :

Il va de l'aponévrose palatine et de l'os sphénoïde à la paroi dorsale du pharynx ainsi qu'au cartilage thyroïde. Il peut attirer le voile du palais vers le bas et la base de la langue vers le haut, fermant ainsi l'isthme du gosier. En outre, il peut soulever le larynx. Il est innervé par le nerf glosso-pharyngien (IX).

-le muscle uvulaire (palato-staphylin ou azygos de la luvette)

Il s'étend du palais osseux au sommet de l'uvule. En se contractant, il raccourcit l'uvule et comprime les glandes contenues dans celle-ci. Il contribue également à la fermeture de l'isthme du gosier. Il est innervé par le plexus pharyngien.

On comprend donc qu'en cas de fente vélo-palatine, il peut y avoir une atteinte de ces muscles et de ce fait une incidence sur la physiologie, même après la reconstruction chirurgicale.

-la vascularisation

Le palais est tributaire des branches de l'artère faciale et de l'artère maxillaire, issues de l'artère carotide externe.

-l'innervation

L'innervation du palais est assurée par des fibres motrices et sensitives du nerf glosso-pharyngien (IX) et du nerf vague (X), ainsi que par des fibres sensitives du nerf maxillaire (V2) et par le nerf mandibulaire (V3).

-tonsilles palatines (ou amygdales palatines)

Dans la région du palais mou, se trouvent les tonsilles palatines. Il s'agit d'un organe pair, constitué de tissus lymphatiques et de glandes. Elles sont innervées par le nerf glosso-pharyngien. Précisons que les amygdales se développent essentiellement au cours de l'enfance. Ceci est dû à leur rôle de défense, les enfants faisant beaucoup plus d'infections contre lesquelles les adultes sont immunisés.

La tonsille palatine qui se trouve à l'abouchement de la trompe auditive dans la partie nasale du pharynx, peut être si grosse que la respiration nasale sera réellement perturbée et que l'enfant sera obligé de respirer par la bouche. Si tel est le cas, les tonsilles palatines sont irritées chroniquement et doivent être enlevées chirurgicalement.

b) La cavité buccale

David H. Mc Farland (2009) nous explique que la cavité buccale est délimitée antérieurement et latéralement par les dents, postérieurement par les piliers de l'arc palatoglosse, supérieurement par le palais dur et le palais mou et inférieurement par la langue.

c) Les fosses nasales

D'après le site internet www.medecine-et-sante.com, les fosses nasales constituent l'étage supérieur des voies respiratoires : elles s'ouvrent à la fois vers l'extérieur (narines) et vers le pharynx (choanes). Elles ont une forme irrégulière en raison de l'existence de trois cornets osseux. Leur plancher correspond à la face supérieure du palais dur. Un os, le vomer, impair et médian sépare les choanes en arrière et en bas de la cloison des fosses nasales. Elles communiquent par de petits orifices avec les sinus frontal, ethmoïde, sphénoïde et maxillaire. La muqueuse qui tapisse les fosses nasales est riche en vaisseaux sanguins, d'où sa couleur rose. Elle renferme de nombreuses glandes à mucus qui la maintiennent constamment humide. Cette muqueuse réchauffe, humidifie et filtre partiellement l'air inspiré.

d) Le pharynx

Pierre Bonfils et Jean-Marc Chevallier (1998) détaillent l'anatomie du pharynx. C'est un conduit musculo-membraneux étendu verticalement en avant de la colonne cervicale, depuis la base du crâne jusqu'au bord inférieur de la sixième vertèbre cervicale où il se poursuit par l'œsophage.

Il comprend trois parties :

- la partie supérieure, située en arrière de la cavité nasale, nommée le rhinopharynx.
- la partie moyenne, située en arrière de la cavité buccale, dénommée oropharynx.
- la partie inférieure, l'hypopharynx.

Le rhinopharynx et l'oropharynx sont séparés en avant par le voile du palais et en arrière au niveau de l'atlas, première vertèbre cervicale.

- le rhinopharynx

Le rhinopharynx (ou cavum) est la partie supérieure du pharynx, exclusivement aérienne, qui communique en avant, par les choanes, avec les cavités nasales.

-les muscles

Le rhinopharynx est composé de deux muscles :

- Le muscle constricteur supérieur du pharynx. Il existe un interstice entre les fibres les plus hautes de ce muscle et la base du crâne qui laisse passer la trompe auditive.
- Le muscle constricteur moyen du pharynx. Ce muscle appartient à la fois à l'hypopharynx, à l'oropharynx et au rhinopharynx.

La muqueuse du rhinopharynx présente un amas lymphatique plus ou moins volumineux : la tonsille pharyngienne (appelée plus communément les végétations). Son développement maximum est atteint vers l'âge de cinq ans. Elle régresse puis s'atrophie à l'âge adulte. L'hypertrophie et l'infection de la tonsille pharyngienne sont responsables de rhinopharyngites répétées, d'otites séro-muqueuses et d'otites moyennes aiguës chez le jeune enfant. Son ablation, réalisée par curetage sous anesthésie générale, est nommée adénoïdectomie.

- l'oropharynx

L'oropharynx est la partie moyenne du pharynx. Il est situé en arrière de la cavité buccale. C'est un carrefour entre les voies respiratoires et les voies digestives.

Il est limité par :

- en haut, le voile du palais et l'ostium intra-pharyngien (une cloison musculo-membraneuse),

- en bas, le bord supérieur de l'épiglotte,
- en avant, l'isthme du gosier (matérialisant la communication entre la cavité buccale et le pharynx) et le V lingual,
- en arrière par le plan vertébral au niveau des trois premières vertèbres cervicales.

L'oropharynx est un conduit musculo-membraneux dont la paroi est formée de muqueuse de type orale et de muscles.

-les muscles

-Le muscle constricteur supérieur du pharynx. Il s'insère sur le processus ptérygoïde et sur la ligne mylo-hyoïdienne du corps de la mandibule. Seules les fibres les plus basses appartiennent à l'oropharynx, les plus hautes appartenant au rhinopharynx.

-Le muscle constricteur moyen du pharynx. Il s'insère sur l'os hyoïde en avant, et en arrière sur le raphé médian. Les fibres les plus basses appartiennent à l'hypopharynx.

Le rhinopharynx est impliqué dans la respiration, l'oropharynx, lui, est un carrefour entre les voies respiratoires et digestives. Puisqu'ils sont séparés par le voile du palais, l'intégrité de ce dernier aura un rôle capital dans ces fonctions.

e) La trompe d'Eustache

Pierre Bonfils et Jean-Marc Chevallier (1998) détaillent la constitution de la trompe d'Eustache. Aussi appelée trompe auditive, c'est un conduit de quatre centimètres de long s'étendant de la paroi latérale du rhinopharynx à la paroi antérieure de la caisse du tympan.

Elle est constituée de deux parties : une partie osseuse dans son tiers postérieur et une partie médiane fibro-cartilagineuse dans ses deux-tiers antérieurs. Elle se rétrécit à l'endroit de l'isthme de la trompe auditive.

- la partie osseuse

Sa partie supérieure est formée par le rocher, sa partie inférieure et latérale par l'os tympanal. La trompe auditive osseuse répond médialement à l'artère carotide interne dans sa portion intrapétreuse et latéralement à l'articulation temporo-mandibulaire.

- la partie fibro-cartilagineuse

Elle est oblique en avant, en bas et médialement. Elle fait suite à l'isthme de la trompe auditive et se termine, en avant, dans la paroi latérale du rhinopharynx.

-les muscles

Deux muscles essentiels forment une échancrure dans laquelle repose la trompe :

- . le muscle élévateur du voile du palais (cf muscles du voile du palais)
- . le muscle tenseur du voile du palais (cf muscles du voile du palais)

Les muscles les plus importants sont :

-le muscle péristaphylin interne. Il met la trompe d'Eustache en position d'ouverture et le péristaphylin externe l'ouvre.

-le muscle péristaphylin externe. Il est primordial dans l'ouverture tubaire, il joue aussi un rôle important dans la déglutition.

La contraction synergique de ces deux muscles est indispensable.

-tonsilles tubaires

Ce sont des éléments lymphatiques, proches de l'ouverture de la trompe auditive, dans la partie nasale du pharynx. Elles peuvent, lors d'un fort gonflement perturber la respiration nasale et empêcher le contrôle de la pression dans la caisse du tympan par la trompe auditive.

B) Physiologie

a) du voile du palais

Selon Pierre Bonfils et Jean-Marc Chevallier (1998), les muscles les plus importants pour la physiologie vélaire sont le muscle élévateur du voile et le muscle palato-pharyngien. Ces deux muscles travaillent en synergie avec le muscle constricteur supérieur du pharynx afin de former un véritable sphincter vélo-pharyngé. Ce sphincter assure l'occlusion parfaite des voies aériennes nasales au cours de la déglutition en évitant tout reflux nasal.

La fermeture de l'ostium intra-pharyngien nécessite l'action simultanée de plusieurs muscles :

-la contraction du muscle élévateur du voile génère un recul et une élévation du voile du palais, provoquant la fermeture de l'ostium par un véritable clapet musculo-muqueux,

-la contraction du muscle palato-pharyngien et du muscle constricteur supérieur du pharynx rétrécit le diamètre de l'oropharynx.

La mobilité vélaire est capitale dans la phonation, la déglutition et la respiration.

- La déglutition

Catherine Thibault (2007) explique la physiologie de la déglutition chez le tout-petit. L'oralité alimentaire motrice est assurée par le travail de succion, puis de déglutition impliquant les muscles faciaux, linguaux du plancher buccal, palatins et pharyngés.

Le circuit bouche-pharynx est différencié de la voie respiratoire nez-larynx par la contraction réflexe du voile qui isole le rhinopharynx et oriente le bol alimentaire vers l'oropharynx. Par ailleurs, cette séparation entre la bouche et les fosses nasales permet la pression-dépression intrabuccale indispensable à une succion efficace.

Les sites internet www.ap3.be et www.fente-labiale.org détaillent le déroulement de la déglutition chez le bébé.

La succion/déglutition se fait en trois temps :

- Aspiration

Succion et aspiration sont réalisées de manière réflexe : la langue prend une forme de cupule en se moulant sur le sein ou la tétine. Ainsi le sein ou la tétine vient s'appuyer contre le palais osseux. Le travail musculaire de la langue crée une pression-dépression qui permet d'aspirer efficacement le lait. Cette étape dépend également d'une fermeture labiale correcte sans laquelle la pression-dépression ne peut se faire.

- Propulsion

Par un mouvement de la langue d'avant en arrière, la gorgée de lait est propulsée en arrière. Lors de la déglutition, le voile du palais empêche le passage de l'aliment dans le nez : il ferme le rhinopharynx en se relevant. La langue peut alors prendre appui sur le palais, afin d'entraîner le bolus vers le pharynx.

- Déglutition réflexe

Les aliments vont passer du fond de la bouche à l'œsophage grâce à :

- la fermeture des voies aériennes supérieures grâce à l'élévation du voile du palais qui

- empêche l'intrusion d'aliments dans les fosses nasales,
- l'élévation du pharynx qui "cueille" la gorgée de lait ou le bol alimentaire,
 - la fermeture des voies aériennes inférieures par l'épiglotte.

- La respiration

Pendant la respiration, le voile du palais est abaissé, afin de permettre à l'air de passer des fosses nasales au larynx, puis à la trachée pour arriver aux poumons.

La physiologie de la respiration et celle de la déglutition sont intimement liées. La protection des fosses nasales par le voile du palais lors de la déglutition permet d'éviter l'intrusion d'aliments dans le nez (reflux nasal) et donc d'éventuelles fausses routes à distance. En effet, si du lait remonte dans les fosses nasales, il pourrait s'écouler ensuite en arrière. Si la protection habituelle du larynx ne se fait pas, si l'épiglotte ne se ferme pas, le lait passera dans le larynx au lieu de se diriger dans l'œsophage.

De fait, la succion stimule la respiration, puisque la filière nasale est la seule à être utilisée durant toute la durée d'une tétée. La succion et la respiration sont intimement liées : la succion reflète les conditions ventilatoires du nouveau-né et contribue à les améliorer. Ce n'est qu'à partir du 3^{ème} mois qu'il sera capable de se ventiler par la bouche (après un épisode d'obstruction nasale par exemple).

- La phonation

F. Argod-Dutard (2006) décrit le mécanisme de la phonation. Le point de départ est une impulsion psychique de l'hémisphère cérébral gauche, qui va commander les organes de la parole : essentiellement les poumons qui agissent comme une soufflerie, le larynx qui fonctionne comme un vibreur, les cavités supralaryngées qui font office de résonateurs modifiables.

C'est l'expiration qui sert à la phonation : le souffle phonatoire passe à travers le larynx, les cordes vocales vibrent. Le son fondamental a une composition qui dépend de la constitution des vibrations : sa hauteur (fréquence) dépend de leur rapidité, et son intensité, de leur amplitude. Cependant, au sortir du larynx, le son reste malgré tout assez indifférencié. En effet, il ne possède que quatre traits distinctifs : le voisement, le non-voisement, l'occlusion et la constriction.

Ce sont les cavités sus-glottiques -pharynx, fosses nasales, bouche- qui donneront le timbre. Ces cavités équilibrent les pressions de part et d'autre de la glotte, elles amplifient et dirigent le son. Mais leur rôle essentiel est de modifier le timbre : elles agissent comme des résonateurs.

Notons que les fosses nasales peuvent constituer un résonateur si le voile du palais est abaissé : les productions sont alors nasales. Dans ce cas, l'air passe à la fois par le nez et par la bouche, par exemple pour les phonèmes /an/ ou /on/. Si le voile est relevé, les productions sont uniquement orales, le voile du palais ayant pour rôle d'occlure le rhinopharynx dans ce cas.

b) de la trompe d'Eustache

D'après Pierre Bonfils et Jean-Marc Chevallier (1998), elle relie le rhinopharynx et la caisse du tympan. La caisse du tympan est une cavité close, uniquement reliée au monde extérieur par la trompe auditive. La physiologie de la caisse du tympan repose sur une équipression entre l'air ambiant et l'intérieur de la caisse du tympan. Cette équipression n'est possible que grâce à l'action de la trompe auditive qui peut s'ouvrir de manière intermittente au niveau du rhinopharynx. L'ouverture de la trompe d'Eustache se fait lors des mouvements de déglutition ou de bâillement, assurant ainsi l'équipression de la caisse du tympan.

La trompe auditive est collabée (affaissée) au repos mais s'ouvre sous l'action de deux muscles : le muscle tenseur du voile du palais et le muscle élévateur du voile du palais.

La non-ouverture de la trompe d'Eustache aggrave la dépression dans la caisse du tympan et favorise la sécrétion inflammatoire de la caisse conduisant à l'obstruction de la trompe d'Eustache. Ce dysfonctionnement, s'il persiste, entraîne une otite séromuqueuse et provoque une surdité de transmission. Cette dernière peut impliquer une perte auditive allant jusqu'à 30dB. On comprend bien l'importance d'être vigilant quant à ces otites. En effet, la perte auditive, si elle dure, peut avoir des répercussions sur le développement du langage par mauvaises perception et discrimination auditives.

Les principales causes de cette haute fréquence d'otites séromuqueuses sont l'hypertrophie des végétations adénoïdes ou toute cause d'obstruction nasale, les tumeurs du cavum, les insuffisances vélo-pharyngées, notamment lors de fentes vélopalatines.

On comprend bien l'implication du voile du palais dans de nombreux processus physiologiques essentiels et donc l'importance que peut avoir une défaillance du voile ou une fragilité de ses muscles.

3) Développement de l'oralité

Catherine Thibault (2007) et Françoise Vernel-Bonneau (1999) évoquent l'oralité, son évolution et ses différentes formes.

A) L'oralité primaire

a) Oralité intra utérine

La sphère orale est le lieu des premières séquences motrices de l'embryon, avec les premières gnoses et praxies orales et linguales. Au cours du troisième mois de l'embryogenèse, l'oralité alimentaire débute. Le tronc cérébral est actif : les afférences sensorielles et les efférences motrices sont présentes. Ainsi le réflexe de succion lors de la stimulation labiale se met en place. La langue est, elle aussi, efficiente sur le plan moteur. Vers le 40^{ème} jour, la langue est dans le stomodaeum, non encore cloisonné par le palais secondaire. Puis la langue descend : le palais secondaire peut se former par fusion des processus palatins. L'embryon devient fœtus. Vers la 10^{ème} semaine, les premiers mouvements antéropostérieurs de succion apparaissent, suivis vers la 13^{ème} semaine de la déglutition. La succion apparaît donc avant la déglutition. Elle joue même un rôle sur le développement de la déglutition en permettant par son activité motrice une bonne croissance de la cavité buccale. De plus, en déglutissant jusqu'à deux litres de liquide amniotique par jour, le fœtus assure le maintien de la fonction rénale.

Ce couple succion-déglutition a pour condition l'intégrité du tronc cérébral et de ses noyaux. Pendant le reste de la vie fœtale, le fœtus va entraîner ce couple succion-déglutition, soit en suçant ses doigts ou ses orteils, soit en avalant le liquide amniotique. Ainsi, ce réflexe assuré par le tronc cérébral sera optimal à la naissance.

b) Oralité à la naissance

Le bébé naît avec de nombreux réflexes assurés par le tronc cérébral tels que l'agrippement réflexe, l'émission des cris ou la succion-déglutition. On note une oralité alimentaire et une oralité verbale.

- Oralité alimentaire

Le réflexe de succion est déclenché par des stimulations sensorielles des lèvres, de la muqueuse buccale ou de la langue. Il est étayé par les afférences sensorielles tactiles, gustatives et olfactives et par les stimuli de la faim. On assiste alors au réflexe de fouissement, permettant au nouveau-né de se diriger vers le sein.

- Oralité verbale

Communiquer est le fondement de toute cohésion entre les individus. Communiquer oralement (par des cris, des sifflements, des chants...) nécessite une intégrité des organes, commandés par le système nerveux et ses nerfs. Dès la naissance, le bébé dispose de ces outils et entre en interaction avec sa mère, ses proches ou le personnel soignant.

Les deux oralités, alimentaire et verbale, sont intimement liées puisque l'enfant va crier pour exprimer la faim. C'est le stade des vocalisations réflexes ou quasi réflexes, avec des cris et des sons végétatifs (bâillements, gémissements, soupirs, raclements de gorge). Notons que ces deux fonctions ont les mêmes localisations neuro-anatomiques.

B) L'oralité secondaire

a) Oralité alimentaire

L'oralité secondaire est marquée par le passage à la cuillère, vers 6 mois de vie. Il s'agit surtout du passage à une oralité corticale, et non plus réflexe dictée par le tronc cérébral. Cependant, elle va coexister avec l'oralité succionnelle primitive pour permettre une transition progressive vers la mastication. Cette double stratégie durera un ou deux ans. Elle correspond à la superposition du stade oral primaire et du stade sadique oral. Ce dernier débute lorsque le bébé peut mordre et couper avec ses dents. Le passage à la cuillère est une praxie complexe qui nécessite l'efficacité des afférences visuelles, l'ouverture appropriée de la bouche et la mise en œuvre des structures neurologiques de l'apprentissage. Alors que la succion-déglutition était un réflexe tout à fait compétent à la naissance, le passage à la cuillère constitue un réel apprentissage, une praxie dépendant des cortex visuel et frontal. Vers deux ans, le bébé passe de la cuillère à la réelle mastication : c'est l'oralité sadique destructrice.

b) Oralité verbale

D'après F. Brin et al. (2004), vers 4-5 mois, les mouvements articulatoires se développent grâce à la descente du larynx et à l'apparition de la respiration buccale. C'est la période pré-linguistique. Le nouveau-né apprend à contrôler ses émissions. Elles seront de plus en plus longues, de plus en plus proches de la langue maternelle et de plus en plus compréhensibles. Le bébé passe des cris à des pseudo-syllabes, à valeur d'appel. Viendra ensuite le babillage canonique vers 7 mois. Apparaissent alors des traits mélodiques et rythmiques proches de ceux de la langue maternelle. Lors de la période linguistique (9-12 mois), l'articulation devient plus nette, les syllabes sont plus variées. Les mots ne tarderont pas à faire leur apparition, vers 11 à 14 mois. Les combinaisons de mots se mettront en place entre 18 et 24 mois.

Ainsi, durant le développement du bébé, l'oralité alimentaire (la primaire et la secondaire) et l'oralité verbale (la primitive par le cri et la secondaire par une articulation phonémique) sont intimement liées par leur fonctionnement, leur évolution et par leur nécessité pour l'individu.

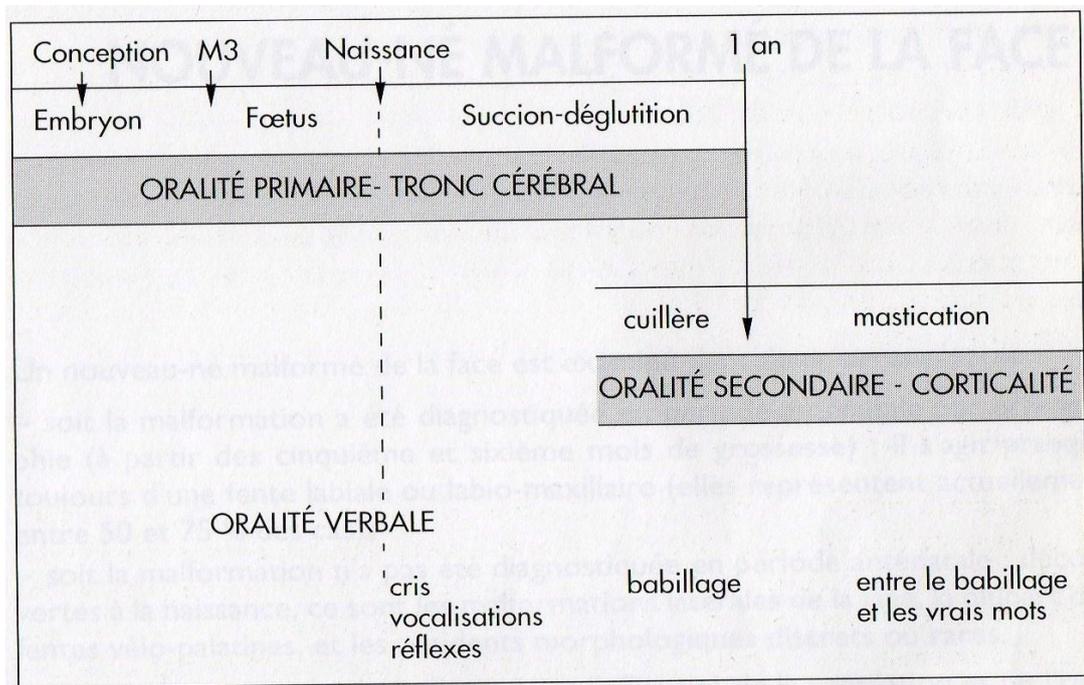


Tableau de l'évolution chronologique de l'oralité

FIGURE C d'après *Les fentes faciales, embryologie, rééducation, accompagnement parental* de VERNEL-BONNEAU F. et THIBAUT C. (1999)

4) Etablissement du lien parents-enfant

Les liens affectifs qui existent entre les parents et leur bébé se mettent en place précocement. Ils sont fondateurs de l'être de par leur cadre sécurisant.

Notons que le terme de mère est utilisé pour représenter la personne qui assure la fonction maternelle. Cette fonction n'est pas nécessairement assurée par la mère. Précisons également que tous les auteurs apparaissant dans cette partie sont cités par Mazet et Stoleru (2009).

A) Interactions foeto-maternelles

D'après Mazet P. et Stoleru S. (2009), il existe un lien étroit entre la mère et l'enfant avant même la naissance. La situation de symbiose profonde entre la mère et le bébé pendant la grossesse est à l'origine d'interactions importantes à plusieurs niveaux. Il est tout à fait clair que les relations organiques entre le fœtus et la mère sont extrêmement étroites : le fœtus est en dérivation sur la circulation sanguine maternelle et il existe des interactions par intermédiaires immunitaires et neuro-végétatifs. Par ce biais, la vie émotionnelle de la mère semble avoir des effets sur le bébé. Ainsi des études ont montré que le stress prénatal a des conséquences sur le fœtus et sur le bébé après la naissance, sur sa santé, sur son état psychologique ou encore sur son comportement. Cependant, les auteurs notent la très grande difficulté d'avoir des données à la fois solides et précises d'un point de vue méthodologique et scientifique.

Par ailleurs, la projection imaginaire de la mère pendant la grossesse sur son futur bébé représente une base essentielle des relations ultérieures qu'elle aura avec l'enfant. Ceci est à mettre en relation avec les répercussions de l'échographie sur le plan de cette relation entre la mère et son bébé in utero. La visualisation du fœtus lors de cet examen a des conséquences sur l'imaginaire de la mère et sur son état psychologique. Si l'échographie objective un bon état de santé du bébé, la grossesse peut se poursuivre sans heurt. Au contraire, si l'échographie met en évidence une quelconque anomalie, la mère modifiera alors la vision imaginaire de son bébé et son investissement qui dans certains cas pourra évoluer jusqu'à un rejet ou une surprotection. Nous avons vu précédemment quel impact cela peut avoir sur le fœtus puis sur le bébé à la naissance. Il sera alors primordial d'accepter les mouvements psychiques des parents pour les accompagner et éviter que ne se développe une

anxiété pathologique. Notons que le vécu de la grossesse est également fonction du passé de la mère, avec d'éventuelles fausses couches ou autres événements traumatisants.

B) Interactions mère-nouveau-né

L'interaction mère-nouveau-né commence dès les premiers instants suivant la naissance : la rencontre, la découverte du corps du bébé, les premiers échanges tactiles et peut-être les premiers regards échangés. Ces moments sont très importants pour constituer un lien d'attachement avec le bébé.

Il semble important pour la mère d'avoir la sensation de connaître son bébé : savoir ce qu'il aime, ce dont il a besoin, comment le satisfaire. Un sentiment d'échec dans ce domaine sera vécu parfois comme une impression d'être une « mauvaise mère » qui ne sait pas s'occuper de son enfant. On peut assister à un sentiment de culpabilité de la part des parents ou, plus ou moins consciemment, à une sorte de reproche fait au bébé de ne pas être facile à comprendre. Ces situations peuvent se rencontrer avec des bébés en bonne santé : un bébé qui pleure souvent sans que l'on comprenne pourquoi, un bébé qui a besoin de temps pour arriver à téter...

L'interaction parents-nourrisson emprunte différents canaux, et notamment le regard, la voix, la parole et le contact physique. Il y a trois dimensions dans les interactions : comportementale, affective et imaginaire.

L'allaitement -au sein ou au biberon- constitue l'une des modalités de l'interaction mère-nouveau-né. La position adoptée dans ces moments-là peut exprimer le lien établi : la mère s'adapte au bébé, le bébé s'adapte à la mère ou il y a un équilibre.

Le dialogue tonique selon Wallon et Ajuriaguerra, désigne la manière dont l'enfant est tenu par le parent et la manière dont le bébé y répond. Il y a ainsi une véritable interaction entre les postures des partenaires et le tonus musculaire qui en est corrélatif. La dynamique de ce dialogue apparaît dans la manière dont le parent est sensible aux manifestations de confort ou d'inconfort du bébé et dans la réponse qu'il leur donne.

Les contacts peau-à-peau font souvent partie intégrante du dialogue tonique. Les premiers jours, ils peuvent être localisés (caresses) puis peu à peu rythmés, ludiques (chatouillements).

C) Etat d'homéostasie du bébé

Ce terme signifie « conservation du même état » et fait référence à l'équilibre entre le développement neuropsychologique du bébé et ses conditions physiologiques. On peut se demander si certaines fonctions physiologiques (l'alimentation, le sommeil, la vigilance) ne peuvent pas être considérées comme des comportements du bébé et donc comme un reflet de son état psychologique.

L'homéostasie est atteinte grâce à deux influences conjuguées et interactives :

.les capacités homéostatiques intrinsèques du bébé. Le bébé peut s'apaiser tout seul, en suçant ses doigts ou sa main et plus tard des objets.

.l'aide à l'apaisement apporté par la mère. La mère contribue à atteindre ou à rétablir l'état d'homéostasie.

D) Développement affectif

Le développement affectif est en interférence constante et particulièrement étroite avec les autres domaines du développement (la croissance physique, les progrès moteurs et perceptifs, les activités cognitives et l'apparition du langage).

L'affectivité renvoie aux expériences subjectives, à ce qui est ressenti et éprouvé par le sujet dans toute conduite. Elle concerne donc les domaines des sentiments et des émotions. Par ailleurs le développement affectif est indissociable des relations interpersonnelles (ou sociales) et plus particulièrement des relations avec les parents. D'autre part, la découverte de soi est corrélative de la reconnaissance d'autrui et c'est au travers des rapports avec l'autre, sa mère, son père, ses frères et sœurs, ses grands-parents, que le bébé se construit peu à peu.

Selon Winnicott, le processus de développement est un cheminement qui va de l'illusion à la désillusion. Une illusion de toute-puissance est possible avec une mère « suffisamment bonne » qui permet à son bébé de vivre pleinement en s'adaptant à ses besoins. Cette illusion sera progressivement entamée par la perception de la réalité et finalement par la découverte de l'objet maternel et de la dépendance à son égard. Winnicott décrit les phénomènes transitionnels et les objets transitionnels permettant au bébé de s'apaiser en remplaçant ses parents absents.

Spitz a étudié le développement psychique précoce, et plus particulièrement la reconnaissance progressive par l'enfant du monde extérieur et de l'objet maternel. Cette évolution provient, selon lui, de la succession d'expériences. Le passage d'une étape à l'autre

est marqué par l'apparition d'une conduite : sourire au visage humain, angoisse devant l'étranger, acquisition du « non ». Spitz parle d'« organisateurs » : chaque étape du développement aboutit à un remaniement structural de l'appareil psychique.

Mahler, quant à elle, élabore sa conception du développement comme un processus psychique de « séparation-individuation ». Selon elle, la naissance psychique débute lorsque le bébé se sent séparé de sa mère et comprend qu'il est un individu à part entière. Ce processus s'étend de 4-5 mois à 36 mois et plus. Les quatre premières semaines de vie constituent ce qu'elle appelle la « phase autistique normale ». Le bébé est dans une coquille autistique qui le protège des stimuli extérieurs. Puis le bébé entre dans une unité duelle avec sa mère : ils constituent un système omnipotent. C'est la « phase symbiotique ». Ce n'est qu'à partir de 4 mois que le processus de « séparation-individuation » commence. L'enfant découvre le corps de la mère comme dissocié du sien. Il y aura plusieurs sous-phases pendant plusieurs mois (jusqu'à 24 mois) qui permettent de consolider cette individuation du bébé.

E) Attachement et besoin de contact social

Selon les psychanalystes, l'attachement est en rapport avec un processus d'étayage oral sur les besoins physiologiques. Le plaisir s'appuie par exemple sur la satisfaction du besoin alimentaire et l'attachement se développe à partir de répétition des expériences de satisfaction. Dans la théorie du besoin social primaire, on considère que l'enfant naît avec ce besoin de contact. L'attachement s'établit alors parce que la mère satisfait ce besoin de contact social. Il existe un certain nombre de comportements instinctifs du bébé ayant tous pour résultats prévisibles le maintien et l'accroissement de la proximité de la mère. Ils ont une importante fonction de protection de l'enfant. Bowlby en isole cinq principaux : la succion, l'étreinte (l'agrippement), l'action de suivre (du regard pour le bébé), les pleurs et le sourire. Les processus d'apprentissage et de renforcement par feed-back permettent de renforcer et de répondre aux avances sociales de l'enfant. Cela contribue à développer cet attachement.

L'enfant a ainsi la sécurité et la confiance nécessaires pour explorer l'environnement. Cela ne sera possible que si le besoin primaire d'attachement est d'abord satisfait.

Le lien affectif entre les parents et leur enfant débute précocement. Il est capital dans le développement du bébé. On peut imaginer que la naissance d'un enfant porteur de fente sera difficile à vivre pour les parents, d'autant plus si elle est découverte à la naissance. Il pourra alors y avoir des difficultés d'établissement du lien entre les parents et leur bébé.

Chapitre 2 : Les fentes vélo-palatines et leur prise en charge

1) La fente vélo-palatine

A) Définition

Selon le site internet www.orpha.net, la fente vélo-palatine est une embryopathie qui apparaît entre la 7ème et la 12ème semaine de grossesse suite à un défaut de fusion des processus palatins (issus des bourgeons maxillaires) qui fusionnent normalement d'avant en arrière pour constituer la voûte palatine et le voile.

L'origine embryologique de la fente vélo-palatine diffère de celle de la fente labiale. Cette dernière apparaît entre la 4ème et la 7ème semaine. En effet la fente vélo-palatine est une fente du palais secondaire, alors que la fente labiale est un défaut du palais primaire. Cependant, Françoise Vernel-Bonneau et Catherine Thibault (1999) nous indiquent que ces deux fentes peuvent coexister. On distingue donc les fentes vélo-palatines isolées sans fente labiale de celles associées à une fente labiale.

- Les différentes formes de fentes du palais secondaire

Elles vont de la division vélaire et palatine complète à la seule bifidité de l'uvule (ou luvette). L'agénésie vélaire, partielle ou totale est exceptionnelle.

- Dans sa **forme totale** représentée figure D, la division palatine intéresse le voile et la voûte palatine. La fente est sagittale et médiane. Le vomer est médian.

- Dans sa **forme subtotale** représentée figure E, la division intéresse le voile et une partie de la voûte osseuse.

- Dans sa **forme partielle** représentée figure F, la division intéresse uniquement le voile. L'anomalie est dans ce cas localisée à la partie molle du palais et n'atteint pas la voûte.

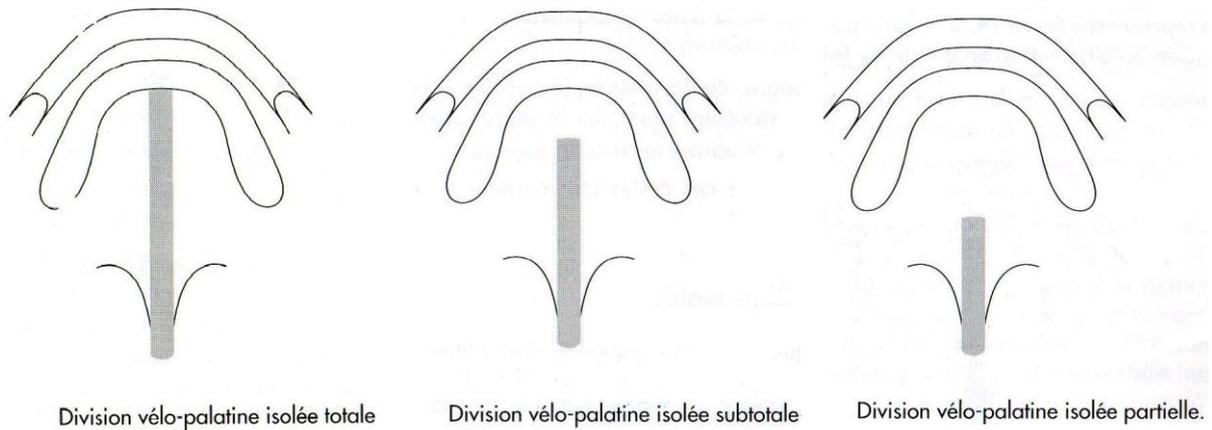


Figure D

Figure E

Figure F

figures D, E et F issues de *Les fentes faciales, embryologie, rééducation, accompagnement parental* de VERNEL-BONNEAU F. et THIBAUT C. (1999)

- **Forme particulière de fente du palais secondaire : la division sous muqueuse**

Cette forme ne touche pas la muqueuse du palais. Elle se caractérise par un défaut de croisement des muscles sous la muqueuse. Ce diagnostic peut être difficile à poser. Parfois une bifidité de l'uvule attire l'attention et constitue un bon signe clinique prédictif de cette division sous muqueuse. Un examen attentif met en évidence une zone translucide sur la ligne médiane, à l'union du voile et de la voûte ou sur le voile seul. Une déperdition nasale doit évoquer le diagnostic de division sous muqueuse si, malgré l'intégrité morphologique apparente, il existe des troubles de la phonation.

B) Les autres fentes

- **Fente labiale**

Elle est la conséquence d'un défaut de fusion partiel entre le bourgeon nasal interne et le bourgeon maxillaire supérieur, droits ou gauches pour la fente unilatérale. Les quatre bourgeons sont concernés pour la fente bilatérale.

Dans sa forme unilatérale, la fente suit la crête philtrale et s'arrête au seuil narinaire. La lèvre supérieure est alors divisée en deux parties :

- une partie externe, le petit fragment, renfermant la musculature,
- une partie interne, le grand fragment comportant le philtrum et la lèvre contro-latérale.

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

- l'une médiane, philtrale
- les deux autres latérales.

- **Fente labio-maxillaire (ou fente labiale totale)**

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

Dans sa forme unilatérale, elle emprunte aussi le trajet de la crête philtrale, puis continue et sépare le maxillaire au niveau de l'incisive latérale.

Dans sa forme bilatérale, la fente autonomise le tubercule médian.

- **Forme mixte**

Les anomalies du palais primaire et du palais secondaire sont distinctes, puisque ces deux structures ne se forment pas au même moment. Cependant, elles peuvent être associées.

La fente labio-maxillaire avec division vélo-palatine a pour origine un défaut de fusion entre les bourgeons maxillaires supérieurs entre eux (d'où la fente palatine) et avec le bourgeon nasal interne droit ou gauche pour la fente unilatérale (d'où la fente labiale). Dans le cas de la fente bilatérale, les bourgeons nasaux internes droits et gauches sont atteints.

Dans sa forme unilatérale, cette fente a pour conséquence la bipartition du massif facial. Elle suit le même trajet que la fente labiale totale, mais se poursuit le long du palais dur et du voile du palais. La fente passe entre les deux maxillaires -d'où la division palatine- et les deux parties, droite et gauche, constitutives du voile. Cette bipartition du massif facial est caractérisée par l'existence d'un petit fragment maxillaire externe, et d'un grand fragment maxillaire interne.

Dans sa forme bilatérale, la fente labio-palatine est responsable d'une tripartition du massif facial. Nous observons :

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

C) Données épidémiologiques

Selon Françoise Vernel-Bonneau et Catherine Thibault (1999), la fréquence des fentes est d'1 cas pour 700 naissances, toutes formes confondues, soit 1000 cas par an en France.

D'après Pr M.-P. Vazquez (2007), dans un article pour le site internet www.orpha.net, les fentes vélo-palatines isolées sans fente labiale représentent 25 à 30 % des fentes, soit 1 sur 3300 à 1 sur 10 000 naissances par an. Selon le site internet www.fente-palatine.com, les fentes labio-palatines représentent 50% des fentes et les fentes labiales 25%.

Le côté gauche est trois fois plus atteint que le côté droit et les filles sont plus souvent atteintes que les garçons.

Les fentes vélo-palatines sont isolées dans 95% des cas et associées à d'autres malformations dans 5% des cas. Dans ce cas, on peut retrouver par exemple:

- .les trisomies 13 et 18
- .le syndrome de CHARGE
- .le syndrome EEC

D) Causes d'une fente vélo-palatine

Comme nous l'avons vu, les fentes vélo-palatines sont des accidents morphologiques survenant lors du deuxième mois embryonnaire. Elles sont la conséquence d'un défaut de fusion partiel ou total des bourgeons maxillaires.

a) Qu'est-ce qui provoque, au niveau de l'embryon, ce défaut de fusion?

D'après Françoise Vernel-Bonneau et Catherine Thibault (1999), on distingue deux classes étiologiques, l'une développementale, l'autre amniotique:

-dans le groupe des étiologies des anomalies développementales, on incrimine :

- .les bourgeons de la face insuffisamment développés,
- .les défauts d'accolement par défaillance de la mort cellulaire
- .rupture secondaire de la ligne de fusion,
- .les anomalies chromosomiques telles que la trisomie 13 ou la trisomie 18.

-les étiologies amniotiques ont pour origine les perturbations biologiques du liquide baignant l'embryon au stade où se forme la face. Ce liquide possède des propriétés physico-chimiques

(température, teneur en protéine, en glucose, en oxygène,...) aptes à assurer le développement du bébé. Il est, de plus, une structure d'échange et de régulation avec l'organisme maternel, auquel l'embryon est également relié par le placenta, zone d'échange endocrinien. Or, ce secteur liquidien peut être anormal. Il est alors responsable du défaut d'accolement des bourgeons.

b) Qu'est-ce qui entraîne ces anomalies?

Gérard Couly (1991) détaille ce qui peut créer des anomalies développementales ou amniotiques.

- **Facteurs tératogènes externes**

Malgré la relative protection utérine, l'embryon peut être agressé par:

des agents infectieux (bactéries, virus, parasites) qui provoquent des tableaux d'infections amniotiques responsables soit de la mort de l'embryon, soit de malformations (fentes, malformations de l'oreille, du cœur, de l'œil, etc). On note par exemple la rubéole, le cytomégalovirus ou encore la toxoplasmose qui, s'ils sont contractés par la mère pendant l'organogenèse, risquent d'entraîner des malformations foetales.

des agents chimiques tels que l'alcool, le tabac ou certains médicaments hautement térato-génétiques. Il a été notamment démontré que le traitement anti-épileptique augmente les risques de malformations congénitales, dont les fentes faciales. Cette incidence serait prépondérante durant l'organogenèse, entre les 21ème et 56ème jours après la conception. D'autre part, la cortisone serait également susceptible de provoquer des divisions palatines. Des études ont également signalé une fréquence accrue de fentes labiales et/ou labiopalatines en cas de diabète mal équilibré de la mère. Il en est de même pour les anxiolytiques, les psychotropes et les amphétamines.

des agents physiques tels que l'hyperthermie, l'hypoxie et les radiations ionisantes. L'hyperthermie peut être due à une infection (exemple : grippe) ou à une exposition à de trop fortes températures (saunas).

En ce qui concerne les examens radiographiques à visée diagnostique qui peuvent avoir lieu durant la grossesse, on notera qu'ils délivrent une dose de rayonnement très faible au niveau de l'utérus. Il n'y a donc pas lieu de s'inquiéter : même si cet examen a eu lieu

pendant les premières semaines de la grossesse, la dose de rayonnement administrée est largement au-dessous de la dose connue pour entraîner des risques pour le fœtus.

.des anomalies nutritionnelles telles que des carences ou des surdosages vitaminiques (vitamine A, B9, D), ou encore des carences en oligo-éléments. Il apparaît qu'un traitement préventif à base d'acide folique diminue les risques de fente pour le fœtus.

D. Houze de l'Aulnoit et ses collaborateurs (1991), dans le cadre d'une expérience sur le diagnostic anténatal des fentes faciales, ont détaillé les différentes causes non tératogènes pouvant provoquer ces malformations.

- **Facteurs endogènes**

- .accidents chromosomiques

On trouve en particulier les trisomies 13 et 18. En effet, on retrouve une fente labiale et/ou palatine chez 60% des fœtus porteurs de ces types de trisomies. D'autres anomalies sont retrouvées plus rarement, telle que la délétion du bras court du chromosome 4 ou les trisomies 11, 31 ou 22.

- .cas de syndromes polymalformatifs

Dans ce cas, il n'y a pas d'anomalie patente du caryotype. La fréquence des anomalies associées aux fentes varie de 2 à 50% selon le type de fente. Les organes les plus souvent touchés sont le cœur, les membres, le crâne et le cerveau.

Rappelons que l'étiologie de la division vélo-palatine en cas de séquence de Pierre Robin est différente : la langue de l'embryon, primitivement dans la cavité stomodéale jusqu'à la fin du 2ème mois, reste incluse dans cette cavité commune bucco-nasale. Elle ne descend pas et gêne la fermeture du palais secondaire.

- **Etiologie multifactorielle**

Dans 95% des cas, l'anomalie est isolée : elle n'est pas liée à une atteinte chromosomique ni à un syndrome polymalformatif. Les cas familiaux peuvent être fréquents mais l'incidence familiale décroît rapidement avec le lien de parenté. L'hérédité de la fente faciale est mal élucidée, mais l'hypothèse la plus communément admise est celle d'une origine polygénique. C'est à dire qu'il faut une combinaison d'anomalies sur plusieurs chromosomes pour qu'apparaisse une fente.

Il est établi expérimentalement que le pouvoir tératogène d'un facteur d'environnement peut être influencé par la constitution génétique de l'individu.

- **Etiologie inconnue**

Il arrive que, malgré des investigations, la cause de la malformation reste inconnue.

E) Description de syndromes

Françoise Vernel-Bonneau et Catherine Thibault (1999) détaillent les anomalies graves qui peuvent accompagner une fente. Elles évoquent également les syndromes polymalformatifs qui peuvent présenter dans leur tableau clinique une fente faciale. Dans ce cas-là, la problématique est bien plus grave, avec parfois une mise en jeu du pronostic vital.

- **Trouble de l'oralité**

Le réflexe de succion-déglutition néonatal est un marqueur fonctionnel de l'oralité alimentaire et motrice. Sa défaillance avec fausse route ventilatoire est un signe capital de dysmaturation du fonctionnement de tous les noyaux moteurs du tronc cérébral évoquant une pathologie plus lourde.

La succion est appréciée lors de la tétée dont la durée est en moyenne de quinze minutes. Une tétée inexistante, ou pour certains une tétée trop longue, témoigne d'une immaturité de ce réflexe.

Une toux fréquente lors de la déglutition correspond à un trouble de la coordination succion-déglutition. En effet, un trouble de déglutition entraîne un manque de protection des voies aériennes. L'écoulement de lait aux commissures labiales avant la fin de la tétée a la même signification.

Toute tentative forcée d'alimentation orale peut être responsable de fausses routes respiratoires fatales. Rappelons que la succion-déglutition réflexe ne peut être rééduquée.

Dans le cas de trouble de succion-déglutition de cet ordre, l'alimentation orale peut devenir très problématique. C'est une cause de transfert du nouveau-né vers un service de néonatalogie avec la pose éventuelle d'une sonde naso-gastrique.

- **Trouble de la respiration**

C'est ce qui est apprécié en priorité et qui pourra entraîner un transfert immédiat de l'enfant vers un service de néonatalogie. Certaines malformations faciales comme la séquence de Robin s'accompagnent dès la naissance d'une détresse respiratoire qui nécessite une intubation nasotrachéale. Cependant, en pratique, en dehors de ces situations d'urgence, il convient de regarder, d'écouter respirer et crier le nouveau-né, pour repérer une dyspnée obstructive pendant le sommeil ou au cours de l'alimentation. Il s'agit également de dépister une pâleur ou une cyanose péribuccale lors de la prise du biberon, des sueurs abondantes lors du sommeil. Des examens pourront également être effectués afin d'objectiver un trouble de la respiration. Il convient d'être vigilant car certaines syndromes, notamment la séquence de Pierre Robin, ne sont pas toujours détectés en anténatal.

- **Exemple de la séquence de Pierre Robin**

Ce syndrome est un exemple clinique de la défaillance précoce des fonctions du tronc cérébral touchant l'oralité primaire, les régulations respiratoire, cardiaque et digestive. Cette anomalie se retrouve chez 1 cas sur 8 500 naissances.

Comme nous l'avons vu précédemment, dans le tableau clinique de cette pathologie, la langue ne descend pas dans la cavité buccale et empêche la fermeture du palais secondaire. De ce fait, la langue, qui reste incluse dans la cavité stomodéale, imprime sa forme à la fente palatine.

La micrognathie témoigne du défaut de succion-déglutition, tandis que la glossoptose et les obstructions respiratoires correspondent à un trouble central du tonus musculaire mandibulo-pharyngo-lingual et pharyngo-laryngé. Dans la plupart des cas, l'enfant étant maintenu après la naissance en décubitus ventral, la rétromandibulie va régresser.

Les pauses respiratoires, les bradycardies (ralentissement du rythme des battements cardiaques) profondes et l'asynchronisme pharyngo-sphinctérien complètent l'expression de cette grave anomalie de l'organisation sensori-motrice du tronc cérébral.

L'exploration de ces défaillances, diversement associées, permet une classification selon un indice de gravité et une prise en charge thérapeutique adaptée. On distingue trois

types, de gravité croissante :

-le type 1 ne nécessite qu'une surveillance staturo-pondérale, il est de bon pronostic,

-le type 2, dysoral, est caractérisé par la défaillance centrale de la succion-déglutition que seule la pose d'une sonde naso-gastrique permet de suppléer les premiers mois en attendant l'apparition de la praxie orale à la cuillère. L'équilibre respiratoire reste précaire,

-le type 3 est dysoral et défini par une insuffisance respiratoire chronique. Les nouveau-nés sont trachéotomisés et nourris par sonde. Ce mode d'alimentation est progressivement relayé par l'apport alimentaire à la cuillère.

Le traitement de la division palatine sera alors effectué en un temps vers 12-18 mois, pour ne pas compromettre la croissance de la face qui est très importante au cours de la 1ère année de la vie. Cependant, il existe des variantes selon les chirurgiens et selon l'importance de la fente.

- **Malformations associées**

Rappelons que les fentes labio-maxillaires et vélo-palatines sont isolées dans 95% des cas et associées dans 5% des cas à d'autres malformations.

La présence de malformations associées conditionne l'avenir. Les malformations faciales s'accompagnent, dans 10% des cas, d'anomalies morphologiques du tronc cérébral et de ses nerfs et/ou de malformations somatiques, cardiaques, digestives, urinaires. Les déficits visuels, moteurs et auditifs, les malformations oculaires et les troubles moteurs oropharyngés sont alors très fréquents.

Voici, d'après le site internet *Orphanet*, une liste non exhaustive des trisomies et des syndromes pouvant présenter dans leur tableau clinique une fente vélo-palatine :

-*la trisomie 13* : Elle est caractérisée par des malformations cérébrales (holoprosencéphalie=défaut de séparation des ébauches des deux hémisphères cérébraux), une dysmorphie faciale, des anomalies oculaires, des malformations viscérales (cardiopathie) et un retard psychomoteur très sévère. Son incidence est estimée entre 1/8000 et 1/15000 naissances. Plus de 95% des fœtus atteints décèdent *in utero*. La présentation neurologique est sévère : hypotonie, hyporéactivité.

-*la trisomie 18* : Elle est caractérisée par un retard de croissance, un crâne allongé (dolichocéphalie), un visage caractéristique, des anomalies des membres et des malformations

viscérales. L'incidence est estimée à 1/6000 à 1/8000 naissances. Plus de 95% des fœtus atteints décèdent *in utero*. Sans que l'on puisse pour l'instant l'expliquer, la survie des fœtus féminin est meilleure, d'où une prépondérance de filles porteuses de trisomie 18 observée à la naissance.

-*le syndrome CHARGE* : (acronyme anglosaxon signifiant colobome, malformations cardiaques, atrésie choanale, retard de croissance et/ou de développement, hypoplasie génitale, anomalies des oreilles et/ou surdité) Il est décrit comme un ensemble d'anomalies survenant de manière concomitante plus fréquemment que si c'était le simple fait du hasard. L'incidence du syndrome est évaluée à 0,1 à 1,2/10 000 naissances vivantes. Ce chiffre n'est pas très fiable en raison de la difficulté à diagnostiquer ce syndrome.

-*le syndrome EEC* : (electrodactylie - ectodermal dysplasia - clefting) C'est une anomalie du développement embryonnaire d'origine génétique caractérisée par la présence de trois troubles principaux. Il s'agit d'une syndactylie (accolements des doigts et/ou des orteils), d'une dysplasie ectodermique (avec des anomalies au niveau de la peau, des cheveux, des dents, des ongles et des glandes exocrines) et de fentes labiales ou palatine. La prévalence exacte n'est pas connue. Plus de 300 cas ont été décrits dans la littérature.

Il apparaît évident que la prise en charge de ces cas problématiques est plus délicate que la prise en charge d'une fente vélo-palatine simple. Il ne faudra pas appréhender ces deux situations de la même manière.

F) Conséquences d'une fente vélo-palatine et solutions

Les fentes vélo-palatines sont moins apparentes que les autres types de fentes, mais leur impact fonctionnel est plus important. Nous allons citer toutes les conséquences qu'il est possible de rencontrer. Cependant, chaque cas est unique, les défaillances seront présentes ou non, et si oui, avec plus ou moins d'importance.

Nous allons tout d'abord détailler les conséquences fonctionnelles qui sont présentes à court terme, avant l'intervention chirurgicale; nous expliquerons ensuite les conséquences à moyen et long terme qui nécessitent une surveillance jusqu'à la fin de la croissance. Certaines conséquences débutent à court terme mais peuvent persister à long terme.

En effet, une fois le voile reformé, la fente refermée, les principaux problèmes restent dus à une défaillance de la musculature du voile entraînant un défaut d'élévation et de tension du voile ainsi qu'une fermeture incomplète du sphincter vélo-pharyngé.

a) Conséquences à court terme

Les différentes modifications anatomiques causées par les fentes entraînent, d'après le site internet www.fente-labiale.org, de multiples problèmes qui doivent être surveillés de près. Le temps consacré à l'enfant par les parents sera constitué notamment des soins para-opératoires et de la surveillance de l'évolution de ces soins.

- **Déglutition**

Catherine Thibault (2007) détaille le trouble de succion-déglutition qu'il est possible de rencontrer chez un enfant porteur de fente vélo-palatine. En effet, en cas de fente vélo-palatine, la contraction réflexe du voile, qui isole le rhinopharynx et oriente le bol alimentaire vers l'oropharynx en temps normal, est perturbée.

Par ailleurs, la communication qui existe entre la bouche et les fosses nasales compromet la pression-dépression intrabuccale. Cela est dû à l'impossibilité pour la langue de venir s'appuyer contre le palais lors de la succion. Il faut préciser qu'il n'y a pas de trouble du réflexe de déglutition à part si la fente rentre dans le tableau de certains syndromes.

-solutions

La position de l'enfant lors de la tétée est capitale : si l'enfant est trop allongé, le manque de maîtrise du bolus va provoquer un écoulement non contrôlé du lait. Ceci peut entraîner des fausses routes si le lait s'écoule dans le larynx. Il est donc conseillé d'asseoir le bébé pour une meilleure déglutition et pour mieux protéger les voies aériennes. Il est également possible d'épaissir le lait pour une meilleure maîtrise du lait par le bébé.

D'autre part, une plaque palatine en résine pourra être moulée sur mesure. Selon le site internet www.fente-palatine.com elle ne sera utilisée que si la fente touche le palais dur. Elle le remplacera en attendant l'opération. Elle sera portée jour et nuit. Elle facilite l'alimentation au biberon en améliorant la succion et en limitant les reflux nasaux. Elle évite l'interposition linguale dans la fente et elle apaise l'enfant. Elle se manipule facilement, les parents la

nettoient eux-mêmes plusieurs fois par jour.

Il sera également possible d'utiliser des tétines particulières, adaptées aux fentes vélo-palatines. Elles sont plus molles, pour faciliter la succion et le débit de lait est plus facilement maîtrisable.

Ces techniques peuvent suffire à pallier le problème d'alimentation. Si cela n'est pas le cas, soit la fente est trop importante, trop large, soit il faut songer à un trouble plus général et plus grave, tel qu'un syndrome. Cependant dans la majorité des cas, les équipes des maternités peuvent tout à fait prendre en charge le trouble de déglutition d'un enfant porteur de fente. Il ne semble pas indispensable d'effectuer un transfert vers un établissement doté d'un service de néonatalogie.

- **Oralité**

Il est important de respecter dans la mesure du possible les stades du développement de l'oralité. Nous avons vu que l'oralité alimentaire et l'oralité verbale sont intimement liées. De ce fait, si le bébé a de mauvaises expériences par rapport à sa sphère orale durant l'alimentation, il aura plus de risque d'avoir des difficultés lors du développement du langage. Il est donc très regrettable et dommageable de priver un nouveau-né d'alimentation orale s'il en est capable et de préférer une sonde nasogastrique.

En effet, si cette dernière a l'avantage de lui faire prendre du poids sans crainte de fausses routes, elle prive le bébé de la phase orale, de cette acceptation d'un corps étranger. Il est totalement passif, gavé. De plus, n'oublions pas qu'un bébé porteur de fente vélo-palatine aura déjà une découverte de sa cavité buccale différente, avec des sensations particulières. Viendra ensuite le moment de l'opération, synonyme de douleur pour le bébé, et de nouvelles adaptations des techniques d'alimentation.

-solutions

Il faut favoriser l'alimentation orale tant que celle-ci est possible et conserver l'option de la sonde en dernier recours. Il faudrait également dans la mesure du possible tenter de préserver des moments agréables pour le bébé autour de sa sphère orale.

- **Respiration**

En cas de fente vélo-palatine, le voile n'étant pas intègre, il ne peut assurer sa fonction de protection des voies respiratoires hautes. Dans ce cas, du lait peut remonter dans les fosses nasales : c'est le reflux nasal. Cela pourra gêner la respiration, et provoquer des fausses routes à distance, si les aliments restés dans le nez sont aspirés.

Si la fente n'est pas isolée, selon le site www.chu-tours.fr, des troubles de la respiration pourront se rencontrer :

- soit dans le cadre d'un syndrome de Pierre Robin, qui associe une fente palatine, une mâchoire trop petite (micrognathie) et une chute de la langue en arrière (glossoptose),
- soit dans le cadre de malformations d'organes.

-solutions

Si la fente est isolée, un simple rinçage avec du sérum physiologique après la tétée réglera le problème des conséquences du reflux nasal. Comme nous l'avons vu précédemment, asseoir le bébé permet d'éviter en grande partie les fausses routes. Cela limite également le risque de reflux nasal. Par ailleurs, ces problèmes seront palliés rapidement avec la reconstruction précoce du palais.

- **Troubles affectifs en cas de malformation**

D'après Mazet P. et Stoleru S. (2009), les troubles de l'attachement surviennent chez un enfant ayant connu une rupture de lien avec sa mère et/ou toute personne d'attachement sécurisant au cours des premières années de sa vie. Il peut s'agir d'une rupture provisoire ou définitive. Cette blessure primitive perturbe la construction de l'attachement de l'enfant et ne lui permet pas d'accéder à la sécurité de base indispensable à l'élaboration d'une personnalité adulte. Différents cas sont possibles : l'enfant rejette sa mère, l'enfant est fusionnel avec elle ou il se replie sur lui-même.

-réactions des parents et travail de deuil

La naissance d'un enfant malformé est à l'origine de réactions psychologiques complexes chez les parents. Les parents sont confrontés au travail psychique d'accepter qu'à l'enfant parfait fantasmatique et imaginaire se substitue cet enfant réel. La réaction des parents et leur plus ou moins grande difficulté à s'attacher à l'enfant varient selon la malformation et selon les conditions de la naissance. Il y a une diversité de cas : la

malformation est bénigne ou grave, aiguë ou chronique, d'origine génétique ou non, acquise pendant la grossesse ou après la naissance, localisée ou affectant la totalité de l'organisme, impressionnante ou pas, mal vécue socialement ou non, elle implique ou non des hospitalisations répétées.

Irvin et ses collaborateurs décrivent ainsi l'évolution dans le temps des réactions des parents. Il s'agit d'un schéma général susceptible de multiples et importantes variations individuelles.

-La première période qui suit immédiatement l'annonce du diagnostic est une période de choc psychologique au cours de laquelle le comportement peut devenir tout à fait irrationnel. C'est une période de détresse et de bouleversement. Il peut y avoir un intense besoin de fuite.

-La deuxième période est celle du déni. Les parents ont tendance à mettre en doute la réalité de ce qui leur a été annoncé. Si la malformation n'est pas visible, ils pourront espérer que le médecin s'est trompé et imaginer qu'il y a eu erreur dans les examens complémentaires.

-Le troisième stade est celui de la colère, de l'anxiété et de la tristesse. Les parents peuvent se sentir coupables et responsables de la malformation, la mettre en relation avec un comportement qu'ils ont eu pendant la grossesse. Ils peuvent aussi avoir un profond sentiment d'injustice et surtout vivre une période de chagrin important et durable. La blessure narcissique parentale est profonde. La réaction dépressive peut être manifeste.

-Au quatrième stade, les parents tendent vers un état d'équilibre. Les réactions affectives de tristesse, de colère et d'angoisse s'amenuisent, mais sans disparaître. Les parents ont beaucoup plus confiance dans leurs capacités à s'occuper de leur enfant tel qu'il est. Tous les parents n'atteignent pas un tel équilibre.

-Le cinquième stade est celui de la réorganisation. Les parents réorganisent leur existence, leur vie de couple et leur vie familiale de manière durable en fonction des besoins de l'enfant.

L'évolution des difficultés d'interaction précoce et la création d'un lien d'attachement avec le nouveau-né vont de pair avec la progression du travail de deuil de l'enfant espéré. La difficulté à accepter l'enfant malformé s'accompagne de sentiments de culpabilité qui peuvent être à l'origine d'une préoccupation constante et d'une polarisation exclusive autour de cet enfant, ce qui peut avoir des conséquences sur l'ensemble de la famille et notamment sur la fratrie.

-prise en charge

Lors de la période néonatale, Klaus et Kennell recommandent que l'enfant soit amené à ses parents aussitôt que possible. En effet, pour les parents, avoir appris que le nouveau-né

présente une anomalie et ne pas le voir est à l'origine de fantasmes qui souvent vont bien au-delà de la réalité et sont à l'origine d'une angoisse insupportable. De même, ils conseillent d'autoriser la présence prolongée du bébé dans la chambre de la mère, à moins que celle-ci ne demande à ce que cette proximité soit interrompue ou qu'il ne soit nécessaire d'éloigner temporairement le bébé pour des soins chirurgicaux.

Il est à la fois important de répondre aux questions nombreuses et répétitives de ces parents, tout en ne devançant pas ces questions et en ne les submergeant pas avec une quantité excessive d'informations sur les multiples aspects des problèmes qui se poseront et notamment sur l'avenir. La valeur très négative d'une prédiction qui fige les représentations et oblitère l'avenir doit être soulignée, tout autant que celle d'une annonce brutale, non empathique, qui ne tient pas suffisamment compte de la détresse parentale. Ultérieurement, il sera nécessaire de poursuivre cette aide sous la forme de consultation d'aide psychologique et/ou sous forme de visites à domicile par le médecin, l'infirmière ou un spécialiste appelés à fournir ses soins à l'enfant.

Si le bébé doit aller en service de néonatalogie, le retour à la maison sans le bébé peut être vécu comme une expérience particulièrement douloureuse et blessante.

Notons que le vécu des parents avec leur enfant aura un impact sur son développement ultérieur notamment concernant l'image de soi.

-En cas de fente vélo-palatine

Le diagnostic anténatal étant relativement peu fiable pour la détection des fentes vélo-palatines, il est assez fréquent que des parents découvrent la malformation de leur enfant à sa naissance.

Il s'agit alors de prendre en charge rapidement, dans l'urgence, les conséquences de la fente, en particulier, celles concernant l'alimentation. Or, dans les premiers jours de vie, les parents sont particulièrement occupés et préoccupés par l'idée de nourrir leur enfant. Les répercussions de la fente entraînent des adaptations techniques qui peuvent priver les parents de ces moments de complicité et les inquiéter profondément.

En cas de découverte d'une fente par échographie, certains pensent que le diagnostic posé en anténatal prive le fœtus de cet imaginaire parfait de la mère. Cependant il nous semble préférable pour les parents de pouvoir connaître l'existence de la malformation du bébé, de pouvoir s'informer sur ce qu'elle entraînera plutôt que de la découvrir à la naissance.

Notons également que c'est parfois plus la prise en charge en urgence du bébé qui est traumatisante que la malformation en elle-même. Les parents peuvent avoir un sentiment

d'impuissance et avoir l'impression d'être dépossédés de leur enfant. Ils peuvent penser que l'équipe est plus compétente qu'eux, ne pouvant pas l'apaiser eux-mêmes. Les séjours en service de néonatalogie peuvent entraîner des troubles de l'attachement en créant un « syndrome de l'enfant vulnérable ». Les parents d'un bébé dont la vie a été menacée le considèrent comme particulièrement fragile et adoptent des attitudes d'hyperprotection souvent durables.

Les moments difficiles sont fréquents dans les premiers jours de vie de l'enfant et la situation peut mettre ses parents face à une impression d'incompétence. Les parents auront d'autant plus l'impression qu'il est compliqué de s'occuper de leur bébé si l'équipe hospitalière semble également démunie. Il nous semble primordial de proposer de guider le personnel pour accompagner au mieux le bébé et ses parents, afin de prévenir un éventuel trouble d'attachement.

Il est important d'aborder la question des transferts. En effet, si le bébé porteur de fente est transféré en service de néonatalogie, le lien avec les parents sera mis à mal : les parents sont très inquiets, moins présents alors que le bébé peut être angoissé.

Il est important de noter également que la malformation n'est pas définitive : des traitements ou des adaptations efficaces permettent de pallier les problèmes apparaissant à court, moyen et long terme. D'autre part, la fente vélo-palatine n'est pas visible, cela joue un rôle important sur le regard d'autrui.

Ainsi, on saisit que si une aide est mise en place pour aider les parents à comprendre et à s'adapter, on pourra prévenir un éventuel trouble de l'attachement qui serait très dommageable pour le bébé.

-solutions

Il est important que les parents disposent d'informations concernant la pathologie de leur enfant. En cas de découverte de la fente à la naissance, c'est à la maternité qu'il faudra les leur fournir. Ils pourront ainsi cerner objectivement la malformation de leur bébé, être rassurés, déculpabiliser et créer plus facilement des liens avec leur enfant. Si cela est possible, il est essentiel d'impliquer les parents dans l'alimentation en leur expliquant les techniques à adopter.

En cas de transfert du bébé, des moyens sont possibles à mettre en place afin de préserver le lien entre lui et ses parents : rapprocher la mère du bébé, utiliser le téléphone afin d'être informés de l'évolution du bébé et fournir au bébé un doudou imprégné de l'odeur de la mère.

b) Conséquences à moyen/long terme

Une fois le traitement chirurgical précoce réalisé, s'installe une longue période, qui s'étend jusqu'à la fin de la croissance. Une surveillance régulière est alors nécessaire.

- **Audition**

Catherine Thibault (2007) rappelle que la trompe d'Eustache fait communiquer le rhinopharynx avec la caisse du tympan. Elle en assure l'aération grâce à l'action des muscles du voile du palais qui lui permet de s'ouvrir et de se fermer principalement lors des mouvements de déglutition. Elle réalise ainsi un équilibre entre les pressions qui s'exercent de part et d'autre du tympan et contribue à une vibration idéale de celui-ci.

En cas de fente palatine, l'insertion anormale des muscles du voile du palais, et en particulier du péristaphylin interne, entrave le bon fonctionnement de la trompe d'Eustache. Ce défaut d'amarrage musculaire est à la source d'un véritable handicap de l'ouverture tubaire. De plus, il existe des perturbations des relations aérodynamiques entre le rhinopharynx et la partie proximale des trompes d'Eustache. La fréquence de cette dysperméabilité tubaire et de l'otite séromuqueuse chez ces enfants impose une surveillance systématique, prolongée et aussi précoce que possible de l'état de l'oreille moyenne. En effet, ce dysfonctionnement de la trompe d'Eustache peut provoquer une hypoacousie, pouvant aller jusqu'à une perte de 30 dB. Il est important de ne pas négliger cette éventuelle perte auditive en raison des conséquences fonctionnelles et psychologiques qu'elle peut entraîner. Effectivement, l'hypoacousie peut avoir des conséquences sur le développement du langage et peut provoquer un isolement social. Il faut donc proposer un dépistage auditif précoce et aller consulter un ORL à la moindre inquiétude, au moindre sentiment que l'enfant ne réagit pas aux bruits.

D'après Françoise Vernel-Bonneau et Catherine Thibault (1999), le bilan de l'audition comprend une tympanométrie. Un test d'audiométrie tonale et vocale classique pourra également être effectué. Chez les tout petits, ne pouvant pas donner de réponses claires et fiables, il faudra effectuer un test basé sur leurs comportements réactionnels : une audiométrie comportementale.

-solutions

Le traitement des otites sera médicamenteux dans un premier temps. Si l'épanchement persiste, des drains transtympaniques seront posés (également appelés yoyos ou diabolos) afin

d'éviter des complications chroniques. Cette intervention doit parfois être pratiquée plusieurs fois si les otites sont récurrentes. Le suivi se fera au cas par cas, et aussi souvent que nécessaire.

Une rééducation tubaire pourra également être envisagée. Elle consiste en l'apprentissage par un orthophoniste de méthodes d'auto-insufflation qui permettent à l'enfant d'ouvrir sa trompe d'Eustache. Elle peut permettre d'éviter la pose des diabolos, qui entraîne une intervention chirurgicale. D'autre part, il est important d'apprendre à l'enfant à se moucher.

Dans le cas d'affections ORL rebelles, se pose le problème de l'adénoïdectomie (ou retrait des végétations), dont l'indication est très controversée chez ces enfants. En effet, elle peut avoir une incidence sur la compétence vélo-pharyngée en empêchant le voile du palais de s'accoler correctement contre la paroi postérieure du pharynx. L'amygdalectomie quant à elle ne semble pas avoir d'incidence sur la compétence vélo-pharyngée. Il y aurait toutefois un risque de toucher les piliers et donc d'avoir une incidence au niveau du sphincter.

- **Phonation**

Nous avons vu précédemment que le voile du palais permet d'occlure le rhinopharynx dans le cas de production de phonèmes oraux. En cas de fente vélo-palatine, il peut ne plus assurer ce rôle correctement. Certes, l'intervention chirurgicale améliorera ce dysfonctionnement mais il risque de persister une insuffisance vélaire en raison d'une fragilité musculaire. Il y aura dans ce cas une déperdition nasale constante.

-solutions

Cette insuffisance vélaire sera mise en évidence par un orthophoniste. Il pourra utiliser un miroir de Glatzel, placé sous les narines au moment de l'émission d'une voyelle ou d'une consonne orale : de la buée sera visible, preuve du passage de l'air dans les fosses nasales. L'insuffisance vélaire provoque un trouble de la phonation : nasonnement ou rhinolalie ouverte. D'après F. Brin et al. (2004), la rhinolalie entraîne une production de phonèmes occlusifs non nasalisés, de phonèmes constrictifs qui ne sont pas correctement articulés et de voyelles orales qui ont un timbre nasal. L'intelligibilité sera plus ou moins perturbée selon les sujets. La meilleure manière d'améliorer la contraction du voile du palais reste le souffle buccal. En effet, en soufflant par la bouche, on entraîne le voile à se contracter afin d'isoler le rhinopharynx.

Nous pourrions également noter la présence d'un souffle nasal. Il s'agit d'une mauvaise habitude qui consiste à envoyer de l'air par le nez en maintenant la glotte ouverte et le voile abaissé. Un bruit de souffle est alors perceptible. Le ronflement nasal quant à lui est d'une intensité supérieure au souffle nasal. Il est créé par des végétations ou des mucosités qui entravent le passage de l'air par le nez. Toutefois, ces troubles ne sont pas spécifiques aux fentes palatines.

De plus, nous pourrions remarquer l'apparition de mouvements de compensation. Ils visent à faciliter la différenciation phonémique. On trouvera ainsi :

- le coup de glotte : l'ouverture glottale est alors audible en raison d'une pression trop forte au niveau des cordes vocales,
- le souffle rauque : pour compenser la fuite d'air entre le voile et la paroi pharyngée, le sujet resserre les cordes vocales et réduit ainsi le débit d'air laryngé. Ceci provoque une sorte de sifflement qui accompagne le plus souvent les constrictives,
- le nasillement : afin de réduire la fuite d'air, la personne contracte son pharynx pour diminuer le volume de la cavité. On assiste alors à une élévation de la fréquence de la voix.

Il est bon de noter que ces mouvements de compensation se raréfient en raison de la prise en charge chirurgicale précoce.

Le travail effectué par S. Dubouil (2006) met en évidence l'intérêt d'une guidance parentale concernant la phonation notamment à travers des jeux de souffle. Elle a créé une plaquette d'informations à destination des parents. Elle est fournie par l'orthophoniste à l'issue de la consultation du suivi chirurgical.

2) Le diagnostic anténatal

D'après site internet www.caducee.net, le diagnostic anténatal correspond à l'ensemble des techniques permettant d'identifier des anomalies graves pendant la grossesse. En cas de pathologie, il est parfois possible de traiter l'enfant avant même sa naissance, in utero. Dans certains cas, le traitement ne peut débuter qu'à la naissance du bébé. Dans d'autres cas, il n'existe pas de traitement et les couples pourront parfois opter pour une interruption médicale de grossesse.

Le diagnostic prénatal est indispensable car il permet de détecter 60 % des malformations. En France, plus de 90 % des fœtus sont soumis à un diagnostic prénatal. Celui-ci intervient de plus en plus précocement dans la grossesse.

A) Échographie

Le site internet www.caducee.net explique que dans un document de recommandations publié en 1999, l'ANAES (Agence nationale d'Accréditation et d'Évaluation en Santé) faisait le point sur l'échographie obstétricale au cours de la grossesse en l'absence de facteurs de risque. Trois échographies sont recommandées pour diagnostiquer les malformations fœtales.

Le site www.etreenceinte.com explique les trois examens et ce qu'ils permettent d'appréhender du futur bébé.

- **La première échographie**

Elle a lieu entre la 11^{ème} et la 13^{ème} semaine d'aménorrhée. C'est la première rencontre visuelle avec le bébé, c'est donc un moment intensément riche en émotions, entre joie et peur. Elle permet tout d'abord de confirmer la grossesse et de savoir combien de fœtus sont présents.

Toujours selon l'ANAES, l'échographie du premier trimestre sert « à déterminer le terme, à dépister des malformations majeures à expression précoce et à rechercher des signes d'appel de malformations fœtales et d'anomalies chromosomiques ». L'échographiste estime également les mouvements du fœtus ainsi que son rythme cardiaque. Elle permet de préciser si le développement crânien est normal, si la paroi abdominale est normalement fermée, si les quatre membres ont chacun trois segments, si l'estomac est en place, si la région cervicale postérieure a un aspect normal. Une mesure systématique de la clarté de la nuque permet le dépistage d'anomalies chromosomiques comme la trisomie 21. Cependant, la première échographie ne permet pas de détecter de façon certaine une trisomie, seule l'amniocentèse le permet.

- **La deuxième échographie**

Elle est pratiquée entre la 21^{ème} et la 24^{ème} semaine d'aménorrhée. Le fœtus est totalement formé, l'échographe a donc beaucoup de choses à observer. C'est un examen angoissant car il peut révéler d'éventuelles malformations.

L'ANAES (Agence Nationale d'Accréditation et d'Évaluation en Santé) a recommandé cette échographie car c'est à ce moment-là que l'étude de l'écho-anatomie fœtale est la plus probante. C'est l'examen clé pour le dépistage des malformations fœtales même si sa performance est variable. D'après le site internet www.caducee.net, c'est l'échographie retenue dans les pays où une seule échographie est recommandée. A ce stade, on pourra également apprécier la quantité du liquide amniotique et la situation du placenta. Tous les organes vitaux vont être contrôlés.

- **La troisième échographie**

Elle se réalise au 8ème mois de grossesse (entre la 31ème et la 33ème semaine d'aménorrhée). L'échographiste va vérifier, comme pour le deuxième examen, la croissance des organes, la quantité de liquide amniotique, la position du placenta, les mouvements, les battements cardiaques et la place du cordon ombilical par rapport au bébé.

La justification de la réalisation de cette échographie est le diagnostic tardif des malformations, afin de permettre soit une meilleure prise en charge périnatale et une amélioration du pronostic à long terme, soit une interruption médicale tardive de la grossesse en cas de diagnostic d'une affection particulièrement grave et incurable.

C'est également l'occasion d'estimer le poids que fera le bébé à la naissance et d'apprécier comment va se passer l'accouchement en fonction de la position du bébé.

B) Échographie et fentes

D'après www.etreenceinte.com, le dépistage d'une fente labio-palatine peut se faire à partir du 5ème mois de grossesse grâce à l'échographie morphologique. Cependant, il est parfois difficile d'apercevoir clairement la malformation, si le bébé est mal positionné ou s'il cache son visage. De plus, il n'est pas toujours évident de voir précisément l'étendue des fentes et de savoir quelles en seront les conséquences après la naissance de l'enfant.

Selon Françoise Vernel-Bonneau et Catherine Thibault (1999), l'étude échographique du massif facial et du cou fait partie intégrante du bilan morphologique du fœtus lors de la seconde échographie. Notons que le diagnostic de la fente palatine isolée reste difficile. Si la découverte d'anomalies est le plus souvent inopinée, comme nous l'avons vu précédemment, elle peut parfois être réalisée dans le cadre d'une recherche orientée, dictée par le risque familial.

La confirmation du diagnostic doit ensuite être demandée dans un centre de référence.

Si la présence d'une fente est confirmée, les parents pourront bénéficier d'une consultation anténatale qui a l'avantage de permettre une prise en charge précoce de la mère et de son enfant par l'équipe chirurgicale. Une organisation sereine du programme de réparation au cours du premier mois est également possible. La consultation anténatale permet de rassurer les parents et de les déculpabiliser.

L'article de D. Houze de l'Aulnoit et de ses collaborateurs (1991) nous fournit des éléments quant à la détection anténatale des fentes. Il détaille la méthode d'examen du massif facial.

Trois plans sont observés :

- le plan frontal, il passe par le nez et le menton. Il permet de visualiser la lèvre supérieure et les narines. Une coupe plus postérieure permet l'étude de la langue et du palais.
- le plan horizontal qui permet l'étude précise du palais.
- le plan sagittal montre le profil et individualise le palais, les fosses nasales et la cavité buccale. Lors des mouvements de déglutition, la langue est normalement mobile dans la cavité buccale. Elle remonterait dans les fosses nasales en cas de fente palatine. Il est fréquent de déceler dans ce cas-là un hydramnios (trop grande quantité de liquide amniotique), dû à un trouble de déglutition.

Ces trois coupes ne sont possibles que si le visage du bébé est relativement bien orienté vers l'appareil. La coupe frontale est facilement réalisable et les erreurs sont rares (pas de faux positif et un seul faux négatif sur 6 500 naissances). Cette étude précise si la fente est uni ou bilatérale, si elle atteint l'os maxillaire ou le palais.

La détection d'une fente vélo-palatine est plus difficile si elle n'est pas associée à une fente labiale. Sa découverte dépend de la position du fœtus, du type d'appareil (échographie en 3D de préférence) ou encore de l'échographe. Les signes qui peuvent faire évoquer une fente vélo-palatine sont :

- la langue qui remonte dans les fosses nasales, signe de la communication entre la cavité buccale et le nez,
- un hydramnios, traduisant un trouble de la déglutition,
- un petit estomac, conséquence d'un trouble de déglutition.

La valeur du diagnostic des fentes labiales et/ou palatines en tant que signe d'appel

échographique justifie son dépistage anténatal. En cas de doute, des examens complémentaires seront réalisés. La conduite à tenir dépendra de la normalité du caryotype et d'une étude morphologique fœtale détaillée.

C) Consultation anténatale

Si une fente a été détectée par l'échographie, une rencontre avec le chirurgien est organisée avant la naissance. Françoise Vernel-Bonneau et Catherine Thibault (1999) évoquent ce premier rendez-vous. L'objectif premier du chirurgien est de rassurer les parents si l'anomalie est bénigne et si elle a un bon pronostic. Il donnera des informations techniques, notamment sur l'opération de réparation du palais. De plus, il a une place primordiale dans l'accompagnement psychologique des parents. D'après des témoignages de parents, il ne faudrait pas non plus que le chirurgien soit trop rassurant, sous-entendant que tout ira pour le mieux. Les parents ont besoin, à ce moment-là, d'avoir une vue d'ensemble de ce qu'une fente entraînera. Bien entendu, les témoignages sont à modérer vu le choc des parents à ce moment-là. En effet, peut-être ne se souviennent-ils pas parfaitement de ce qui leur a été dit, ou peut-être que rien n'aurait pu les contenter.

Le chirurgien peut donc expliquer l'apparition d'une fente, montrer des photographies avant et après l'opération. Ce rendez-vous peut être le moment de recueillir des données sur les antécédents familiaux afin de savoir s'il y a une prédisposition génétique.

Le chirurgien peut également évoquer les toutes premières difficultés qui peuvent subvenir dans les premiers jours de vie de l'enfant. Si les parents désirent que leur bébé soit allaité, il leur expliquera qu'il est tout à fait possible de le faire. Un lien sera mis en place entre l'établissement où aura lieu l'opération et la maternité où naîtra le bébé, afin que la naissance se passe dans les meilleures conditions.

Cette consultation anténatale paraît très importante. On ne peut qu'imaginer la différence entre des parents qui auront pu en bénéficier et des parents qui découvrent la malformation de leur enfant à la naissance.

D) Conseil génétique

Selon le site internet www.caducee.net, un conseil génétique doit être sollicité chaque fois qu'un risque de maladie ou de malformation est soupçonné pour une éventuelle descendance. Il s'agit d'une consultation spécialisée. Il est composé d'un entretien et d'une recherche en biologie moléculaire.

Plusieurs circonstances conduisent un couple vers le conseil génétique :

- des parents ou des enfants atteints de maladie héréditaire afin de connaître le risque de récurrence,
- des problèmes de consanguinité,
- des mort-nés malformés,
- des parents ayant un enfant handicapé mental sans diagnostic précis,
- des parents ayant un enfant porteur d'une anomalie chromosomique et qui craignent la récurrence lors d'une nouvelle grossesse,
- un couple stérile ou ayant vécu des fausses-couches à répétition.

Les fentes vélo-palatines ont différentes causes possibles. Certains cas sont des formes sporadiques et d'autres cas sont héréditaires.

Le conseil génétique consiste à déterminer si les familles sont susceptibles ou non de transmettre une maladie donnée à leur descendance. Pour cela, il faut identifier la cause : anomalie chromosomique ou syndrome polymalformatif, et ainsi connaître si possible le mode de transmission.

Lorsque la fente labio-maxillaire ou vélo-palatine est isolée, le risque de récurrence chez les enfants ou les germains à naître est de l'ordre de 3 cas pour 100 naissances. La grande majorité des fentes chez les enfants nés vivants est isolée (95% environ). La fente peut être découverte à l'échographie du 5ème mois. Si elle est repérée à ce moment-là lors de l'étude morphologique du fœtus, il est indispensable de rechercher la présence d'autres malformations. Si nécessaire, une amniocentèse sera pratiquée pour isoler une éventuelle anomalie chromosomique.

La conduite à tenir dépend de l'existence ou non de malformations associées et de la normalité du caryotype.

-Si la fente s'intègre dans un syndrome polymalformatif étiqueté, les parents doivent être informés des contraintes thérapeutiques et de l'avenir de leur enfant, afin qu'ils puissent prendre une éventuelle décision d'interruption de grossesse.

- Si la fente est strictement isolée, sans malformations associées, l'étude du caryotype ne semble pas devoir être systématique. La sagesse est alors de laisser poursuivre la grossesse étant donné le bon pronostic qui s'attache à cette malformation au demeurant bénigne. Afin de dédramatiser la situation, le couple sera adressé en consultation avec le chirurgien plasticien et informé des résultats opératoires actuels.

3) La maternité et la prise en charge

A) La maternité

La durée du séjour à la maternité varie entre 3 et 5 jours si l'accouchement s'est effectué par voie naturelle. Il sera d'une durée de 7 jours environ si une césarienne a été effectuée.

a) Les différents types de maternité

Le site internet *www.bebe-arrive.com* nous apprend que depuis un décret datant de 1998, les maternités sont classées en trois niveaux. Il ne s'agit pas d'un classement en fonction de la qualité des soins ni de la sécurité, mais en fonction de la technicité et des moyens de prise en charge du bébé. Grâce à un suivi médical précoce, le projet de naissance sera accompagné jusqu'à la maternité la plus adaptée aux besoins de la mère et de l'enfant.

- **Niveau I**

Ces maternités accueillent les grossesses non pathologiques, sans complications prévisibles. Elles ne disposent pas de service de pédiatrie. Elles représentent près de 50% des maternités.

- **Niveau II**

Elles peuvent prendre en charge les grossesses « légèrement » à risque (hypertension, retard de croissance, grossesse multiple, prématuré après 33 semaines d'aménorrhée). Toutes les maternités de niveau II sont dotées d'un service de néonatalogie. On distingue trois sous-groupes :

.Les maternités 2-a possèdent le matériel nécessaire pour assurer les soins aux bébés avant leur transfert.

.Les maternités 2-b possèdent des incubateurs et le matériel nécessaire pour la photothérapie.

.Les maternités 2-c disposent de services de soins intensifs permettant de garder un bébé sous ventilation artificielle pendant 24 à 48 heures.

- **Niveau III**

Ce sont les maternités qui regroupent toutes les grossesses pathologiques : menace d'accouchement prématuré avant 32 semaines d'aménorrhée, malformation fœtale nécessitant une prise en charge immédiate. Ces maternités disposent d'une réanimation néonatale, qui peut s'occuper des grands prématurés et des bébés présentant de graves détresses vitales.

b) Le réseau de périnatalité

Selon le site internet www.reseaperinat-aquitaine.fr, le réseau permet un lien entre les professionnels de la région, autour d'un objectif commun : assurer des soins de qualité, harmonisés, aux futures mères et aux nouveau-nés.

Les différentes maternités sont organisées en réseau au sein d'une région. Selon la pathologie ou la prématurité, un transfert de la maman et du bébé se fera d'une maternité de niveau I vers une de niveau II ou III, ou d'une maternité de niveau II vers une de niveau III. Il existe des transferts réalisés avant la naissance en cas de pathologie diagnostiquée, qui permettent d'éviter une séparation de la mère et de son bébé. Il ne faut pas vouloir accoucher à tout prix dans une maternité de type III sous prétexte qu'elle sera prête à parer à tout problème. En effet, toute maternité est capable d'effectuer un accouchement standard en toute sécurité.

c) description du personnel hospitalier en contact avec les parents

Nous avons choisi d'aborder succinctement le rôle des professionnels intervenants auprès des parents et de leur bébé au quotidien, dans les premiers jours de vie, à la maternité.

- **Aide-soignant**

D'après le site www.aide-soignante.net, pour devenir aide-soignant, aucun diplôme n'est exigé pour passer le concours d'admission. A l'issue d'un an de formation, un diplôme d'état d'aide-soignant est délivré. L'aide-soignant assiste l'infirmier et/ou la puéricultrice et/ou la sage-femme.

Son action s'articule autour des soins, de la surveillance, de l'éducation et de l'hygiène. Tout cela peut concerner : le patient et son environnement, l'équilibre alimentaire, l'élimination intestinale et urinaire, l'hygiène de l'attitude posturale, l'hygiène des voies aériennes supérieures, l'hygiène comportementale et sociale.

Nous retiendrons qu'il est compris dans les attributions de l'aide-soignant de donner les repas, de s'assurer qu'ils soient pris correctement en apportant si nécessaire des adaptations pour le bébé. En effet, il doit prévenir les fausses routes et observer les éventuels problèmes arrivant lors des repas. Cependant, il n'est pas spécialisé dans la petite enfance.

De plus, le rôle des aides-soignants s'inscrit dans une approche globale qui, outre la participation aux soins, implique une prise en charge psychologique et comportementale de la personne soignée.

- **Auxiliaire de puériculture**

Selon le site www.auxiliairedepuericulture.org, il n'est pas nécessaire d'avoir un diplôme préalable pour effectuer la formation d'auxiliaire de puériculture. A l'issue d'un an de formation, un diplôme d'état d'auxiliaire de puériculture est délivré. Elle apporte son aide à la puéricultrice, à l'infirmière et à la sage-femme.

L'auxiliaire de puériculture se charge des soins d'hygiène, de sécurité et de confort de l'enfant et de sa mère. Elle doit les aider et les accompagner dans les actions de la vie quotidienne (la toilette de l'enfant, les repas) et dans les activités d'éveils et d'animation (les jeux et loisirs de l'enfant). Elle administre des soins aux enfants de 0 à 6 ans.

Elle a pour devoir de recueillir toutes les informations relatives à l'état de santé de la mère et de l'enfant, ces informations devront être transmises par écrit mais aussi oralement.

Elle aussi est chargée des repas, cependant, elle n'est pas spécialisée dans la prise en charge de pathologies. Elle s'intéresse plus au quotidien de l'enfant et à ses acquisitions.

- **Infirmier**

Le diplôme d'état d'infirmier est délivré à la fin de trois ans d'études post-bac. D'après le site www.soins-infirmiers.com, son rôle concerne les soins liés aux fonctions d'entretien et de continuité de la vie et vise à compenser partiellement ou totalement un manque ou une diminution d'autonomie d'une personne ou d'un groupe de personnes.

Dans ce cadre, l'infirmier a compétence pour prendre les initiatives et accomplir les soins qu'il juge nécessaires. Il identifie les besoins de la personne, pose un diagnostic infirmier, formule des objectifs de soins, met en œuvre les actions appropriées et les évalue.

Il s'occupe de l'hygiène, des soins et de l'alimentation. Il effectuera des prises de sang, des piqûres ou encore vérifiera la prise des médicaments. Cependant, il n'est pas spécialisé dans l'alimentation orale, il intervient plus lorsqu'il est question de sonde gastrique.

- **Puéricultrice**

D'après le site internet *www.infirmiers.com*, la puéricultrice est une infirmière qui s'est spécialisée dans les soins aux jeunes enfants. Elle tient également un rôle de conseil auprès des parents. On devient puéricultrice en un an, après les trois années d'études d'infirmier. Le diplôme d'état de puéricultrice est alors délivré.

Elle effectue donc les mêmes tâches que les infirmiers mais avec des enfants. L'infirmière puéricultrice essaie, dans la mesure du possible, de s'adapter aux habitudes de vie de l'enfant et à ses rituels, dans le sommeil, les repas ou la toilette. De plus, il y a un échange important avec les parents, elle les écoute et les rassure si elle le peut. L'activité d'infirmière puéricultrice est donc de nature préventive, curative et éducative.

Les puéricultrices peuvent travailler en service néonatalogie et en maternité. Elles sont chargées de veiller sur les nouveaux nés, établissent leur régime alimentaire, surveillent l'allaitement et assurent la toilette. Elles conseillent et guident les nouvelles mamans sur les soins à apporter à leur nourrisson, leur développement physique et affectif. Elles peuvent aussi avoir la charge des prématurés. La puéricultrice les nourrit par des techniques spécifiques d'alimentation, peut assister le médecin pour la pose des sondes ou autres examens et suit l'exécution des traitements tout en essayant de préserver le rôle de la mère.

- **Sage-femme**

L'admission dans les écoles de sages-femmes se fait en fonction du classement de première année en faculté de médecine. Les études de sage-femme sont organisées en deux phases de deux années chacune à l'issue desquelles un diplôme d'état de sage-femme est délivré.

L'OMS définit la sage-femme comme une personne qui surveille, soigne et conseille les femmes pendant la grossesse, l'accouchement et le post-partum. La sage-femme assure la surveillance clinique et para clinique d'une grossesse normale, d'un travail normal et pratique un accouchement sans risque prévisible. Elle peut également dépister les situations à risque médical, psychologique et social au cours de la grossesse, prévenir, informer, éduquer dans les domaines de l'obstétrique, de la gynécologie et de la pédiatrie.

Après l'accouchement, elle prend soin de la mère et du bébé. Elle peut intervenir à domicile ou à la maternité. Elle conseille en matière d'allaitement maternel, propose des cours de gymnastique postnatale et de rééducation périnéale. De plus, elle accompagne dans des moments de crise, informe sur le planning familial et le diagnostic prénatal, offre ses compétences en matière de nutrition pour la mère et l'enfant.

D'après cette description, la prise en charge d'enfants porteurs de fentes faciales rentre tout à fait dans les attributions de ces professions. Il nous paraît logique que ces professionnels connaissent les spécificités de la prise en charge d'un enfant porteur de fente vélo-palatine. Cependant, certains ne sont pas spécialisés dans la prise en charge des nouveau-nés ou dans le suivi d'une quelconque pathologie. De plus, il y a une différence dans la durée et le niveau des études qui peut entraîner des connaissances plus ou moins approfondies. D'autre part, ces professionnels peuvent ne pas rencontrer fréquemment de nouveau-nés porteurs de fente, même si nous avons vu que cette malformation est relativement fréquente (environ 1 sur 700-1000 naissances).

Ils sont néanmoins auprès des parents et de l'enfant dans les jours qui suivent la naissance. Ils auront donc une relation privilégiée qui peut amener les parents à leur poser des questions sur la malformation de leur enfant. De ce fait, il paraît primordial qu'ils aient les connaissances nécessaires et qu'ils soient sereins face à la prise en charge de cette malformation.

d) constitution d'une équipe médicale

Le site internet *sante-medecine.commentcamarche.net* nous informe sur la constitution d'une équipe médicale. Elle devrait comporter au minimum une sage-femme, un aide-soignant, un gynécologue obstétricien, un anesthésiste réanimateur et un pédiatre.

D'autre part, l'organisation du personnel varie dans les maternités selon le nombre d'accouchements annuels :

-en dessous de 1 500 accouchements par an, seules les sages-femmes sont obligatoirement en permanence sur place. Les obstétriciens, anesthésistes et pédiatres ne sont pas tenus d'être dans les murs. Ils restent cependant joignables 24h/24.

-au-dessus de 1500 naissances annuelles, tout l'équipe est tenue d'être sur place 24h/24.

-au-delà de 2 000 naissances annuelles, l'anesthésiste ne doit être affecté qu'à une seule maternité.

Enfin, il faut savoir que depuis juillet 2001, les maternités effectuant moins de 300 accouchements par an ont dû fermer leurs portes.

De plus, l'organisation d'un établissement varie selon qu'il s'agisse d'un hôpital public ou d'une clinique privée. Dans cette dernière, le personnel est souvent plus disponible, il peut y avoir plus de confort et les interlocuteurs sont moins nombreux. La sage-femme prépare l'accouchement mais laisse la place au gynécologue-obstétricien qui a suivi la grossesse. Cependant les honoraires sont plus élevés. Certains frais restent à la charge des parents. D'autre part, dans le public, c'est la sage-femme qui accouche, l'obstétricien n'intervient qu'en cas de complications.

B) La prise en charge

a) Accompagnement parental

Selon Françoise Vernel-Bonneau et Catherine Thibault (1999), il dépendra encore une fois du moment de la découverte de la fente. Si les parents ont appris la malformation de leur bébé pendant la grossesse, ils auront eu le temps de se renseigner, d'accepter ce chamboulement et de faire le deuil de l'enfant parfait imaginaire, maintenant bien éloigné de la réalité. En revanche, s'ils découvrent la malformation de leur bébé à la naissance, ils auront en même temps à vivre la prise en charge et l'acceptation de cette nouvelle réalité. Il faudra beaucoup plus de temps, d'explications et de patience de la part des professionnels. Il risque

de falloir répéter souvent les mêmes conseils, les mêmes explications techniques afin que les parents retiennent et comprennent correctement. Ils peuvent n'avoir aucune connaissance médicale et surtout le choc peut les empêcher d'intégrer tout ce qui leur est dit. Un support d'informations (tel qu'une plaquette, un livret...) peut permettre aux parents d'avoir accès à des informations lorsqu'ils en ont besoin. L'accompagnement parental englobe toutes les interventions réalisées par les différents acteurs de l'équipe pluridisciplinaire.

b) Consultation néonatale

Si la fente a été détectée avant la naissance, les parents auront certainement de nouvelles questions à la suite de l'accouchement lors de ce rendez-vous. Ils auront eu à confronter leur vision de la malformation avec la réalité. De plus, ils se seront rendu compte en pratique des conséquences à court terme que la fente implique. Il s'agira de les rassurer sur le temps nécessaire au bébé pour démarrer une succion-déglutition efficace et il sera bon de leur rappeler que chez tous les bébés avec fente ou non, il peut y avoir des difficultés passagères lors de la mise en place de l'allaitement.

En cas de découverte à la naissance, les parents sont en état de choc, ils ne comprennent pas ce qu'il se passe et sont parfois traumatisés d'avoir été séparés de leur bébé dès sa naissance afin que les professionnels lui fassent des examens. Certains ont à peine le temps de le voir, de le toucher. C'est parfois cela plus que la découverte de la malformation qui choque les parents.

D'autant que leur avis sur la malformation dépendra de celui des intervenants qu'ils rencontrent dans les premiers jours de vie de leur bébé, de la façon dont le personnel parle au bébé, dont il s'en occupe.

Lors de la consultation néonatale, il faudra donc prendre le temps de leur expliquer ce qu'est une fente, ce qu'elle peut entraîner mais surtout de les rassurer, objectivement, sur le pronostic thérapeutique de leur bébé. Sera sûrement abordée l'annonce de la malformation de leur bébé : qui l'a découverte ? comment leur a-t-on annoncée ? Il s'agit bien souvent d'un moment qui restera gravé dans la mémoire des parents.

Il faudra également présenter aux parents la prise en charge chirurgicale, expliquer le protocole et le calendrier opératoire.

c) Causes d'un transfert en service de néonatalogie

D'après le site internet www.perinatalite.org, un transfert en néonatalogie est nécessaire en cas de détresse respiratoire de l'enfant : le pronostic vital est alors mis en jeu. Un bébé peut également être transféré si l'alimentation est problématique et qu'elle ne permet pas une évolution correcte de la courbe staturo-pondérale. Un enfant devra également aller en service de néonatalogie si l'on découvre des malformations graves qui le mettent en péril (malformations cardiaques, anomalies du système nerveux,...).

En général, si le transfert est synonyme de changement de maternité, c'est que la malformation n'a pas pu être détectée en anténatal. Dans le cas contraire, la maman aurait accouché directement dans un établissement approprié. Il faut savoir que pour des raisons de sécurité, les parents ne pourront pas accompagner leur bébé dans le véhicule ou l'ambulance qui l'amènera vers le nouvel établissement.

Il ne semble pas nécessaire de transférer tous les enfants porteurs de fente vélo-palatine. Si celle-ci n'entraîne pas de problème trop important pour alimenter le bébé, il peut tout à fait être pris en charge dans un service classique. Il ne faudrait pas que le transfert soit justifié uniquement par la méconnaissance de la pathologie et de sa prise en charge. Si c'est le cas, on priverait des mères et des bébés qui en ont vraiment besoin d'une place en néonatalogie. De plus, cela risque de mettre à mal l'établissement du lien entre les parents et le bébé. Il semble primordial que les équipes connaissent concrètement ce qu'entraîne une fente vélo-palatine, afin de faire au mieux pour le bébé et ses parents.

Afin de préserver le lien mère-enfant, des « unités kangourous » ont été développées. Ces structures d'accueil au sein de certaines maternités sont capables d'accueillir les bébés, par exemple prématurés, présentant un état clinique stable et ne relevant pas de la réanimation. Si l'accouchement a eu lieu dans une des maternités du réseau et si le nouveau-né a été transféré secondairement, un rapprochement mère-enfant pourra être proposé si l'état de la mère le permet et en fonction des places disponibles.

En outre, même si la décision de transférer un bébé est purement médicale, il est souhaitable que les parents participent à cette décision, ou au moins qu'on leur explique précisément les raisons d'un tel transfert pour l'enfant. En effet, ils se sentent parfois mis à l'écart des décisions qui sont prises pour leur bébé. Ce sentiment peut être très mal vécu et

peut les inquiéter à tort. Si le transfert est justifié, après leur avoir expliqué quelles en sont les raisons, ils ne s'opposeront certainement pas à l'avis du corps médical. De plus, il existe un Code de Déontologie Médicale, dont l'article 35 rappelle que « le médecin doit à la personne qu'il examine, qu'il soigne ou qu'il conseille, une information loyale, claire et appropriée sur son état, les investigations et les soins qu'il propose ». Bien entendu, tout cela reste subjectif et dépend donc de l'avis de chacun. Cependant, les parents sont en droit d'être informés, et bien informés.

Après un séjour dans un service de néonatalogie (réanimation néonatale, soins intensifs...), le bébé peut revenir dans un service plus proche de sa famille, dans la maternité où il est né ou sortir à domicile.

d) Description d'un calendrier opératoire

Il est très compliqué de trouver un calendrier général, il y a de grandes variations entre chaque chirurgien. S. Dubouil (2006) l'explique dans son mémoire de fin d'étude. Elle a interrogé 12 services de chirurgie et recueilli 6 calendriers opératoires différents. Le calendrier le plus fréquent (37%) consiste à opérer le voile à 6 mois et le palais entre 12 et 18 mois.

Nous avons réussi à obtenir le calendrier opératoire pratiqué à Bordeaux grâce à un membre de l'équipe chirurgicale. Il nous explique que les enfants porteurs de division palatine sont opérés vers l'âge de 6 mois. S'ils présentent des otites à répétition, la date peut être avancée à 3 mois. Si la fente entre dans le cadre du syndrome de Pierre Robin, l'opération se fait vers un an afin de diminuer les risques respiratoires et cardiaques.

Selon J.-P.Lézy et G.Princ (2004), la date de l'opération d'une fente vélo-palatine varie également selon si elle est ou non accompagnée d'une fente labio-maxillaire. Si la fente vélo-palatine est associée à une fente labio-maxillaire, certains estiment qu'il est prioritaire de fermer le palais pour améliorer la physiologie de l'alimentation. D'autres pensent qu'il est plus important d'agir sur le visage du bébé en opérant d'abord la lèvre. De plus, la lèvre sert également dans la succion. Certains estiment également qu'il n'est nécessaire d'avoir un voile intègre que vers un an, avec le début de la phonation.

Le calendrier opératoire varie aussi selon l'importance de la fente : si elle est très large, il sera peut-être préférable de reconstruire en deux fois. Certains opèrent d'abord le

palais mou et plus tard le palais osseux. Cependant, cela implique deux anesthésies générales, deux séjours à l'hôpital, deux phases d'angoisse pour les parents et pour le bébé.

La fermeture du palais dur stoppera la communication entre les fosses nasales et la cavité buccale : la succion sera plus efficace. La réparation du voile doit également permettre d'obtenir un voile souple et fonctionnel. Le résultat influera grandement sur l'alimentation. La reconstruction de la sangle musculaire est très importante : réussie, elle limite les conséquences à plus long terme (trouble de l'audition et trouble de la phonation).

Le but à plus long terme de l'opération est d'obtenir une restitution anatomique stable et fonctionnelle au cours de la croissance faciale de l'enfant.

Françoise Vernel-Bonneau et Catherine Thibault (1999) nous indiquent que d'une manière générale, deux courants de pensée existent : pratiquer la fermeture vélo-palatine complète en un temps (uranostaphylorrhaphie) ou pratiquer une fermeture dissociée (véloplastie puis palatoplastie).

- l'uranostaphylorrhaphie

Plusieurs raisons justifient de pratiquer une seule opération : limiter le tissu cicatriciel, n'imposer qu'une anesthésie générale, risquer moins de fistules palatines (petit conduit faisant communiquer les fosses nasales et la cavité buccale), obtenir une normalisation totale avant l'apparition du langage, apaiser les parents et le bébé.

Selon le site internet *www.fente-palatine.com*, la chirurgie du palais est faite entre 4 et 10 mois. Une hospitalisation de 5 jours est nécessaire. Un des parents accompagne l'enfant et reste avec lui durant toute cette période. L'intervention dure une heure. Elle est réalisée sous anesthésie générale. Il n'y a pas besoin d'apporter une greffe ou une prothèse pour fermer la fente. Tout est présent, il faut remettre à leur place des éléments séparés, non fusionnés, et les suturer.

Au cours de l'intervention de fermeture du palais, pendant que l'enfant est endormi, le chirurgien otologiste contrôle l'état de l'oreille. S'il existe une otite séreuse, du liquide derrière le tympan, il ouvre le tympan (paracentèse) et met en place un tube trans tympanique (diabolo, yoyo,...).

- la véloplastie suivie de la palatoplastie

La véloplastie correspond à la fermeture du voile du palais. Dans les formes partielles ou étroites, elle est pratiquée en un seul temps opératoire entre 3 et 18 mois.

Les chronologies pour la palatoplastie (fermeture du palais dur) sont très variables. Les chirurgiens ont longtemps fermé le palais vers 12 ans. Cette fermeture palatine est maintenant bien plus précoce, entre 1 et 2 ans, afin d'éviter les séquelles fonctionnelles. Une opération au-delà de deux ans entraînerait des risques de rhinolalie persistante, difficile à traiter.

Parfois, à cet âge précoce, un simple rapprochement progressif des lames palatines permet de fermer la fente sans avoir à mobiliser la fibromuqueuse palatine. Dans les fentes plus larges, il peut être nécessaire de devoir utiliser cette muqueuse.

Enfin, quand la fente est trop large, il est impossible de pratiquer comme décrit précédemment : il est préférable d'attendre pour fermer la fente. Il est possible également que la fente ne soit fermée que partiellement et que l'on attende un troisième temps pour la fermer définitivement.

Toutes les techniques utilisées actuellement semblent donner de bons résultats fonctionnels. De plus, l'avancée des techniques anesthésiques permet de simplifier les protocoles, entraînant un raccourcissement du temps d'hospitalisation.

-Suivi post-opératoire

Il est conseillé de pratiquer des massages doux sur les zones cicatricielles pour assouplir la muqueuse et pour soulager le bébé. L'alimentation se fera à la cuillère pour éviter de solliciter la zone de suture. C'est une des raisons qui motivent l'opération vers 10 mois : le passage à la cuillère peut être plus facile à mettre en place pour le bébé.

Un rendez-vous avec le chirurgien aura lieu quelque temps après la reconstruction. Les parents pourront poser des questions et le chirurgien appréciera l'évolution, la cicatrisation et aura des données sur l'amélioration de la physiologie. L'enfant ne sera plus gêné par les reflux d'aliments (surtout les plus liquides) par le nez. Les parents sont habituellement très soulagés : l'alimentation étant souvent une de leurs principales préoccupations. Des manchettes auront pu être posées au bébé afin qu'il évite de toucher son palais. Elles seront peut-être retirées au moment de l'entretien avec le chirurgien, cependant, il insistera sur la nécessité de ne pas redonner le biberon.

Il se peut qu'apparaisse une fistule. Il s'agit d'une séquelle secondaire à la fermeture chirurgicale de la fente. Elle est souvent liée à une désunion précoce de la suture. Elle sera repérée par une fuite nasale des aliments ingérés. Une plaque palatine peut être utilisée provisoirement en attendant une fermeture de ces fistules.

Il est également possible que le voile soit mal reconstruit. Ceci peut être dû à une mauvaise cicatrisation ou à une mauvaise pratique. Dans ce cas, un chirurgien effectuera une vélo-pharyngoplastie de complément vers 7-8 ans. L'orthophoniste peut suspecter ce dysfonctionnement. En effet, si un trouble de phonation persiste trop longtemps, on peut penser que l'anatomie de l'enfant compromet la bonne avancée de la rééducation. Le voile pourra être rallongé et pourra être en partie fixé à la paroi postérieure du pharynx.

4) La prise en charge pluridisciplinaire

A) Les intervenants et leur rôle

-Nous avons déjà longuement évoqué le rôle prépondérant du chirurgien et de son équipe dans le suivi d'un enfant porteur de fente.

-Le pédiatre effectuera, lui, un suivi global de l'enfant, s'assurera de sa bonne croissance, s'occupera entre autres du suivi des otites et redirigera si besoin vers d'autres professionnels.

-Un généticien pourra être sollicité en cas de souhait de conseil génétique.

-Un psychologue sera peut-être impliqué dans le suivi des parents et/ou de l'enfant, à différents moments de leur vie.

-L'ORL permettra de vérifier fréquemment l'audition.

B) Rôle de l'orthophoniste

Il est bon qu'il rencontre les parents très précocement. Il représente tout d'abord un interlocuteur privilégié quant à l'alimentation du bébé, aux éventuels troubles de déglutition et aux techniques qui peuvent empêcher les fausses routes. La première rencontre sera certainement riche en questions.

L'orthophoniste pourra retracer les grandes étapes de l'oralité alimentaire et verbale, en n'oubliant pas que chaque enfant a son propre rythme. Durant la période de l'oralité primaire, l'orthophoniste va encourager les parents à suivre l'évolution des productions vocales du bébé, à être attentifs à tous les signes de communication (sourire, gestualité,

regards, postures), à les valoriser et à les reprendre en les enrichissant.

D'autre part, l'orthophoniste pourra effectuer une éducation précoce, tant pour les parents, sous la forme d'une guidance parentale, que pour l'enfant, en ce qui concerne la phonation et les exercices de souffle qui peuvent pallier une éventuelle rhinolalie.

De plus, afin de remédier à d'éventuels problèmes d'établissement du lien entre les parents et l'enfant, l'orthophoniste pourra au besoin valoriser les acquisitions de l'enfant ou déculpabiliser les parents.

Nous avons vu précédemment que l'orthophoniste peut rencontrer l'enfant pour un trouble de la phonation en cas d'incompétence vélaire.

Si l'enfant a besoin d'un suivi orthophonique pour un trouble de phonation, l'orthophoniste deviendra un intervenant privilégié qu'il rencontrera souvent. De ce fait, les séances seront l'occasion de vérifier s'il y a nécessité de vérifier l'audition auprès d'un ORL. L'orthophoniste peut également éduquer l'enfant à bien différencier des sons proches : une grande fréquence d'otites séromuqueuses durant l'enfance peut avoir pour conséquence des difficultés de discrimination de certains sons.

Le rôle de l'orthophoniste consiste également à vérifier le développement de la parole et du langage de l'enfant. Compte tenu du passé d'un patient porteur de fente vélo-palatine, un éventuel trouble de l'oralité peut avoir des répercussions sur le développement de son discours. La prise en charge restera classique. De plus, des otites séro-muqueuses à répétition peuvent également avoir des conséquences sur le développement du langage.

L'orthophoniste pourra également pratiquer une rééducation tubaire. En effet, en cas d'otites séromuqueuses trop fréquentes, il peut apprendre à l'enfant à ouvrir sa trompe d'Eustache par des manœuvres d'auto-insufflation. Ceci a pour but d'aérer la caisse du tympan et ainsi d'éviter l'accumulation de liquide dans celle-ci. Cette rééducation permet d'éviter la pose répétée de drains transtympaniques. Ce sera également le moment de vérifier si l'enfant sait se moucher. Cela permet de distinguer respiration nasale et buccale et cela permet d'éviter des auto-insufflations de mucus dans l'oreille moyenne.

Dans le cas d'un suivi pour difficulté de discrimination des phonèmes, l'orthophoniste vérifiera si ces confusions sonores se retrouvent lors de l'apprentissage du langage écrit.

Bien entendu, chaque prise en charge dépendra de l'enfant, de ses troubles, de son caractère mais également de ses parents et de la manière dont ils se positionnent par rapport aux difficultés de leur enfant.

Le suivi pluridisciplinaire ne prend tout son sens qu'à condition que les différents intervenants soient en contact. Le suivi d'un enfant porteur de fente peut être long, afin d'assurer une intégrité anatomique et fonctionnelle jusqu'à la fin de la croissance et du développement. Il paraît primordial de mettre en commun le savoir de chacun afin d'avoir une vue d'ensemble de l'enfant et surtout afin de permettre un suivi global pour que les parents n'aient pas l'impression que les professionnels segmentent leur enfant. Les compétences entre les différents intervenants interagissent : chaque professionnel doit faire part aux autres d'événements importants ou de remarques pertinentes sur l'évolution de l'enfant. En effet, certains intervenants verront l'enfant et ses parents de manière plus régulière. A eux de faire un pont, avec le chirurgien par exemple, que les parents verront plus ponctuellement.

C) La prévention en orthophonie

D'après le site www.orthophonistes.fr, les articles 1 et 3 du décret de compétences des orthophonistes, l'orthophonie consiste à prévenir, à évaluer et à prendre en charge, aussi précocement que possible, par des actes de rééducation constituant un traitement, divers troubles, dont :

- des troubles de la phonation liés à une division palatine ou à une incompétence vélo-pharyngée,
- des fonctions oro-faciales entraînant des troubles de l'articulation et de la parole,
- des troubles de la déglutition,
- des troubles vélo-tubo-tympaniques.

D'après le site www.orthophonistes.fr, figure également dans le décret de compétences un article qui concerne la prévention et la guidance parentale. L'article 4 stipule que « La

rééducation orthophonique est accompagnée, en tant que de besoin, de conseils appropriés à l'entourage proche du patient. L'orthophoniste peut proposer des actions de prévention, d'éducation sanitaire ou de dépistage, les organiser ou y participer. Il peut participer à des actions concernant la formation initiale et continue des orthophonistes et éventuellement d'autres professionnels, la lutte contre l'illettrisme ou la recherche dans le domaine de l'orthophonie. »

De plus, les orthophonistes ont mis en place des actions qui se situent dans les 3 stades de la prévention définis par l'OMS :

- au **stade 1** (prévention primaire), reviennent les actions d'information du public et des parents sur le développement et les troubles du langage, ainsi que les actions de formation et d'information des professionnels qui s'occupent de la petite enfance.
- le **stade 2** (prévention secondaire) est consacré au dépistage précoce des troubles.
- le **stade 3** (prévention tertiaire) restant traditionnellement réservé aux actions thérapeutiques de rééducation, de remédiation et de réinsertion familiale, sociale et culturelle.

Informé les autres professionnels représente un acte de prévention : leur fournir les connaissances plus spécifiques à l'orthophonie peut permettre d'éviter l'apparition de divers troubles.

Ces données permettent d'attester qu'il est du ressort de l'orthophoniste d'informer les autres personnes qui interviennent auprès des parents d'enfants porteurs de fente vélo-palatine. De ce fait, le projet d'élaboration d'une plaquette d'informations sur ce sujet à destination du personnel des maternités nous semble tout à fait pertinent.

DEUXIEME PARTIE

Chapitre 1 : Problématique et hypothèses

1) Problématique

Les fentes vélo-palatines ne sont pas toujours détectables par échographie, le diagnostic anténatal est difficile. Il arrive donc que des parents apprennent la malformation de leur enfant lors de sa naissance. On ne peut qu'imaginer la difficulté de cette épreuve pour les parents. Ils ont alors besoin d'informations afin de pouvoir apporter les soins immédiats dont leur bébé a besoin et d'être rassurés sur l'avenir de leur enfant.

Nous savons qu'ils rencontrent rapidement le pédiatre et/ou le chirurgien. Cependant, il nous semble que les parents peuvent être amenés à poser leurs questions au personnel qu'ils rencontreront avant les médecins. D'autre part, la fente ayant des conséquences immédiates, le personnel doit donc agir dans l'urgence. Les soignants doivent connaître les particularités de la prise en charge de ces bébés.

L'orthophoniste qui exerçait au service de chirurgie pédiatrique du CHU Pellegrin nous a fait part d'une observation. Lors de la naissance d'un enfant porteur de fente, les maternités transfèreraient fréquemment le nouveau-né dans un centre de néonatalogie. Or, les transferts ne sont justifiés qu'en cas de pathologies graves du nouveau-né. La présence d'une fente vélo-palatine ne peut pas à elle seule justifier d'un transfert qui pourrait avoir des répercussions dommageables sur l'établissement du lien parents-enfant.

Il semble donc intéressant de se questionner sur les raisons qui entraînent un transfert, sur la pertinence des transferts d'enfants porteurs de fente vélo-palatine et sur les connaissances théoriques et pratiques des soignants afin de percevoir la prise en charge proposée aux enfants et les informations fournies aux parents.

-témoignages de parents

Nous avons voulu recueillir le point de vue de quelques parents afin d'appuyer l'intérêt de cette étude. Nous avons contacté des parents à partir de forum concernant les fentes vélo-palatines et avons obtenu leur accord pour faire apparaître leur témoignage dans notre mémoire.

Il ressort des différents témoignages :

- des fentes vélo-palatines non détectées par échographie,
- le choc immense à la naissance lors de l'annonce du diagnostic,
- la détresse lorsque le bébé est pris en charge dans l'urgence par les équipes pour des

examens complémentaires,

- un personnel hospitalier démuni face à la situation,
- une grande peur concernant l'alimentation,
- des divergences de points de vue sur le mode d'alimentation,
- un manque d'aide pour réussir un allaitement au sein,
- la pose d'une sonde naso-gastrique en cas de problèmes d'alimentation,
- en cas de transfert, la mise en place de moyens afin de préserver le lien parents-enfant,
- des parents dans la peur et dans l'ignorance.

Ces retours d'expérience de parents d'enfants porteurs de fente vélo-palatine sont un élément supplémentaire qui justifient notre démarche de recherche.

2) Hypothèses

Nous avons cherché à comprendre les raisons des transferts en néonatalogie des enfants porteurs de fente vélo-palatine. Sont-ils liés à un besoin technique dans la prise en charge, auquel cas, les maternités de type I et II seraient moins aptes à s'occuper de ces bébés ? Sont-ils causés par une appréhension de la part des équipes liée à un manque de connaissances de cette pathologie et des adaptations à mettre en place ?

Il nous a donc paru intéressant de faire un état des lieux de la prise en charge des nouveau-nés porteurs de fente vélo-palatine dans les maternités de Gironde. Nous voulions évaluer les possibilités techniques des établissements et les connaissances des soignants. Nous avons donc créé un questionnaire basé sur trois critères pouvant justifier une variabilité de la prise en charge : le type de maternité, la profession et l'ancienneté des soignants. Ce questionnaire contient volontairement des thèmes qui ne concernent pas directement les soignants des maternités. Cependant, il nous a semblé intéressant de les interroger sur la totalité de ce qu'englobe une fente vélo-palatine, dans la mesure où les parents peuvent être amenés à les questionner sur l'ensemble des conséquences de la pathologie de leur enfant.

A l'issue de l'analyse des résultats à ce questionnaire, si le constat révélait un manque de connaissances, nous prévoyions de créer une plaquette d'information afin de pallier les lacunes découvertes.

Chapitre 2 : Elaboration et analyse des questionnaires

1) Méthodologie

Afin d'évaluer l'étendue des connaissances des personnels soignants et ainsi de cerner les éventuelles informations supplémentaires à leur fournir, nous avons opté pour un questionnaire à destination du personnel des maternités.

Il était intéressant d'avoir le point de vue de chaque corps de métier : aide-soignant, auxiliaire de puériculture, infirmière, puéricultrice et sage-femme. En effet, les professionnels ont des formations différentes, des niveaux d'études différents mais tous peuvent être amenés à rencontrer un enfant porteur de fentes et ses parents.

Nous avons choisi d'étendre notre étude à l'ensemble des maternités de la Gironde afin d'avoir un échantillon représentatif. Nous avons aussi souhaité soumettre le questionnaire à des maternités des trois types -type I, type II et type III- afin de voir s'il y a un lien entre l'équipement de la maternité, la vision de la difficulté à prendre en charge un enfant porteur de fente et la position des établissements quant aux transferts en néonatalogie.

L'analyse des réponses aux questionnaires devait permettre de savoir s'il était nécessaire de créer un support d'informations complémentaires. Si un manque de connaissances était révélé, nous prévoyions de créer une plaquette d'informations qui serait diffusée dans les maternités. Ainsi, dès que le personnel souhaiterait s'informer, il aurait un document à disposition. En cas de création d'un support d'information, nous désirions le présenter à quelques maternités afin d'avoir leur avis tant sur le fond que sur la forme.

2) Les questionnaires

A) Présentation des questionnaires

a) Questionnaire à destination des chefs de service (cf. Annexe 1)

Nous avons décidé de créer ce questionnaire car nous avons besoin de certaines données épidémiologiques connues essentiellement des chefs de service. Nous voulions avoir des éléments sur les transferts vers les services de néonatalogie : procédure, causes, prise de décision, lieu du transfert. Nous souhaitions également savoir si les maternités avaient la

possibilité de faire appel dans leurs locaux à un orthophoniste susceptible de leur fournir des informations. Pour finir, nous désirions avoir des données sur la fréquence des naissances d'enfants porteurs de fentes vélo-palatines dans leur établissement.

b) Questionnaire à destination du personnel (cf. Annexe 2)

La population ciblée, le personnel des maternités, est en contact avec le nouveau-né et ses parents seulement dans les tous premiers jours qui suivent la naissance. Cependant, nous avons trouvé pertinent de les interroger sur des notions plus vastes que les conséquences d'une fente à court terme et sur les techniques pour pallier les éventuels problèmes de respiration et d'alimentation. Comme nous l'avons expliqué précédemment, les parents peuvent leur poser des questions plus vastes. De plus, le personnel lui-même peut vouloir étendre ses connaissances sur le sujet afin de prendre en charge le bébé plus sereinement.

Nous leur avons demandé de préciser leur ancienneté. Nous verrons dans l'analyse des résultats si ce critère est pertinent.

- Les thèmes du questionnaire

Ils concernaient :

- l'expérience préalable de rencontres de parents d'enfant porteur de fente vélo-palatine ayant ou non découvert la malformation de leur bébé à la naissance. L'expérience paraît très importante pour comprendre l'importance de savoir faire face à cette situation. C'est aussi à travers la pratique que l'on peut acquérir les bons gestes.

-les conséquences d'une fente vélo-palatine, à court, moyen et long terme. Nous abordions l'opération, les éventuels troubles de respiration, d'alimentation, de phonation, d'audition. Les réponses à ces questions indiquent si le personnel pourrait être en mesure d'expliquer aux parents les conséquences de la fente de leur enfant.

-l'alimentation. Nous avons choisi de consacrer plusieurs questions à ce domaine. C'est ce qui peut inquiéter le plus dans les premiers jours de vie, que ce soit du côté des parents ou des soignants. Nous abordions leur avis sur la manière d'alimenter un enfant porteur de fente, le matériel adapté, les positions facilitatrices et leur point de vue sur la fréquence des fausses-routes. Ce dernier point n'attendait pas de réponse type mais traduisait plutôt leur vision de la situation, plus ou moins compliquée et dangereuse.

-la prise en charge des enfants porteurs de fentes en fonction du type de maternité. Il leur a été également demandé leur positionnement personnel, s'ils se sentaient prêts ou non à s'occuper de ces enfants.

-le transfert vers un service de néonatalogie. Nous leur demandions les causes d'un transfert et si selon eux, il était toujours justifié. Une sous-question leur demandait de préciser les raisons du grand nombre de transferts. Nous avons également abordé la question du lien parents-enfant et des moyens mis en œuvre pour le préserver lors de transferts.

- les informations données aux parents. Nous voulions savoir s'ils étaient eux-mêmes amenés à donner des informations aux parents et s'ils pensaient que les parents devraient avoir plus de données sur la malformation de leur enfant.

-leurs connaissances sur les causes des fentes. Nous avons choisi de placer ce thème vers la fin du questionnaire. Ce thème étant plus théorique, peut-être plus compliqué, nous ne voulions pas rebuter le personnel dès les premières questions. Nous leur demandions également s'ils estimaient qu'ils avaient suffisamment de connaissances pour répondre à d'éventuelles questions des parents. Pour finir, nous voulions savoir d'où provenait leur savoir sur les fentes.

Nous avons trouvé important de rédiger une introduction à chaque exemplaire en présentant notre démarche et notre projet. Nous abordions également le but de ce questionnaire avec le projet de plaquette d'informations supplémentaires.

- L'élaboration du questionnaire

Nous avons opté pour un format A4 afin de privilégier la clarté. Les questions devaient être précises tout en restant faciles à comprendre. En effet, nous nous adressions à une population de niveau d'étude très varié, il s'agissait donc de vulgariser certains termes techniques. De plus, il fallait que le questionnaire soit simple et rapide d'utilisation. La plupart des questions sont fermées mais ouvrent des possibilités d'explications. Il était aussi préférable de limiter les questions ouvertes afin de faciliter le dépouillement des questionnaires.

B) Prise de contact avec les maternités

Les maternités auxquelles nous avons fait appel dans un premier temps ont été : Arcachon, Blaye, Bordeaux (CHU et Bordeaux nord), Langon, Libourne, Talence, Lormont, Bruges, Lesparre, Pessac et Arès, soit 12 maternités.

Nous avons jugé important de passer par une personne référente pour les soignants dans chaque maternité. Cette personne pourrait si besoin expliquer la démarche de notre étude et surtout centraliser les réponses.

Nous avons tout d'abord contacté par courrier la cadre sage-femme de chaque maternité. Il s'agissait d'expliquer le projet et son déroulement. Cependant, il ne fallait pas que les cadres sages-femmes aient l'impression que nous voulions pointer d'éventuels manquements dans les connaissances et savoir-faire de leur équipe. Malgré les précautions prises, c'est ce qui nous a été reproché de la part de l'une d'entre elle. Après lui avoir expliqué par téléphone, elle a toutefois accepté de participer à condition de lire le questionnaire avant qu'il soit soumis à son équipe.

Après le premier courrier, seulement trois sages-femmes nous ont répondu par mail. Nous avons donc téléphoné aux autres. Il a parfois été compliqué de pouvoir leur parler sans les déranger pendant leur travail. Il a parfois fallu être persévérante sans pour autant devenir gênante.

Après les entretiens téléphoniques, deux cadres sages-femmes n'ont pas souhaité faire participer leur maternité. L'une d'entre elle nous a expliqué qu'il y avait déjà beaucoup d'étudiants dans les locaux et qu'il n'était donc pas souhaitable que je m'ajoute à l'effectif. L'autre sage-femme n'a pas jugé le projet intéressant. Elle nous a expliqué qu'il y avait très peu de bébés porteurs de fentes dans sa maternité et qu'étant une maternité de type I, elle ne voyait pas l'intérêt de répondre au questionnaire.

C) Envoi des questionnaires

Nous avons donc soumis le questionnaire à 10 maternités.

Nous nous sommes déplacées dans 5 maternités (CHU, Langon, Libourne, Lormont, Bruges) pour un rendez-vous avec la cadre sage-femme. Au cours de cet entretien, nous avons

de nouveau pu expliquer la démarche de notre projet ce qui a permis d'avoir un premier point de vue sur la position des maternités quant au suivi des fentes. D'une manière générale, les maternités de type I, si elles n'ont pas d'expérience de prise en charge, paraissent anxieuses et pointent un manque de connaissances. Les sages-femmes estiment également qu'il n'est pas du ressort des équipes d'informer les parents, mais qu'il s'agit du rôle du pédiatre ou du chirurgien. Nous verrons si ce sentiment se révèle dans les questionnaires.

Une sage-femme a souhaité que nous intervenions lors de la réunion hebdomadaire de l'équipe afin d'expliquer notre intervention à des médecins. Notre projet a été bien perçu. Cependant, le staff a pointé le peu de cas rencontrés, ce qui justifie selon eux, le manque de savoir et de savoir-faire du personnel.

Nous avons envoyé les questionnaires par courrier dans les 5 autres maternités. (Arcachon, Blaye, Bordeaux Nord, Pessac, Arès).

La décision de se déplacer ou d'envoyer les questionnaires par courrier s'est prise en accord avec les cadres sages-femmes.

Nous avons envoyé au total 270 questionnaires. Certaines sages-femmes nous avaient précisé le nombre de questionnaires nécessaires pour leur équipe. Pour les autres, nous avons donc décidé nous-mêmes. Nous avons pris le parti de fournir un grand nombre de questionnaires afin de recueillir un nombre de réponses convenable.

Il est important de préciser que:

- une maternité de Gironde est de type III : le CHU de Pellegrin.
- deux maternités de Gironde sont de type II : celles de Libourne et de Bordeaux nord.
- neuf maternités de Gironde sont de type I : celles d'Arcachon, de Blaye, de Langon, de Talence, de Lormont, de Bruges, de Lesparre, de Pessac et d'Arès.

D) Réception des réponses aux questionnaires

Malgré leur accord initial et nos relances, trois maternités ne nous ont pas renvoyé les questionnaires. Sept maternités ont donc collaboré jusqu'au bout. Nous avons convenu avec les sages-femmes qu'un délai de trois semaines serait satisfaisant pour remplir les questionnaires. Nous avons contacté les sages-femmes à la fin de cette période afin qu'elles

nous renvoient les questionnaires remplis quel que soit leur nombre. Nous avons fourni à chaque maternité une enveloppe préimbrée afin de faciliter le retour. Dans un souci de praticité et de gain de temps, nous sommes allées recueillir les réponses au CHU Pellegrin.

Une sage-femme nous a fait part du sentiment des soignants de son établissement face aux questions : ils les trouvaient trop difficiles et surtout, ils ne se sentaient pas concernés estimant que ce ne sont pas eux qui informent les parents. Il y a eu peu de réponses dans cette maternité. D'autres sages-femmes ont au contraire très bien perçu notre initiative et ont exprimé une profonde envie d'obtenir la plaquette. Nous avons pu remarquer que l'intérêt porté par la cadre dépendait de sa propre expérience et de son propre point de vue. En effet, l'une d'entre elle était sensibilisée de par l'expérience d'un proche ayant eu un enfant porteur de fente.

Nous avons récolté au total 94 questionnaires. Précisons que :

- 24 personnes exerçant dans une maternité de type III ont participé.
- 17 personnes exerçant dans une maternité de type II ont participé.
- 53 personnes exerçant dans une maternité de type I ont participé.

Six maternités ont rempli le questionnaire à destination du chef de service.

3) Analyse des réponses aux questionnaires

A) Analyse des réponses au questionnaire à destination des chefs de service

TRANSFERTS

1) Dans votre établissement, quelle est la procédure d'un transfert vers un centre de néonatalogie ?

-Deux des chefs de service des maternités de type I disent faire appel au réseau périnat aquitain qui dirige et organise les transferts. Un autre chef de service explique qu'il n'y a pas de procédure écrite et que les décisions sont prises au cas par cas. Le dernier n'a pas répondu à cette question.

-Le chef de service de la maternité de type II précise que son établissement possède un service de néonatalogie et que de ce fait, les transferts sont internes.

-Le chef de service de la maternité de niveau III n'a pas répondu directement à notre

question. Sa réponse concerne les contre-transferts : les nouveau-nés retournent vers des maternités de niveau I ou II lorsqu'ils sont plus stables.

2) Comment se décide la mise en place d'un transfert ? Quels sont les motifs d'un transfert ?

-Les chefs de service évoquent comme cause des transferts la prématurité, l'état du nouveau-né (détresse respiratoire, retard staturo-pondéral important, malformation...) ainsi que la nécessité d'explorations et de prises en charge complémentaires non possibles dans la structure. Ils expliquent que l'indication est posée par le pédiatre ou par l'obstétricien.

-L'un d'entre eux rappelle qu'il existe deux cas de figure. Si un diagnostic anténatal a été posé, le pédiatre donne son avis quant à la décision de transférer la maman dans un établissement adapté avant la naissance du bébé. Si le diagnostic se fait à la naissance, la décision est prise selon le comportement de l'enfant à ce moment-là.

-Le chef de service de la maternité de niveau III explique que les contre-transferts sont faits dans le but d'un rapprochement familial et pour libérer des places en niveau III.

3) Vers quel centre hospitalier redirigez-vous les nouveau-nés porteurs de fente vélo-palatine quand cela est nécessaire ?

-Les $\frac{3}{4}$ des chefs de service de niveau I transfèrent les bébés porteurs de fentes au CHU Pellegrin de Bordeaux.

-Comme nous l'avons vu précédemment, les maternités de niveau II et III transfèrent les nouveau-nés dans le service de néonatalogie de leur propre établissement.

INTERVENTION D'UNE ORTHOPHONISTE

4) A la naissance d'un enfant porteur de fente, avez-vous la possibilité de faire appel à une orthophoniste dans votre structure ? Si oui, le faites-vous ?

5 chefs de service répondent négativement à cette question. Le dernier évoque la présence d'une orthophoniste dans son établissement, mais dit ne pas faire appel à elle. Nous avons tenté en vain de la contacter. Après des recherches, il s'avère qu'elle exerce en neurologie. Au cours de nos recherches, nous avons appris que dans une maternité qui ne nous a pas renvoyé

les questionnaires, une orthophoniste pratique des dépistages auditifs précoces. Elle nous a expliqué au téléphone que de ce fait, elle rencontre tous les nouveau-nés et a fortiori tous les enfants porteurs de fentes. Elle est donc souvent sollicitée par les parents qui ont à ce moment-là de nombreuses questions. Elle a très bien accueilli notre projet, expliquant qu'il y a un réel besoin d'informations complémentaires pour les équipes soignantes.

FREQUENCE DES FENTES

5) Quelle est la fréquence annuelle de fentes vélo-palatines isolées dans votre établissement ?

-Les réponses pour les maternités de type I sont de : 1 à 3 par an (pour 1000 accouchements annuels), environ 1 tous les deux ans (pour 480 accouchements par an), 1 par an pour les deux autres établissements.

-Celui de niveau II explique qu'il n'y a aucun moyen de chiffrer cela dans son établissement.

-Le chef de service de la maternité de niveau III répond environ 15 par an.

6) Quelle est la fréquence annuelle de fentes vélo-palatines associées à des syndromes ?

Le chef de service de la maternité de niveau III explique qu'il y a rarement de bébés porteurs de séquence de Pierre Robin avec fente palatine (1 à 2 par an). Il ajoute que les anomalies chromosomiques ont en général été diagnostiquées en anténatal et sont souvent suivies d'une interruption de grossesse. Ainsi, un seul cas de trisomie 13 a été rencontré l'année passée.

D'autres chefs de service donnent une fréquence entre 1 et 2 cas par an. Certains disent ne pouvoir se prononcer en raison de la rareté de ces cas. Un chef de service de niveau I ajoute que si les syndromes sont dépistés en anténatal, les naissances sont prises en charge par les établissements de niveau III.

7) Quelle est la fréquence de fentes vélo-palatines entraînant un transfert vers un centre de néonatalogie ?

La majorité des chefs de service n'a pas répondu à cette question. Les autres disent transférer environ 1 nouveau-né par an. Certains profitent de cette question pour préciser la politique de leur établissement en expliquant que la tendance est de garder l'enfant.

B) Analyse des réponses au questionnaire à destination du personnel

a) description de l'échantillon

Parmi les 94 participants, nous comptons :

- 13 aides-soignants,
- 3 infirmières,
- 28 auxiliaires de puériculture,
- 3 puéricultrices,
- 42 sages-femmes,
- 5 médecins : 4 gynécologues obstétriciens et 1 pédiatre.

Précisons qu'il faut prendre avec précaution les chiffres concernant les infirmières, les puéricultrices et les médecins, compte tenu du faible nombre de professionnels ayant répondu à notre questionnaire.

Notons également que nous comptons :

- 1 aide-soignant ayant une ancienneté de moins de 10 ans et 12 ayant plus de 10 ans de métier.
- 2 infirmières ayant une ancienneté de moins de 10 ans et 1 ayant plus de 10 ans de métier.
- 16 auxiliaires de puériculture ayant une ancienneté de moins de 12 ans et 12 ayant plus de 10 ans de métier.
- 2 puéricultrices ayant une ancienneté de moins de 10 ans et 1 ayant plus de 10 ans de métier.
- 21 sages-femmes ayant une ancienneté de moins de 10 ans et 21 ayant plus de 10 ans de métier.
- 1 gynécologue-obstétricien ayant une ancienneté de moins de 10 ans et 4 ayant plus de 10 ans de métier.

Il faut aussi souligner que nous recensons :

- pour la maternité de type III, 12 auxiliaires de puériculture et 12 sages-femmes.
- pour la maternité de type II, 6 aides-soignants, 2 auxiliaires de puériculture, 3 puéricultrices et 4 sages-femmes.
- pour les maternités de type I, 7 aides-soignants, 1 infirmier, 14 auxiliaires de puériculture, 26 sages-femmes et 5 médecins (4 gynécologues obstétriciens et un pédiatre). Ces derniers proviennent tous du même établissement.

b) analyse des réponses

Nous avons vu précédemment que nous avons ciblé notre étude sur trois critères. Cependant, nous choisirons pour l'analyse de chaque question le critère qui semble être le plus pertinent. Précisons que nous avons rassemblé des questions pour l'analyse des résultats. Nous précisons également que même si nous avons recueilli un nombre satisfaisant de questionnaires, les conclusions ne peuvent pas être généralisées et concernent uniquement notre échantillon.

1) Source des connaissances relatives aux fentes vélo-palatines

Nous voulions savoir d'où proviennent les connaissances des soignants sur cette malformation. Nous leur proposons trois possibilités : leur formation initiale, leur expérience pratique et les éventuels échanges entre collègues. Ils avaient la possibilité de rajouter des explications.

63% des soignants participants estiment que leurs connaissances sur les fentes proviennent de leur formation initiale. Parmi eux, on compte à plus de 90% des professionnels ayant eu une formation longue : les médecins, les sages-femmes et les puéricultrices. Seule une infirmière sur les trois qui ont répondu, 1/3 d'auxiliaires de puériculture et seulement 8% des aides-soignants estiment que leurs études leur ont apporté des informations sur ce thème.

Nous apprenons que 90% du personnel a déjà rencontré dans le cadre de leur travail des parents d'enfants porteurs de fente vélo-palatine et que 60% des participants ont été confronté à des parents découvrant la malformation de leur enfant à la naissance. Cet apport de la pratique comme source d'information est cité principalement par les aides-soignants, les auxiliaires de puériculture, les infirmiers et les puéricultrices. Notons que certains mettent en avant le diagnostic anténatal pour justifier du fait de n'avoir jamais été confrontés à cette situation.

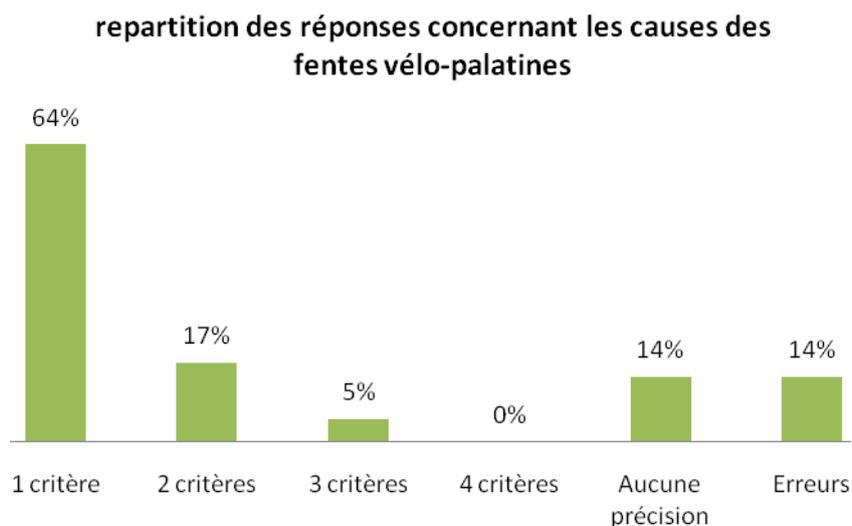
D'autre part, 48% des participants évoquent un échange entre collègues comme source d'information. On compte parmi eux les médecins et les aides-soignants à plus de 80%, les auxiliaires de puériculture et les puéricultrices à environ 50% et 1/3 d'infirmières et de sages-femmes.

Nous constatons que l'ancienneté n'a d'incidence que pour l'expérience de rencontre avec les parents et nous remarquons que le type de maternité où exercent les sondés n'a aucune incidence sur la source d'information.

2) Connaissance des causes d'une fente vélo-palatine

Nous désirions savoir si les soignants pensent connaître les causes éventuelles d'une fente et comment ils peuvent les décrire. Nous avons retenu pour le dépouillement quatre causes possibles : un défaut de fusion des bourgeons faciaux, un syndrome, l'influence d'agents tératogènes et l'hérédité.

38% disent connaître les causes d'une fente vélo-palatine.



Sur ces 38%, plus de la moitié ne cite qu'un critère et plus d'un quart sont dans l'incapacité de détailler leur réponse ou donnent une explication erronée.

Les critères les plus souvent cités sont le défaut de fusion des bourgeons et l'hérédité. Lorsque la présence d'un syndrome est citée, la plupart du temps, il s'agit uniquement de la séquence de Pierre Robin. 14 personnes ont évoqué un problème durant l'embryogenèse sans apporter d'autres précisions.

Il y a pour cette question une incidence de la profession. En effet, les médecins et les sages-femmes donnent les réponses les plus précises avec le plus grand nombre de critères. Il n'y a pas d'incidence de l'ancienneté ou du type de maternités.

3) Connaissance de l'opération

Nous voulions savoir si les participants estiment connaître en quoi consiste l'opération de reconstruction du palais. Nous attendions une explication plus ou moins succincte du rapprochement des processus palatins.

55% des soignants répondent positivement mais seulement 48% d'entre eux décrivent le principe correctement. Seules les puéricultrices sont toutes capables de définir l'opération. Viennent ensuite les médecins, les infirmières et les sages-femmes avec 50 à 60 % de bonnes réponses. Les auxiliaires de puériculture et les aides-soignants ne répondent correctement qu'à 38 à 40%.

Il n'y a aucune incidence du type de maternité ni de l'ancienneté.

Nous demandions ensuite aux participants s'ils se sentaient capables d'expliquer le principe de l'opération aux parents. Seulement 22% des soignants répondent positivement parmi lesquels 100% des puéricultrices de notre échantillon, 60% des infirmières et 40% des médecins.

Nous remarquons qu'il y a moins de soignants se sentant prêts à expliquer aux parents le principe de l'opération que de soignants qui en connaissent réellement le principe. Nous retiendrons que même des soignants ayant reçu une formation longue (les sages-femmes et les médecins) ne se sentent pas toujours compétents pour expliquer l'opération aux parents.

Sur ce point, il est donc nécessaire à la fois d'améliorer les connaissances des soignants mais aussi de les rassurer quant à leur capacité à transmettre leur savoir aux parents.

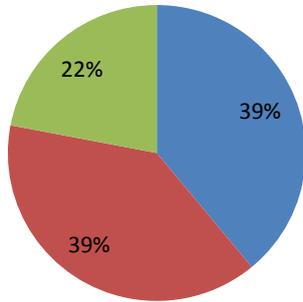
4) Connaissance des troubles de respiration

Nous cherchions à évaluer les connaissances quant aux répercussions des fentes vélo-palatines sur la respiration. Nous avons tout d'abord demandé aux soignants s'ils pensent qu'une fente vélo-palatine peut entraîner des conséquences sur la respiration.

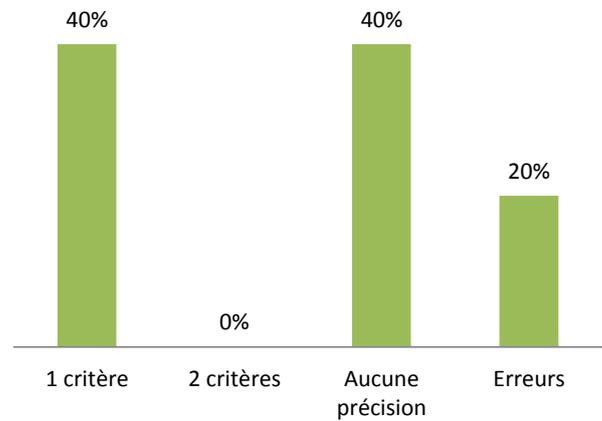
Nous demandions ensuite, en cas de réponse positive, de préciser leur point de vue. Pour l'analyse, nous attendions deux critères comme étant les causes principales des troubles de respiration : les fausses-routes et les syndromes.

Une fente vélo-palatine entraîne-t-elle des conséquences sur la respiration?

■ Oui ■ Non ■ Ne sait pas



répartition des réponses quant aux troubles de la respiration



Seulement 39% des sondés disent savoir qu'une fente vélo-palatine a des répercussions sur la respiration. Notons que les sages-femmes, les puéricultrices et les médecins sont majoritaires dans les réponses positives. Les réponses négatives ont, elles, été fournies indifféremment par toutes les professions.

Or, la validité de ce chiffre diminue au regard de l'incapacité des soignants à préciser leur réponse et des erreurs commises dans leurs explications. Ces erreurs sont principalement liées à une confusion : beaucoup ont expliqué que les troubles de respiration étaient dus à la liaison entre la cavité buccale et les fosses nasales qui ne forment alors qu'une seule et même cavité. Or, cette modification anatomique n'explique pas à elle seule les troubles de la respiration. Il y a donc de grandes lacunes sur ce thème.

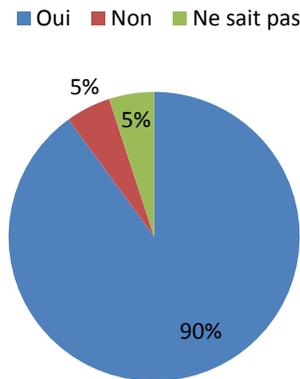
40% de ceux qui ont donné une explication ont pu citer l'une des deux causes attendues. Les deux critères ont été cités indifféremment.

Quand les soignants n'ont cité que les syndromes, on peut penser qu'ils estiment qu'un enfant porteur de fente isolée n'aura pas de trouble de la respiration. Il sera donc nécessaire d'attirer leur attention sur la dissociation entre syndrome et trouble de la respiration.

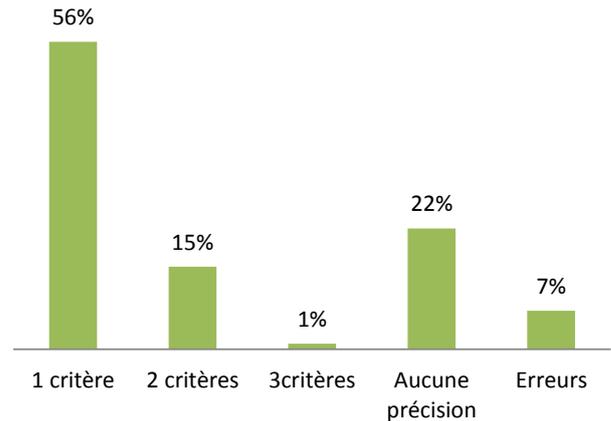
5) Connaissance des troubles d'alimentation

Nous désirions savoir ce que le personnel sait de la présence de trouble de l'alimentation en cas de fente vélo-palatine et quelles précisions il peut apporter. Nous avons fixé trois critères pour le dépouillement des réponses : trouble de la succion, problème de contraction du voile lors de la déglutition et fausses-routes.

Une fente vélo-palatine entraîne-t-elle des conséquences sur l'alimentation?



répartition des réponses quant aux troubles de l'alimentation



90% des sondés estiment qu'une fente vélo-palatine a des répercussions sur l'alimentation. Parmi ces 90%, 56% des réponses font état d'un seul critère valable alors qu'un peu plus d'1/4 sont erronées ou incomplètes.

Le critère le plus souvent cité est celui concernant les fausses-routes avec 72% des réponses. Viennent ensuite le trouble de succion avec 47% et le trouble de la contraction du voile lors de la déglutition avec seulement 10%. Nous précisons que d'autres explications correctes ont été fournies -difficulté de mise en place de l'allaitement ou refus alimentaire- mais qu'elles ne peuvent être considérées comme des causes.

Notons également que pour cette question la majorité des soignants ayant évoqué les fausses-routes sont des auxiliaires de puériculture. Ces derniers sont particulièrement impliqués dans la mise en place de l'alimentation des nouveau-nés, ils sont donc confrontés à ces difficultés.

6) Politique des établissements quant à l'alimentation

Nous voulions connaître le positionnement des maternités sur l'alimentation des enfants porteurs de fente vélo-palatine. Toutefois, il ne s'agit que de l'avis de chaque soignant participant, ce point de vue ne reflète peut-être pas la réalité. Nous proposons comme réponse la sonde naso-gastrique, le biberon, l'allaitement au sein et laissons la possibilité de proposer une autre alternative.

Pour cette question, il y a une incidence du type de maternité.

Les maternités de type II et III transfèrent souvent le bébé en néonatalogie dans le service interne à la structure. Les équipes de ces maternités ne prennent donc que très rarement en charge les bébés porteurs de fente, en attendant qu'ils soient transférés. Il nous a semblé que les réponses qui nous ont été données relèvent plus de la théorie que de la pratique réelle des soignants. Il est impossible de dégager une cohérence dans leur politique tant les réponses sont variables d'un questionnaire à l'autre.

Concernant les maternités de type I, l'une d'entre elles a une politique claire laissant le libre choix du mode d'alimentation aux parents. Une autre maternité, elle, transfère systématiquement les bébés et utilise la sonde ou le biberon en attendant qu'ils aillent en néonatalogie.

Les soignants des autres maternités de type I ont des points de vue différents, il n'est pas possible de définir une prise en charge claire des enfants. Cependant, il y a une tendance à utiliser le biberon ou la seringue associée au tire-lait avec une représentation de la mise au sein problématique. Nous précisons qu'une maternité a parlé d'un travail fait en partenariat avec le chirurgien qui incite à stimuler la succion en attendant l'opération.

Nous remarquons que certains de ceux qui envisagent la sonde naso-gastrique n'ont jamais rencontré d'enfants porteurs de fente, ceci est donc peut-être lié à de l'appréhension.

7) Moyens d'aides à l'alimentation

Nous voulions savoir si les soignants connaissent l'existence de matériel et de position pouvant améliorer l'alimentation des enfants porteurs de fente. Nous attendions que les participants évoquent les tétines facilitatrices, l'utilisation de plaque palatine, l'épaississant ajouté au lait ainsi qu'une position semi-assise du bébé. Nous avons regroupé les réponses selon les types de maternités.

Les maternités de type II et III connaissent le matériel facilitateur mais celui-ci n'est pas disponible dans le service. Il est présent en néonatalogie, où les bébés porteurs de fente semblent être transférés très souvent. La moitié des participants à notre étude peut citer la

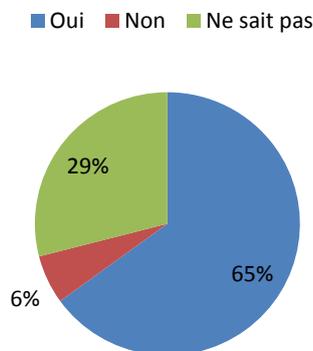
position facilitatrice de la déglutition, toute profession confondue. Parmi ceux qui ne la connaissent pas, on compte une majorité de puéricultrices, d'auxiliaires de puériculture et d'aides-soignants.

Concernant les maternités de type I, le personnel d'une maternité cite l'intégralité des aides possibles et sait qu'il faut asseoir le bébé. Le personnel d'une autre maternité, qui transfère très facilement les bébés porteurs de fente, dit ne pas avoir de matériel à disposition et ne sait pas comment placer l'enfant. Les autres maternités ont le matériel à disposition et connaissent de manière variable la position, toute profession confondue.

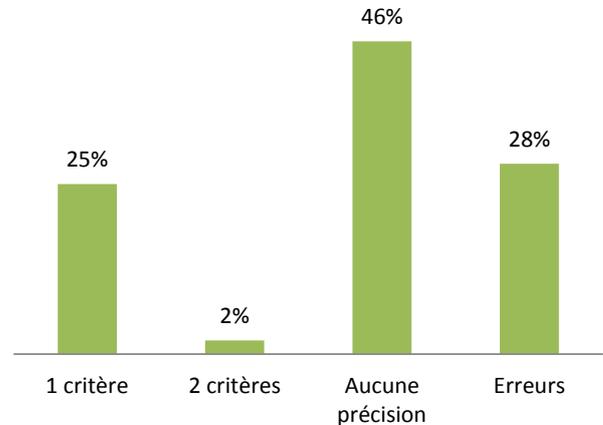
8) Connaissance des troubles de phonation

Nous cherchions à savoir par cette question si les soignants participant à l'étude pensent qu'une fente vélo-palatine peut entraîner des troubles de phonation et s'ils peuvent les expliquer succinctement. Nous avons choisi deux critères pour le dépouillement : le nasonnement et l'hypotonie du voile du palais.

Une fente vélo-palatine entraine-t-elle des conséquences à long terme sur la phonation?



répartition des réponses quant aux troubles de la phonation



65% des sondés estiment qu'il y a des troubles de la phonation consécutifs à la présence d'une fente vélo-palatine.

Néanmoins, ce pourcentage est à pondérer puisque 74% n'ont pas apporté de précisions ou ont donné des explications erronées. Voici les erreurs citées de manière récurrente : des difficultés dues au positionnement de la langue contre le palais ouvert ou à des problèmes de dentition. Or, au moment où l'enfant commence à parler, son palais est en général opéré depuis longtemps et en cas de fente vélo-palatine, il n'y a pas de conséquence sur la dentition.

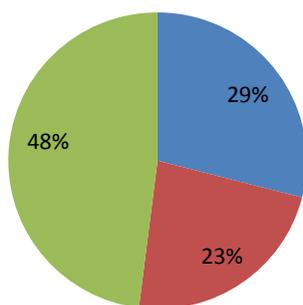
Nous avons trouvé un critère valable dans 25% des réponses. Le nasonnement est cité de façon très majoritaire, principalement par les médecins, les sages-femmes, les puéricultrices et les infirmiers. L'hypotonie du voile n'est citée que par un seul soignant, une auxiliaire de puériculture.

9) Connaissance des troubles de l'audition

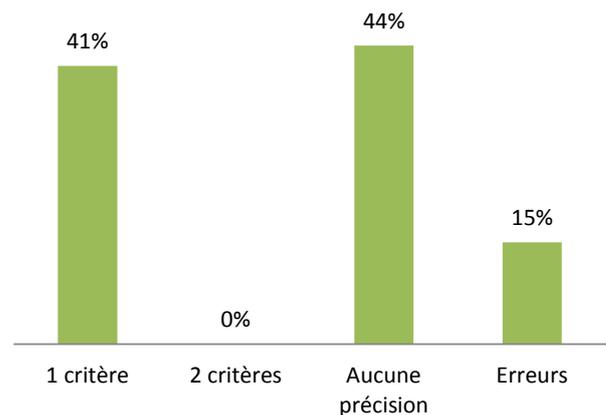
Nous voulions savoir si les soignants savent qu'une fente vélo-palatine peut entraîner des conséquences sur l'audition et s'ils peuvent préciser ces troubles. Nous avons sélectionné deux critères : l'aération de l'oreille moyenne par la trompe d'Eustache et les otites séromuqueuses.

Une fente vélo-palatine entraîne-t-elle des conséquences sur l'audition?

■ Oui ■ Non ■ Ne sait pas



répartition des réponses quant aux troubles de l'audition

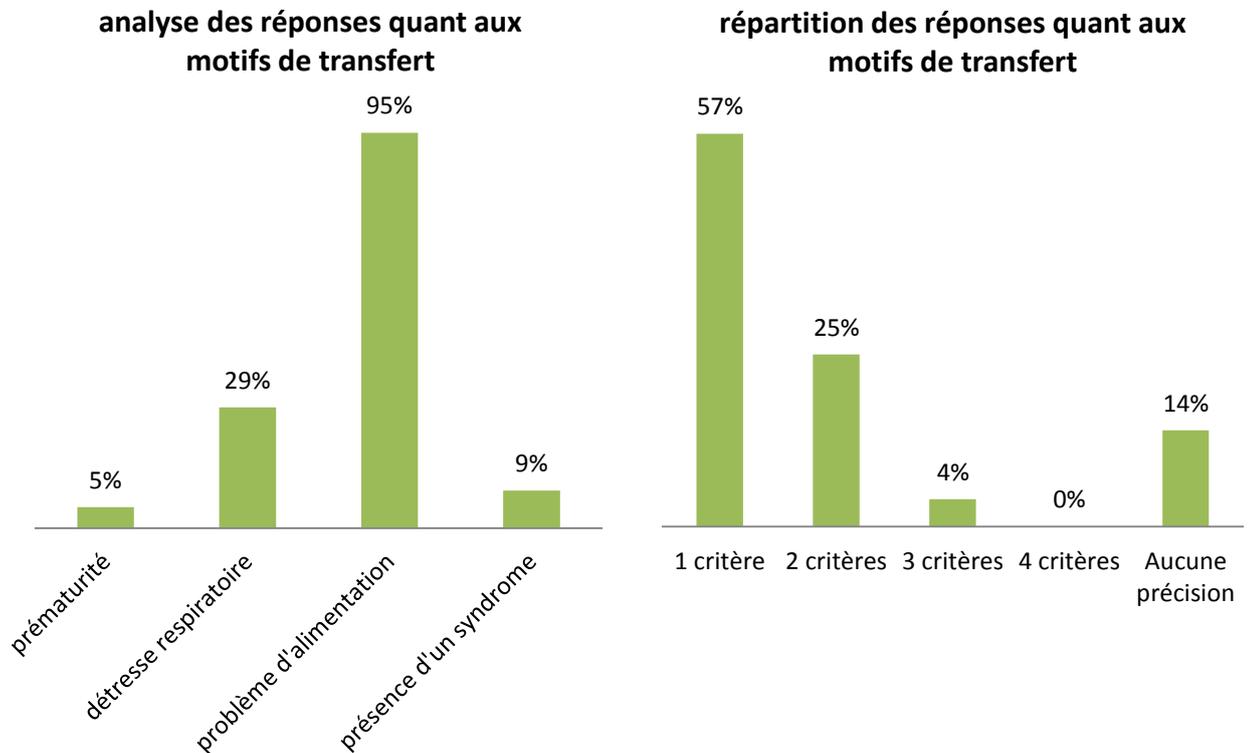


48% des sondés estiment qu'une fente vélo-palatine peut entraîner des troubles de l'audition mais seuls 41% d'entre eux donnent un critère valable comme explication. Aucun des soignants n'a pu citer les deux critères attendus.

Nous notons que l'aération de l'oreille moyenne par la trompe d'Eustache et les otites séromuqueuses sont citées indifféremment et que les puéricultrices et les infirmières sont celles qui décrivent le plus précisément les troubles de l'audition. Il a été expliqué par trois soignants que l'audition est à surveiller de près dès la naissance. De plus, certains qui estiment qu'il n'y a pas de trouble de l'audition précisent qu'ils connaissent l'existence d'otites plus fréquentes, mais ils ne connaissent pas le lien entre elles et d'éventuelles difficultés auditives.

10) Connaissance des motifs de transferts

Nous voulions savoir, selon les soignants, ce qui peut expliquer la décision de transférer un bébé en néonatalogie. Nous avons ciblé quatre critères possibles pour l'analyse des réponses : la prématurité, une détresse respiratoire, des problèmes sévères d'alimentation et la présence d'un syndrome.



86% des participants ont cité au moins un critère et 14% des soignants n'ont pas su répondre à cette question. Les difficultés alimentaires sont évoquées dans la majeure partie des réponses.

Il est important de préciser qu'il s'agissait d'une question ouverte et que l'on peut supposer que certains ont restreint leur réponse aux motifs de transfert concernant directement les enfants porteurs de fente vélo-palatine. En effet, la prématurité n'a été citée que dans 5% des réponses.

D'autres critères ont été cités :

- une meilleure surveillance des enfants par les équipes de néonatalogie,
- le manque d'expérience,
- le manque de personnel, et notamment de pédiatre,
- le manque d'équipement.

D'autres ont rappelé que le transfert se fait sur avis du médecin pour expliquer leur méconnaissance des raisons d'un transfert.

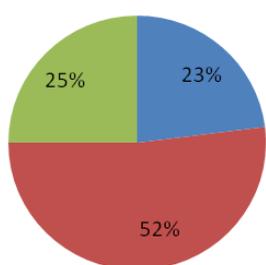
11) Avis sur la pertinence des transferts

Nous voulions savoir si, selon les participants, les transferts sont toujours justifiés. En cas de réponse négative, nous proposons trois explications à des transferts non justifiés : la prudence, le manque d'équipement et la méconnaissance de la pathologie. Les sondés pouvaient librement proposer une autre explication.

Nous avons choisi d'étudier les réponses par type de maternités.

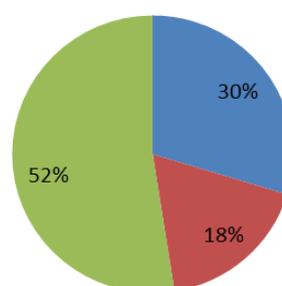
Selon vous, les transferts sont-ils toujours justifiés ?
avis des maternités de type I

■ Oui ■ Non ■ Ne sait pas



Selon vous, les transferts sont-ils toujours justifiés ?
avis des maternités de type II et III

■ Oui ■ Non ■ Ne sait pas



52% du personnel des maternités de type I estiment que les transferts ne sont pas toujours justifiés. Les trois possibilités d'explication sont citées indifféremment. Notons que 4 médecins sur 5 partagent cette position. Certains estiment que les transferts sont parfois abusifs de par leur impact sur le lien mère/enfant.

Précisons aussi que 9% du personnel estiment que les trois critères évoqués justifient pleinement un transfert.

Contrairement aux maternités de type I, seuls 18% des soignants des établissements de type II et III estiment que les transferts sont parfois abusifs. Ils citent alors les trois critères indifféremment. Pour beaucoup, la question de la justification des transferts ne se pose pas (53%). Cette position s'explique peut-être par le fait que les transferts en interne semblent moins compliqués à mettre en place et sécurisent probablement les équipes.

12) Moyens pour maintenir le lien parents-enfant en cas de transfert

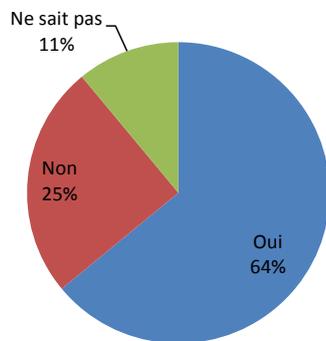
85% des soignants estiment que des moyens sont mis en place pour préserver le lien parents-enfant en cas de transfert. On retrouve en majorité le rapprochement mère/enfant et l'appel au réseau périnat qui fait en sorte de trouver la meilleure solution pour chaque cas en fonction des places disponibles dans les établissements. Ont également été évoqués une sortie précoce de la mère, un soutien psychologique, l'utilisation fréquente du téléphone et d'un doudou imprégné de l'odeur de la mère donné au bébé.

13) Avis sur la capacité des maternités de type I et II à prendre en charge un enfant porteur de fente

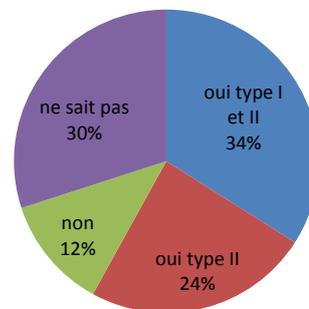
Nous cherchions à connaître la perception du personnel quant à la capacité d'un établissement non pourvu d'un service de néonatalogie à prendre en charge un bébé porteur de fente. Cette question nous permet indirectement de percevoir leur analyse de la gravité de la pathologie. Nous avons rassemblé les réponses selon les types d'établissements.

Pensez-vous qu'un nouveau-né porteur d'une fente vélo-palatine peut être pris en charge dans une maternité de type I ou II ?

avis du personnel des maternités de type I



avis du personnel de la maternité de type II



avis du personnel de la maternité de type III



En moyenne, le personnel des maternités de type I se sent capable à 64% de prendre en charge des enfants porteurs de fente. Les soignants ne sont donc a priori pas réticents à accueillir ces enfants. Notons néanmoins que les résultats varient d'une maternité à l'autre avec des scores allant de 46 à 88%. En analysant les questionnaires, nous pensons pouvoir dire que ces résultats s'améliorent en fonction de la politique des établissements, de la facilité d'accès au matériel adéquat et des connaissances du personnel relatives aux adaptations à apporter dans la prise en charge des enfants porteurs de fente.

Le personnel de la maternité de type II est plus réservé puisque seuls 34% des sondés répondent positivement. Pour les autres, l'accès à un service de néonatalogie semble déterminant dans la prise en charge de ces enfants.

La moitié des soignants de la maternité de type III ne juge pas indispensable la présence d'un service de néonatalogie. Nous notons toutefois qu'1/3 du personnel n'a pas pris position quant à cette question.

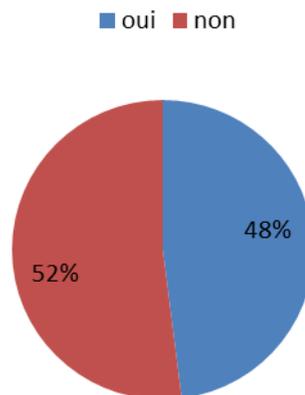
Certains disent être prêts à prendre en charge un bébé porteur de fente en précisant toutefois qu'il serait souhaitable que quelqu'un leur explique les particularités à connaître. Parmi les personnes qui ne se sentent pas capables de prendre en charge un enfant porteur de fente, la majorité évoque la peur de mal faire, de ne pas pouvoir aider convenablement le bébé, la méconnaissance de la pathologie ou encore le manque de matériel dans leur établissement.

Cette question révèle donc que la majorité des équipes pense que leur maternité peut accueillir ces bébés. Il nous semble que les réponses négatives sont plus le résultat d'un manque de connaissance que d'une vision de la pathologie comme étant grave.

14) Positionnement de chaque soignant face à la prise en charge d'enfants porteurs de fente vélo-palatine

Nous voulions savoir si, à titre individuel, chaque soignant se sent prêt à prendre en charge un nouveau-né porteur de fente vélo-palatine. Nous leur demandions d'expliquer leur point de vue.

Vous sentez-vous prêt à prendre en charge un nouveau-né porteur de fente vélo-palatine ?



La moitié des soignants, tous types de maternités confondus, se sent capable de s'occuper de ces enfants. Notons qu'il n'y a pas de lien entre ce positionnement et l'équipement technique de la maternité. Ceux qui se sentent prêts à s'occuper d'un bébé porteur de fente expliquent soit qu'ils ont les compétences nécessaires, soit qu'ils le feraient par considération éthique, comme avec n'importe quel bébé.

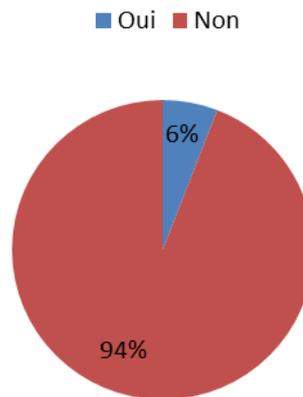
Ceux qui ne se sentent pas capables de prendre en charge un nouveau-né porteur de fente évoquent leur manque de connaissances à 54%.

Notons qu'il n'y a aucune incidence de la profession, du type de maternité ou de l'ancienneté.

15) Explications aux parents

Nous avons demandé aux soignants s'ils se sentent capables, à titre individuel, de répondre aux éventuelles questions des parents confrontés à la naissance d'un enfant porteur de fente.

Estimez-vous avoir suffisamment de connaissances pour répondre aux questions des parents?



Seulement 6% des sondés se sentent capables de répondre aux questions des parents. Parmi eux, on compte une infirmière, deux puéricultrices, une sage-femme et deux médecins. Trois de ces soignants exercent dans une maternité de type I et trois dans la maternité de type III.

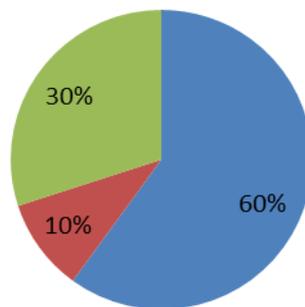
Ces pourcentages révèlent que les soignants doutent de leurs connaissances sur ce sujet et se sentent donc incapables d'être un bon interlocuteur pour les parents. Ce sentiment d'incompétence est supérieur à la réalité de leur savoir. Au-delà de l'amélioration des connaissances, il est donc nécessaire de rassurer le personnel et de valoriser ses compétences.

16) Avis sur la quantité d'informations données les parents

Nous voulions savoir si le personnel estime que les parents devraient avoir davantage d'informations. Nous proposons trois explications à un manque éventuel d'informations : le manque de temps, le manque de personnel et le manque de connaissances. Les soignants répondants avaient la possibilité de donner d'autres explications.

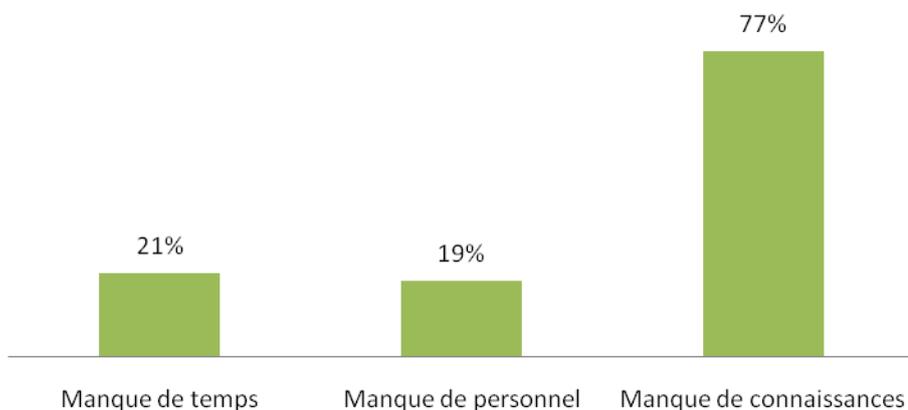
Estimez-vous que les parents devraient avoir davantage d'informations?

■ Oui ■ Non ■ Aucune précision



On note que plus de la moitié des soignants estime que les parents devraient avoir davantage d'informations.

analyse des réponses quant au manque d'informations données aux parents



Nous pouvons constater que le manque de connaissances est le critère le plus cité avec 77% des réponses.

Parmi ceux qui estiment que les parents ont suffisamment d'informations, certains font référence au diagnostic anténatal et aux informations données pendant la consultation anténatale. D'autres estiment que fournir des informations est le rôle du médecin et ne se posent pas la question de la quantité de données fournies aux parents.

Notons également qu'il n'y a pas d'incidence de la profession ou du type de maternités pour cette question : 4 médecins sur 5 pensent que les parents devraient avoir plus d'informations et que ce manque d'information est dû à un manque de connaissances.

Notons que certains estiment que les parents ont suffisamment d'informations mais jugent qu'il serait intéressant pour eux de rencontrer d'autres parents d'enfants porteurs de fente.

Commentaires

- **Questions inexploitable**

Nous précisons que trois des questions de notre questionnaire se sont avérées inexploitable. La première concernait la fréquence des fausses-routes. Nous voulions avoir l'avis des soignants sur ce point qui selon nous révèle leur perception de la gravité de la pathologie. C'est une bonne chose que le personnel connaisse la possibilité pour un bébé de faire des fausses-routes afin de les repérer et de les prévenir. Cependant, il ne faut pas que la présence d'une fente soit systématiquement synonyme de fausses-routes graves, cette position pouvant entraîner des transferts injustifiés. Nos propositions de réponses étaient trop vagues (souvent, parfois, rarement ou jamais). De plus, nous n'avons pas de références objectives, il n'y a pas réellement de bonne ou de mauvaise réponse, cette vision dépend de l'expérience de chacun. Nous n'avons donc pas pu tirer de conclusion des réponses des soignants.

La seconde question qui n'a pas pu être exploitée concernait la prise en compte de l'avis des parents en cas de transferts. La formulation était maladroite et le sujet difficile à objectiver. Si les médecins expliquent pourquoi ils veulent transférer leur bébé, les parents donneront sans aucun doute leur consentement. La question n'était donc pas pertinente.

La dernière question qui n'a pas été analysée était libellée ainsi : « Expliquez-vous aux parents les conséquences d'une fente vélo-palatine? ». La formulation est maladroite puisque nous voulions savoir si chaque soignant donne personnellement cette information aux parents. Or, beaucoup ont répondu oui en précisant que c'est le pédiatre qui le fait. Nous pensons qu'ils

ont cru que nous demandions si quelqu'un dans leur établissement explique les conséquences d'une fente aux parents. Cette question, pas assez claire, n'allait apporter aucune précision intéressante.

- Remarques de fin de questionnaire

Nous laissons la possibilité aux soignants de noter leurs remarques sur ce questionnaire ou sur notre démarche et notre projet de support d'information. La majorité de ceux qui ont noté leurs remarques expriment un manque de connaissances par rapport aux fentes vélo-palatines et estiment qu'un support informatif pourrait répondre à leurs attentes. Une seule personne a précisé qu'elle ne se sentait pas concernée et estime que le rôle d'explication aux parents revient aux médecins.

C) Conclusion et justification de la plaquette

Concernant les réponses des chefs de service, il est impossible de tirer des conclusions chiffrées au vu du nombre total de questionnaires renvoyés. Nous constatons que cette malformation est rencontrée tous les ans par toutes les maternités. Il est donc intéressant d'analyser la perception et les connaissances des équipes quant à cette pathologie.

Les réponses des soignants mettent en évidence que les critères envisagés ne sont finalement pas validés par notre étude : les thèmes abordés sont maîtrisés de manière égale par toutes les professions, tous les types de maternité et sans incidence de l'ancienneté. Nous notons cependant que les connaissances théoriques sont mieux maîtrisées par les professions ayant de longues études. Les professionnels susceptibles d'être auprès de l'enfant dans son quotidien sont un peu plus au fait des connaissances pratiques.

Nous remarquons que les thèmes de notre questionnaire ne sont dans l'ensemble pas maîtrisés ou ne sont pas expliqués de manière exhaustive. Cela révèle un manque de connaissances, d'ailleurs reconnu par les professionnels dans les remarques de fin de questionnaire ou par les cadres sages-femmes lors de nos entretiens.

Voici les thèmes classés par ordre, du plus maîtrisé au moins maîtrisé, au vu des pourcentages issus de l'analyse des réponses : l'alimentation, l'opération, la respiration, l'audition, les causes et la phonation.

En ce qui concerne les connaissances pratiques, les résultats sont variables quant à la

connaissance du matériel nécessaire et des positions à adopter pour faciliter l'alimentation des enfants porteurs de fente.

De plus, les soignants sont conscients du manque d'informations fournies aux parents et ne se sentent que très rarement capables de leur donner des informations. Ils expliquent cette position par un manque de connaissance. Il est intéressant de retenir que la perception des soignants sur leurs connaissances est souvent inférieure à la réalité de leurs connaissances. Ils ont donc besoin d'être rassurés sur leurs compétences en plus d'obtenir plus de connaissances sur cette malformation.

Nous avons vu précédemment qu'il y a une méconnaissance globale concernant tous les thèmes abordés dans notre questionnaire. Retenons aussi que les transferts sont souvent perçus comme injustifiés avec en cause notamment une méconnaissance de la pathologie. Notons également que les réponses expriment une variabilité dans le sentiment de capacité des soignants à prendre en charge ces enfants. La moitié seulement se sent prête à suivre ces enfants. Ces variations sont dues à un manque de connaissances des adaptations à apporter dans le suivi des enfants porteurs de fente et parfois à une difficulté d'accès au matériel approprié. Certains soignants expliquent qu'ils seraient prêts à prendre en charge ces enfants à condition d'avoir des informations supplémentaires. Rappelons également que seulement 6% des sondés se sent capable de répondre aux questions des parents. Plus de la majorité des soignants estime pourtant que les parents manquent d'information et précisent que ce manque est principalement dû à un manque de connaissances. Nous rappelons enfin que certains soignants ont clairement exprimé le besoin d'un apport d'informations supplémentaires afin de pouvoir prendre en charge plus sereinement les bébés porteurs de fente vélo-palatine.

Tous ces éléments justifient la création d'une plaquette d'informations à destination du personnel des maternités. Les témoignages de parents cités précédemment font également penser que la création d'un support de données supplémentaires pourrait être une initiative utile.

Chapitre 3 : Elaboration du support d'information

1) Pourquoi vouloir faire ce complément d'information?

Nous avons vu précédemment qu'un besoin d'apport d'information supplémentaire est mis en évidence par l'analyse des questionnaires. Cependant, il nous semble important de préciser pourquoi cette tâche nous appartient et plus largement, peut appartenir à des orthophonistes.

Nous avons expliqué dans la partie théorique que la prévention est un rôle important et reconnu dans les attributions des orthophonistes. Or informer les soignants des maternités est un acte de prévention puisqu'il permet de favoriser l'alimentation orale et de limiter ainsi les répercussions sur le développement de l'oralité avec à plus long terme le risque d'un retard de parole et/ou de langage.

De plus, même si cela n'est pas purement le rôle de l'orthophoniste, l'établissement du lien parents/enfants peut-être préservé en montrant aux parents que la prise en charge de leur enfant est possible avec quelques adaptations. Rajoutons que plus tard, l'enfant aura une meilleure vision de sa différence si ses parents n'ont pas trop été traumatisés par sa malformation, ses conséquences et sa prise en charge.

2) La forme

Au départ, nous pensions élaborer une plaquette, sous-entendu un support contenant un nombre limité de pages. Cependant, le sujet est vaste : tous les points concernant les fentes sont abordés. De plus, le désir de clarté et de fonctionnalité du support a modifié notre idée de départ. Il est apparu évident que de nombreux schémas seraient nécessaires. Nous avons donc choisi de créer un livret (cf Annexe 3) de format A4, aux feuilles encollées, avec des caractères bien lisibles. Il fait 63 pages. La couverture et les pages seront épaisses afin que le support soit résistant. Nous avons désiré utiliser des intercalaires afin d'améliorer la fonctionnalité du livret : ainsi chacun pourra aller directement lire la partie dont il a besoin dans l'urgence.

A) Les couleurs

Nous avons voulu ce livret très coloré. Les couleurs permettent une lisibilité facile des parties : le titre est facilement reconnaissable et un code couleur permet de voir rapidement les

thèmes récurrents dans chaque partie. De plus, nous désirions un support agréable à la vue qui donne envie de le parcourir. Toutefois, afin de faciliter la lisibilité, nous avons préféré conserver une majorité de couleur blanche sur les pages.

B) La couverture et le titre

La couverture est la page la plus colorée du livret. Le titre est bien visible, écrit gros, en majuscules, au centre de la page.

C) Les parties

Nous avons désiré utiliser des intercalaires afin d'améliorer la fonctionnalité du livret : ainsi chacun pourra aller directement lire la partie dont il a besoin dans l'urgence.

Au début de chaque partie, le titre est bien mis en évidence par une bande de couleurs et par les majuscules.

Nous avons fait en sorte de rendre visible par un code couleur les thèmes récurrents dans plusieurs parties (« en cas de fente vélo-palatine », « conduites à tenir », « à surveiller »). Ces détails permettent une meilleure fonctionnalité.

3) Le contenu

L'idée directrice lors de la rédaction du livret fut la simplicité afin d'être abordable pour tous les soignants. Nous avons donc choisi des termes faciles à comprendre ainsi que des schémas illustratifs. Certains schémas sont récurrents : nous avons choisi de les répéter plutôt que d'obliger l'utilisateur à rechercher le schéma dont il a besoin. De plus, réutiliser les mêmes schémas facilite la compréhension.

A) Titre

Nous avons opté pour un titre général. En effet, nous traitons dans notre livret de tous les thèmes qui sont en rapport avec les fentes vélo-palatines. De ce fait, nous ne pouvions pas détailler dans le titre tout ce que nous allions aborder. Nous pensons que ce titre générique « Fentes vélo-palatines » sous-entend que nous allons évoquer tout ce qu'il faut savoir sur ce type de malformation. De plus, il a l'avantage d'être court : il facilite ainsi la lisibilité et la compréhension.

B) Introduction

Elle explique à qui est destiné ce livret et ce qui justifie sa création. En effet, il nous a paru important de le préciser puisqu'il apparaît dans l'analyse des réponses aux questionnaires que certains soignants ne se sentent pas concernés par le fait d'informer les parents. Nous avons décidé d'écrire dès le début de notre livret que les fentes qui ne sont pas associées à des malformations plus graves sont relativement simples à prendre en charge. C'est l'idée que nous voulons que les soignants gardent en tête à la fin de la lecture de ce livret.

C) Sommaire

Nous reprenons dans le sommaire les titres de toutes les parties. L'ordre des thèmes a été choisi selon une logique chronologique. Nous répondons aux questions « qu'est-ce qu'une fente vélo-palatine ? », « pourquoi apparaît une fente ? », puis « qu'entraîne-t-elle ? ». Nous décrivons alors toutes les conséquences de la présence d'une fente vélo-palatine (opération, alimentation, respiration, audition, phonation). Cet ordre nous semble justifié par la chronologie et par les préoccupations des parents. Cependant, nous sommes conscients que certains soignants auraient peut-être préféré un autre ordre. Nous abordons ensuite la question des transferts, du lien entre les parents et leur enfant. Nous consacrons ensuite une partie à l'expérience de certains parents et aux points importants pour eux lors de leur séjour à la maternité. Nous finissons notre livret par une page qui sera à compléter par l'équipe soignante. Elle concerne le réseau pluridisciplinaire. Nous donnons des pistes de professions ou de services à contacter.

D) Définition

Il nous a paru important de commencer par expliquer ce qu'est une fente vélo-palatine. Pour cela, nous commençons par situer le palais dans la sphère orale à travers deux schémas (bouche ouverte et coupe sagittale). Nous abordons très brièvement la formation embryologique du palais. Nous avons choisi de comparer un palais sans fente avec un palais avec fente à l'aide de schémas afin que la définition soit claire. Il nous a ensuite semblé intéressant d'expliquer le terme de « vélo-palatine ». Nous abordons ensuite les différentes formes des fentes vélo-palatines, toujours en nous appuyant sur des schémas. Nous finissons par une phrase sur l'éventuelle association de ce type de fente avec d'autres fentes, labiale et/ou maxillaire. A la fin de la lecture de cette partie, nous voulions que quiconque comprenne et visualise ce qu'est une fente vélo-palatine.

E) Causes

Nous souhaitons dans cette partie faire comprendre les deux niveaux de causes. Le premier est général, il s'agit d'un défaut de soudure ; le deuxième varie selon les situations (facteurs tératogènes, infections, anomalie chromosomique, syndrome polymalformatif). Il était également important d'être clairs sur le fait qu'une fente vélo-palatine peut être isolée ou rentrer dans le tableau d'une pathologie plus grave.

F) Conséquences

Nous avons choisi de créer une page contenant une liste des différentes conséquences avant de les détailler. Nous avons choisi de les classer selon qu'elles apparaissent à court ou à long terme.

Il nous a paru important de préciser succinctement ce que n'entraîne pas une fente vélo-palatine : une conséquence esthétique et une douleur ressentie par le bébé. Il s'agissait d'être clair quant à certaines idées reçues.

a) l'opération

Il nous semblé important de préciser le calendrier opératoire, la technique et le but de l'intervention chirurgicale. Il était important de rester simple dans cette partie, en n'utilisant pas de termes médicaux trop techniques. Les schémas ont, ici encore, une place très importante. Il nous a semblé primordial d'obtenir le calendrier opératoire pratiqué à Bordeaux puisque le livret s'adresse au personnel des maternités de la Gironde. Nous avons obtenu cette information grâce à un membre de l'équipe du Pr. Vergnes. Grâce aux données qu'il nous a fournies, cette partie du livret est précise et en accord avec les attentes que peuvent avoir le personnel et les parents.

b) l'alimentation

Nous abordons ici l'anatomie et la physiologie de la déglutition avec la nécessité en amont d'avoir une succion efficace. Comme dans les autres parties concernant les conséquences, nous abordons la normalité, puis ce qu'il se passe en cas de fente vélo-palatine. Il nous a semblé très important de préciser que la plupart du temps, il est tout à fait possible d'alimenter de manière orale un nouveau-né porteur de fente vélo-palatine. Nous abordons également les conduites à tenir, c'est-à-dire, les techniques à connaître pour pallier les éventuels problèmes. Il s'agit des positions et des outils facilitateurs de l'alimentation. Il nous

semblé primordial de consacrer une large place à ces points puisqu'ils concernent tout particulièrement le personnel des maternités. Nous finissons par expliquer les éléments à surveiller pour repérer les éventuelles fausses routes.

Un encart sur fond rose décrit les cas les plus difficiles. Nous abordons alors les syndromes, les transferts en service de néonatalogie et l'alimentation par sonde nasogastrique : il est important de sensibiliser le personnel soignant aux cas les plus difficiles.

c) la respiration

Il s'agissait d'aborder les fausses routes à distance. Nous rappelons qu'adopter une position facilitatrice permet de limiter le risque de fausses routes. Nous expliquons également que l'utilisation d'un sérum physiologique après le repas permet d'éliminer le lait du nez et de la bouche. Nous abordons également les troubles de respiration plus fréquents et plus graves dans le cas de certains syndromes et notamment en cas de séquence de Pierre Robin. Le schéma permet d'expliquer la notion de carrefour aéro-digestif.

d) l'audition

Nous expliquons rapidement la physiologie de l'audition mais nous décrivons principalement le rôle de la trompe d'Eustache dans l'aération de la caisse du tympan. Nous abordons l'éventuel dysfonctionnement de la trompe en cas de fente vélo-palatine et son impact sur le développement du langage. Il est important que les soignants visualisent l'orifice de la trompe d'Eustache au niveau du rhinopharynx. En effet, un schéma explicatif permet de comprendre le lien entre la physiologie de la trompe et le dysfonctionnement musculaire dû à une fente vélo-palatine. Pour finir, nous conseillons un examen ORL au moindre doute de surdité de la part des parents. Il s'agit aussi d'aborder la pose de diabolos et la rééducation tubaire en cas d'otites séreuses récurrentes.

e) la phonation

Nous expliquons le rôle du voile du palais lors de la production des sons oraux (voile relevé) ou nasaux (voile abaissé). Nous abordons le dysfonctionnement musculaire en cas de fente vélo-palatine qui entraîne une nasalisation. Nous conseillons d'être attentif à l'articulation de l'enfant et de consulter un orthophoniste si besoin.

G) Transfert

Cette partie est très importante : il s'agit de rappeler les situations qui justifient le transfert d'un nouveau-né vers un centre de néonatalogie. Nous voulions spécifier qu'une fente sans malformations associées ne justifie pas à elle seule un tel transfert, à moins que de grandes difficultés soient rencontrées. Il ne faudrait pas que la présence d'une fente soit synonyme de difficultés et de transfert. Nous abordons également l'importance d'obtenir le consentement des parents lors d'un transfert ainsi que l'importance de mettre en place des moyens pour favoriser l'établissement du lien parents/enfant.

H) Lien parents/enfant

Cette partie ne relevant pas de nos domaines de compétence, nous avons pris contact avec une psychologue exerçant à l'hôpital afin qu'elle nous donne des pistes de réflexion.

Nous abordons l'inévitable ajustement pour les parents entre le bébé qu'ils ont imaginé pendant la grossesse et le bébé réel qui naît. Cet ajustement est d'autant plus grand et difficile à faire si le nouveau-né est porteur de fente vélo-palatine. Il était important de considérer la situation de découverte de la malformation à la naissance. Nous mettons ensuite l'accent sur l'importance de rassurer les parents sur l'état de leur enfant, de les déculpabiliser et de leur permettre de rentrer en contact avec d'autres parents d'enfants porteurs de fentes. Il était primordial dans cette partie d'évoquer le cas des transferts et de l'importance de la mise en place de moyens pour maintenir le lien entre les parents et leur enfant. Nous proposons ainsi des astuces que certaines maternités ont évoquées dans leurs réponses aux questionnaires.

I) Expérience de parents

Nous avons recueilli des témoignages de parents d'enfants porteurs de fentes vélo-palatines grâce à des forum sur internet. Nous avons obtenu leur accord pour utiliser leur témoignage. Il ressort de leur récit en maternité un manque de moyens mis en place pour installer et préserver le lien entre eux et leur bébé. Il apparaît également un besoin d'informations, surtout pour ceux qui n'ont pas pu bénéficier du diagnostic anténatal. Ils auraient souhaité à la fois plus d'informations par le corps médical mais également par d'autres parents d'enfants ayant cette malformation.

Nous avons tenu à faire figurer dans ce livret quelques points de l'avis de certains parents. En effet, il nous semble que ces témoignages sont parlants et justifient à eux seuls la

création de ce support d'informations. De plus, il peut permettre aux soignants de comprendre sur quoi axer leurs conseils. Toutefois, nous sommes conscients que ces témoignages sont à considérer avec prudence car les parents peuvent avoir omis des explications avec le temps ou à cause du choc post-natal.

J) Réseau

Il nous a semblé important de lister les professionnels susceptibles d'intervenir auprès d'enfants porteurs de fentes. Ainsi, l'équipe médicale pourra demander conseil, peut-être être rassurée et surtout elle pourra informer les parents si besoin. Nous laissons le soin aux maternités de compléter cette fiche avec les noms des professionnels proches de leur établissement. Nous avons ensuite sélectionné des sites internet qui nous ont semblé intéressants. Certains sont plus à destination du personnel, ils concernent du matériel, des tétines ou encore les transferts. D'autres seront plus à conseiller aux parents, ils contiennent des informations générales ou concernent des syndromes particuliers avec de nombreux témoignages de parents.

K) 4ème de couverture

Nous avons trouvé important de préciser au dos du livret dans quel cadre et au cours de quelle année il a été créé. En effet, nous avons au cours de nos recherches feuilleté des plaquettes d'informations qui ne précisaient pas tout le temps ces détails. Or lorsqu'il s'agit de données scientifiques, il est primordial de connaître la qualification de la personne qui a créé le document ainsi que l'ancienneté de ce même document.

4) Avis des maternités

Nous avons soumis notre livret d'informations à quatre sages-femmes afin de recueillir leurs éventuelles remarques. Même s'il ne s'agit pas d'une validation du document il semble intéressant d'avoir leur avis. Nous leur avons proposé de le montrer également à quelques soignants. En effet, ce document s'adresse à eux, leur point de vue est très important, sur le fond, la forme et la fonctionnalité. Nous avons également demandé aux sages-femmes de se renseigner sur une éventuelle plaquette existant à destination des parents afin d'éventuellement la glisser dans notre livret. Cependant aucune plaquette ne nous a été fournie.

Nous n'avons pu recueillir les avis que de trois maternités (cf Annexe 4) en raison de contraintes d'emploi du temps. Nous avons donc pris en considération ces remarques et avons modifié la plaquette en conséquence. Nous comptons toutefois recueillir l'avis de la quatrième maternité et apporter des modifications ultérieurement à notre livret si cela est nécessaire.

Notons qu'une sage-femme a pris le soin de soumettre notre support à son équipe et que pour une autre maternité, c'est un pédiatre qui nous a fait part de son sentiment à la lecture de la plaquette. Il ressort de l'avis des maternités qu'il s'agit d'un livret intéressant avec des explications simples et claires. Les cadres sages-femmes ont eu le sentiment que ce support sera utile aux soignants et indirectement aux parents. Une sage-femme nous a signalé que nous citions dans les causes des fentes des exemples de syndromes polymalformatifs sans les expliquer. Nous avons fait le choix de supprimer ces exemples plutôt que de les décrire puisqu'il ne s'agit pas directement de notre sujet.

5) Devenir du livret

Nous souhaitons que le document soit réellement fourni aux maternités et non qu'il reste un projet. De plus, nous attendons l'avis du jury sur le livret avant de le fournir. Ainsi, avec l'avis des sages-femmes, de quelques soignants et du jury, nous pouvons penser que le document sera relativement complet et convenable. Nous apporterons donc peut-être des modifications après la soutenance et reprendrons contact avec les sages-femmes à ce moment-là.

Nous imaginons le livret à disposition du personnel dans une salle où il dispose de diverses documentations. Il serait souhaitable que la cadre ou nous-mêmes explique aux soignants qu'un document a été créé pour eux et en détaille le but, le contenu. Ainsi, ils pourront s'y référer en cas de naissance d'un bébé porteur de fente vélo-palatine.

Chapitre 4 : DISCUSSION

A ce stade de notre étude, nous souhaitons revenir sur certains points :

- la partie théorique
- les données épidémiologiques
- la rédaction des questionnaires
- le contact avec les maternités
- l'analyse des réponses
- la plaquette

- La partie théorique

Notre sujet est très vaste puisqu'il aborde tous les thèmes qui touchent les fentes vélo-palatines. De ce fait, nous avons dû faire de larges recherches d'informations en repartant de la base anatomique et physiologique d'un enfant sans fente. Nous avons donc rédigé une première partie théorique longue. Nous aurions pu ne pas évoquer le développement classique mais il nous a semblé que la comparaison apportait une certaine clarté.

De plus, il était nécessaire pour nous de faire des recherches approfondies sur les maternités. Il fallait comprendre la prise en charge faite par les équipes afin de pouvoir leur fournir un outil au plus proche de leur réalité professionnelle et de leurs conditions de travail.

- Les données épidémiologiques

Il nous a été particulièrement difficile d'obtenir des données sûres quant à la fréquence des fentes vélo-palatines détectées par échographie. Des études ont été réalisées mais il s'agit souvent d'études de cas que l'on ne peut généraliser.

Il a également été compliqué de recueillir des informations sur le nombre de bébés porteurs de fentes transférés en service de néonatalogie. Nous avons posé la question dans le questionnaire destiné aux chefs de service mais ils n'ont pas su nous éclairer, sont restés vagues ou n'ont pas répondu.

De ce fait, le constat de départ qui nous a été fait par l'orthophoniste qui travaillait dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU Pellegrin n'a pas pu être

objectivable quantitativement. Cependant, les témoignages des parents que nous avons recueillis et les réponses de certains soignants ont fait état de transferts injustifiés.

Il aurait également été intéressant de savoir si les fentes vélo-palatines sont un problème de santé publique de par leur fréquence. Nous avons pour cela contacté l'ISPED, l'Institut de Santé Publique, d'Epidémiologie et de Développement. Cependant, ils n'ont pas été en mesure de nous répondre, nous conseillant de nous référer au site internet orpha.net. Nous pensons cependant avoir trouvé des informations valables entre ce site et nos recherches dans la littérature.

D'autre part, le constat concernant le diagnostic anténatal -pas toujours possible en cas de fente vélo-palatine isolée- n'est qu'un état des lieux actuel. En effet, les progrès technologiques et les avancées médicales amélioreront certainement dans l'avenir le taux de fentes découvertes en anténatal et limiteront ainsi les cas de prise en charge dans l'urgence.

- La rédaction des questionnaires

Tout d'abord, le choix et la formulation des questions ont été une étape très importante dans notre étude. En effet, le questionnaire a été la base de notre projet. Nous avons fait le choix d'aborder tous les thèmes en rapport avec les fentes, même ceux susceptibles de moins concerner les soignants des maternités dans leur pratique quotidienne. Nous avons pu ainsi avoir une vision globale de leur perception de cette malformation et de ce qu'ils pourraient en dire aux parents.

Il a fallu réfléchir à l'ordre des questions. En effet, nous avons au départ posé dès le début la question qui concerne les causes des fentes vélo-palatines. Cependant, nous nous sommes rendu compte que ce choix aurait pu rebuter les participants par son côté théorique et peut-être difficile pour eux. Nous avons donc déplacé cette question vers la fin du questionnaire.

Nous avons gardé en ligne de mire la simplicité et la précision dans la rédaction des questions afin d'être comprises par tous les soignants. Nous avons donc parfois expliqué certains termes. Cependant, nous avons remarqué lors de l'analyse des résultats que certains avaient confondu « les causes » avec « les conséquences ».

Malgré nos précautions, nous avons été confrontées à des questions inexploitable. Ce constat est regrettable. Nous aurions dû mieux rédiger ou expliquer nos questions.

- Le contact avec les maternités

Nous avons dû nous familiariser avec le fonctionnement et la hiérarchie des hôpitaux, domaines qui nous étaient inconnus avant de débiter ce projet. Nous avons rapidement compris qu'il fallait nous adresser aux cadres sages-femmes pour pouvoir soumettre le questionnaire aux équipes. Cependant, avoir un seul interlocuteur par établissement est à double tranchant : la cadre sage-femme acceptait, nous pouvions recueillir des questionnaires ; elle refusait, nous perdions la possibilité d'obtenir jusqu'à 30 questionnaires.

De plus, les cadres sages-femmes se sont révélées être des interlocutrices privilégiées avec qui nous avons pu discuter de notre sujet, de leur point de vue personnel et/ou professionnel. Celles qui ont accepté de faire participer leur maternité nous ont fait part de leur avis positif sur notre projet et sur le besoin d'un support informatif. Or, c'est bien là notre but : que notre travail soit utile.

La première rencontre avec les cadres sages-femmes était capitale et délicate. En effet, nous ne voulions surtout pas qu'elles prennent notre démarche comme un jugement péjoratif des connaissances et des pratiques de leur équipe. Il fallait être claire dans notre démarche et expliquer que notre projet visait à aider les soignants et les parents.

- Analyse des réponses

Nous rappelons encore une fois que les conclusions de l'analyse des réponses concernent seulement notre échantillon et que nous ne pouvons pas les généraliser. Les résultats auraient peut-être été différents avec la participation d'autres soignants.

Nous l'avons vu précédemment, les critères choisis au départ de notre étude n'ont pas été confirmés après l'analyse des réponses au questionnaire. Nous avons pensé tardivement qu'il aurait été souhaitable d'établir un protocole fixant un nombre de participants de chaque profession dans chaque maternité. Nous aurions ainsi pu comparer les établissements entre eux grâce à cette homogénéisation de notre échantillon.

D'autre part, les réponses des soignants ne sont qu'hypothétiques : elles ne permettent pas de tirer de conclusions sur leur comportement ou leur positionnement s'ils rencontraient des parents et leur enfant porteur de fente dans la réalité.

Néanmoins, le nombre de réponses recueillies est relativement satisfaisant : il a permis de réaliser une étude statistique, en ne perdant pas de vue qu'elle représente seulement les réponses de notre échantillon.

- Le livret d'informations

Nous avons dû faire des choix concernant le fond et la forme de notre support. Nous avons choisi de traiter de tous les thèmes qui concernent les fentes vélo-palatines afin d'être le plus exhaustif possible et ainsi de donner aux soignants un aperçu de l'ensemble de la prise en charge des bébés porteurs de fente vélo-palatine. De ce fait, l'idée de départ de créer une plaquette d'information s'est révélée insuffisante et nous avons fait évoluer notre projet vers la rédaction d'une brochure contenant plus de pages que prévu initialement.

Il était très important de trouver les mots justes afin que le livret soit compris de tous les soignants, tout en restant précis. Nous avons donc fait le choix d'un vocabulaire simple en éliminant les termes trop techniques qui auraient pu entraver la compréhension.

De plus, nous ne voulions pas que notre démarche soit perçue comme voulant pointer des dysfonctionnements de la part des équipes. Nous avons donc rédigé une introduction expliquant le but de la création du livret.

Nous avons choisi un support de grande taille, avec de gros caractères : cela nous semblait être le mieux afin de faciliter la fonctionnalité et la clarté. Cependant, il s'agit de notre point de vue.

Nous avons pris la peine de soumettre notre livret à quatre maternités qui nous ont globalement fait des retours très positifs. Cependant, il ne s'agit pas d'une validation de la plaquette. Il faudrait vérifier, dans un prochain projet de recherche, si les soignants vont s'y référer lorsqu'ils sont réellement confrontés à la naissance d'un bébé porteur de fente vélo-palatine. Il serait également intéressant de tester l'apport de notre support sur la prise en charge de ces bébés et sur la perception de cette malformation par les soignants.

CONCLUSION

Nous avons constaté le manque de connaissance global de notre échantillon d'étude. Nous avons donc créé un livret informatif abordant tous les thèmes qui concernent les fentes vélo-palatines. Nous voulions que les soignants soient rassurés et acquièrent les connaissances nécessaires pour prendre en charge les bébés porteurs de fente mais également pour répondre aux éventuelles questions des parents. Ce projet peut permettre de prévenir les troubles de l'oralité en favorisant l'alimentation orale des bébés porteurs de fentes, les troubles du langage oral ainsi que les troubles affectifs.

Nous avons souhaité soumettre notre livret à des maternités afin d'avoir leur avis sur le fond, la forme et la fonctionnalité. Nous avons eu des retours positifs expliquant l'utilité qu'aura notre livret pour leur équipe. Pour conclure ce projet, un travail de validation serait envisageable afin d'objectiver l'apport du livret sur la perception des soignants, sur la prise en charge des bébés porteurs de fente et sur la quantité d'informations fournie aux parents.

Nous avons particulièrement apprécié de réaliser un projet de prévention : il est très intéressant et utile de transmettre notre savoir afin d'éviter l'apparition de troubles. De plus, nous avons dû vulgariser les informations à transmettre afin qu'elles soient réellement comprises. Ce point-là fut intéressant à aborder, en effet, nous avons cerné ce qu'un orthophoniste doit faire au quotidien avec les autres professionnels ou avec les parents.

D'autre part, les fentes vélo-palatines ne représentent pas pour les orthophonistes une malformation souvent rencontrée. Nous avons pourtant compris qu'elles peuvent être prises en charge pour diverses raisons.

Ce projet nous a également montré l'importance de se créer un réseau de professionnels avec qui travailler. En effet, nous avons dû contacter diverses personnes, il a fallu expliquer notre démarche, ne pas pointer des dysfonctionnements dans leur travail et surtout mettre en avant que nous pouvons travailler ensemble dans l'intérêt de l'enfant.

BIBLIOGRAPHIE

- 1- ARGOD-DUTARD F. (2006)
Éléments de phonétique appliquée
Paris : Armand Colin, pp. 20-30

- 2- BOMMAS U., TEUBNER P., VOSS R. (2008)
Cours d'anatomie
Editions De Boeck

- 3- BONFILS P., CHEVALLIER J.-M. (1998)
Anatomie O.R.L.
Paris : médecine-sciences Flammarion, pp. 152-244

- 4- BRIN F., COURRIER C., LEDERLE E., MASY V. (2004)
Dictionnaire d'Orthophonie
Paris : Ortho Edition

- 5- COULY G. (1991)
Développement céphalique : embryologie-croissance-pathologie
Paris : CdP, pp. 1-124

- 6- DUBOUIL S. (2006)
Elaboration d'une brochure informative destinée aux parents d'enfants porteurs de division palatine.
Mémoire d'Orthophonie, Université de Bordeaux II.

- 7- HOUZE DE L'AULNOIT D., ELLART D., FURBY F., GHAZY D., BRABANT G., DELCROIX M. (1991)
Diagnostic échographique anténatal des fentes labiales et labio-palatines
Journal de Gynécologie obstétrique et biologie de la reproduction, volume 20, n°3, pp. 325-331
Paris : Masson

- 8- LAISON F., GAUDY J.-F. (1993)
Anatomie cranio-faciale
Paris : Masson, pp. 226-240

- 9- LEZY J.-P., PRINC G. (2004)
Pathologie maxillo-faciale et stomatologie
Paris : Masson, pp. 200-213

10- MC FARLAND D. H. (2009)

L'anatomie en orthophonie : parole, déglutition et audition

Paris : Masson, pp. 5-34

11- MAZET P. et STOLERU S. (2009)

Psychopathologie du nourrisson et du jeune enfant

Paris : Masson

(sont cités Wallon, Ajuriaguerra, Winnicott, Spitz, Mahler, Bowlby, Irvin, Klaus et Kenell)

12- THIBAUT C. (2007)

Orthophonie et oralité – La sphère oro-faciale de l'enfant

Paris : Masson

13- VERNEL-BONNEAU F. et THIBAUT C. (1999)

Les fentes faciales, embryologie, rééducation, accompagnement parental

Paris : Masson, 116pp.

14- action-allaitement.free.fr

15- allaiter.free.fr

16- fente-labio-palatine.forumactif.com

17- revue.medhyg.ch.

18- sante-medecine.commentcamarche.net

19- www.aide-soignante.net

20- www.auxiliairedepuericulture.org

21- www.ap3.be/downloads/jmxih/FICHER_MEDICAL.pdf

22- www.bebe-arrive.com

23- www.caducee.net

- 24- www.chu-poitiers.fr/chirurgiepediatrique/fentes-labiales-et-palatines
- 25- www.chu-tours.fr/site_public/services/Maxillo/fentes/fentes.htm
- 26- www.etreenceinte.com
- 27- www.fente-labiale.org
- 28- www.fente-palatine.com
- 29- www.linternaute.com
- 30- www.medecine-et-sante.com
- 31- www.medela.com
- 32- www.orpha.net article du Pr. VAZQUEZ M.-P. (2007)
- 33- www.orthophonistes.fr
- 34- www.perinatalite.org
- 35- www.pierre-robin.com
- 36- www.reseaperinat-aquitaine.fr
- 37- www.soins-infirmiers.com

ANNEXES

ANNEXE 1 : questionnaire à destination des chefs de service

ANNEXE 2 : questionnaire à destination du personnel hospitalier

ANNEXE 3 : livret d'informations sur les fentes vélo-palatines

ANNEXE 4 : avis des maternités après lecture du livret

ANNEXE 1

- exemplaire pour le chef de service

Nom de l'établissement :

Ville :

1) Dans votre établissement, quelle est la procédure d'un transfert vers un centre de néonatalogie ?

2) Comment se décide la mise en place d'un transfert ? Quels sont les motifs d'un tel transfert?

3) Vers quel centre hospitalier redirigez-vous les nouveau-nés porteurs de fente vélo-palatine quand cela est nécessaire ?

4) A la naissance d'un enfant porteur de fente, avez-vous la possibilité de faire appel à une orthophoniste dans votre structure? oui/non/ne sais pas

5) Si oui, le faites-vous?

oui/non/ne sais pas

Pouvez-vous citer son nom:

Les réponses aux questions suivantes me seraient très utiles, cependant, je suis consciente qu'elles peuvent vous demander un peu de temps. Merci d'avance.

6) Quelle est la fréquence annuelle de fentes vélo-palatines isolées dans votre établissement?

7) Quelle est la fréquence annuelle de fentes vélo-palatines associées à des syndromes?

8) Quelle est la fréquence annuelle de fentes vélo-palatines entraînant un transfert vers un centre de néonatalogie?

ANNEXE 2

À l'attention des sages-femmes, des puéricultrices, des auxiliaires puéricultrices et des infirmières.

QUESTIONNAIRE ENTRANT DANS LE CADRE D'UN MEMOIRE DE RECHERCHE POUR L'OBTENTION DU CERTIFICAT DE CAPACITE D'ORTHOPHONISTE

Mesdames, messieurs,

je suis en 4ème année d'orthophonie, je réalise donc un mémoire de recherche. Mon sujet porte sur les conseils donnés dans les services de maternité aux parents d'un nouveau-né porteur d'une fente vélo-palatine découverte à la naissance.

En effet, une échographie ne permet pas toujours de révéler une telle fente. De ce fait, les parents sont sous le choc de la découverte et n'ont pas pu se renseigner avant la naissance quant aux conséquences de cette malformation. C'est pourquoi les explications qui seront données dans les premiers jours de vie de leur enfant sont capitales pour la santé de leur enfant, pour leur sérénité et pour l'établissement du lien parents/enfant.

Puisque la rééducation des fentes faciales est réalisée par les orthophonistes, nous nous sommes demandé quelles étaient les connaissances des autres soignants, qui sont dans les premiers moments de vie du nouveau-né, plus en contact avec les parents que les orthophonistes. C'est pour cela que je sollicite votre participation à travers ce questionnaire concernant les fentes vélo-palatines (causes, conséquences esthétiques et fonctionnelles, traitement à court et long terme). Je réalise mon étude dans toutes les maternités de Gironde; la participation de chacun me sera très utile.

Dans un second temps, si nécessaire selon les réponses que j'obtiendrai avec le questionnaire, j'élaborerai une plaquette d'information complémentaire afin de répondre aux besoins des parents et du personnel face à cette situation qui peut être compliquée.

Il est bien évident que les réponses à ce questionnaire resteront anonymes et confidentielles et auront uniquement un but de recherche scientifique.

Je vous remercie par avance pour votre précieuse collaboration.

Magali Cieutat

QUESTIONNAIRE A ME RETOURNER DEBUT FEVRIER DANS L'ENVELOPPE
PRETIMBREE FOURNIE

- exemplaire pour le personnel hospitalier

(sages-femmes, puéricultrices, auxiliaires puéricultrices,
infirmières et aides-soignantes)

Ce questionnaire est anonyme!

**Il a pour but d'élaborer une plaquette d'information: quelles que
soient vos connaissances, merci de répondre à ces questions.**

-Profession :

-Ancienneté dans cette profession :

-Lieu de formation initiale :

Généralités:

1) Avez-vous déjà rencontré dans le cadre de votre travail des parents d'enfants porteurs de
fente vélo-palatine ? oui / non

2) Avez-vous déjà été confronté à des parents qui ont découvert la fente vélo-palatine de leur
enfant à la naissance ? oui / non

Conséquences

3) La conséquence à court terme d'une fente vélo-palatine est une opération chirurgicale,
savez-vous en quoi elle consiste ? oui / non / ne sais pas

Si oui, pouvez-vous l'expliquer succinctement :

4) Pourriez-vous l'expliquer aux parents? oui / non / ne sais pas

5) Une fente vélo-palatine entraîne-t-elle des conséquences sur la respiration ?

oui / non / ne sais pas

si oui, préciser:

6) Une fente vélo-palatine entraîne-t-elle des conséquences sur l'alimentation ?

oui / non / ne sais pas

si oui, préciser:

7) A long terme, une fente vélo-palatine entraîne-t-elle des conséquences sur la phonation (façon de parler)?

oui / non / ne sais pas

si oui, préciser:

8) A long terme, une fente vélo-palatine entraîne-t-elle des conséquences sur l'audition ?

oui / non / ne sais pas

si oui, préciser:

Alimentation:

9) Dans votre établissement, comment est nourri un nouveau-né porteur d'une fente vélo-palatine ? (autant de réponses que désiré)

.par sonde naso-gastrique: oui / non

.au biberon: oui / non

.au sein: oui / non

.autre :

.ne sais pas

10) Quelles sont les dispositions particulières prises dans votre établissement quant à l'alimentation?

11) Des positions particulières facilitent-elles l'alimentation ?

oui / non / ne sais pas

-Si oui, lesquelles ?

12) Disposez-vous de matériel adapté pour l'alimentation dans le cas de fentes ?

oui / non / ne sais pas

-Si oui, lequel ?

13) Il arrive qu'un nouveau-né porteur de fente vélo-palatine fasse des fausses routes :

.souvent

.parfois

.rarement ou jamais

.ne sais pas

Prise en charge:

14) Pensez-vous qu'un nouveau-né porteur de fente vélo-palatine peut être suivi dans une maternité de type I ou II?

oui / non / ne sais pas

15) Vous sentez-vous prêt à prendre en charge un nouveau-né porteur de fente vélo-palatine ?

oui / non / ne sais pas

-Pour quelle(s) raison(s) ?

Transfert:

16) Quelles peuvent être les raisons justifiant un transfert en service de néonatalogie ?

17) Selon vous, les transferts sont-ils toujours justifiés?

oui / non / ne sais pas

-si non, selon vous, pour quelle(s) raison(s) sont-ils décidés ?

. par prudence? oui / non

.par manque d'équipement ? oui / non

.par méconnaissance de la pathologie ? oui / non

.autre :

.ne sais pas

18) Demande-t-on leur avis aux parents avant d'effectuer un transfert ?

oui / non / ne sais pas

19) Lors d'un transfert, des moyens sont-ils mis en œuvre pour préserver le lien entre parents et enfant ?

oui / non / ne sais pas

-si oui, lesquels ?

-si non, pour quelle(s) raison(s) ?

Informations données aux parents:

20) Expliquez-vous aux parents les conséquences d'une fente vélo-palatine ?

oui / non / ne sais pas

21) Estimez-vous que les parents devraient avoir davantage d'informations ?

oui / non / ne sais pas

-si oui, quelle est la raison du manque d'information ?

.le manque de temps

.le manque de personnel

.le manque de connaissances

.autres :

Connaissances générales:

22) Connaissez-vous les causes d'une fente vélo-palatine ? oui / non / ne sais pas

Si oui, pouvez-vous les citer succinctement ?

23) Estimez-vous avoir suffisamment de connaissances pour répondre aux questions des parents ? oui / non / ne sais pas

24) Vos connaissances à propos des fentes faciales proviennent-elles:

-de votre formation initiale: oui / non

-de votre expérience professionnelle: oui / non

-d'un échange entre collègues: oui / non

-autre:

Remarques:

Merci d'avoir pris le temps de répondre à ce questionnaire.

ANNEXE 3



FENTES VÉLO-PALATINES

Ce classeur d'informations concerne les enfants porteurs de fentes vélo-palatines. Il a pour but de renseigner le personnel hospitalier en contact avec les parents et l'enfant dans les premiers jours de vie du nouveau-né.

Nous savons que les parents rencontrent le pédiatre rapidement, mais il nous semble important que vous puissiez répondre aux éventuelles questions des parents. Vous avez une relation particulière avec eux et vous les côtoyez dans les premiers jours après la naissance. Ils auront besoin d'être rassurés dans ces moments-là, surtout si la fente de leur bébé n'a pas pu être détectée par échographie et qu'ils découvrent la malformation à la naissance.

Enfin, il faut garder à l'esprit que si la fente n'est pas accompagnée de malformations plus graves (syndromes, anomalies cardiaques...), elle est relativement simple à prendre à charge et ne nécessite pas systématiquement de transfert.

| | |
|----------------------------|----|
| Définition..... | 5 |
| Causes | 11 |
| Conséquences..... | 15 |
| L'opération..... | 19 |
| L'alimentation..... | 23 |
| La respiration..... | 33 |
| L'audition..... | 37 |
| La phonation..... | 43 |
| Transfert..... | 47 |
| Lien parents/enfant..... | 51 |
| Expérience de parents..... | 57 |
| Réseau..... | 61 |

DEFINITION

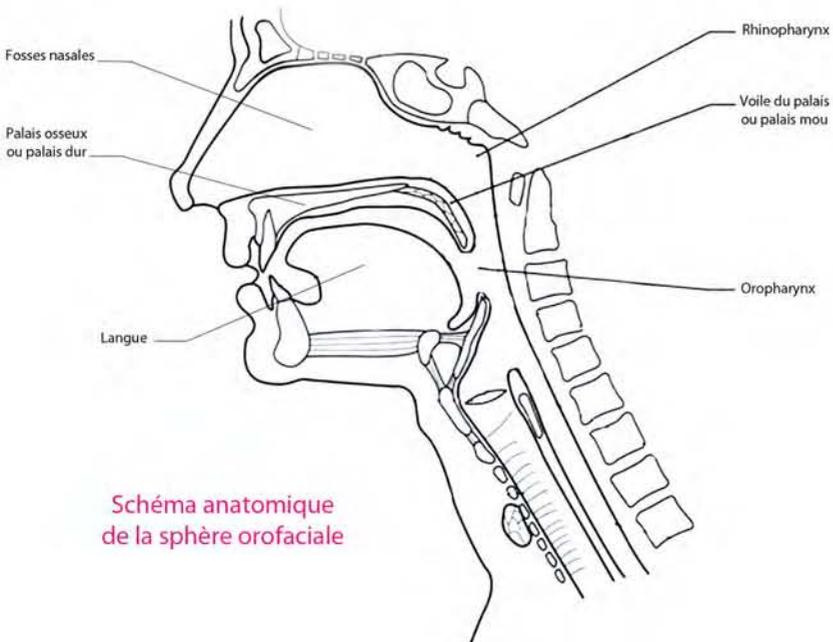


Schéma anatomique de la sphère orofaciale

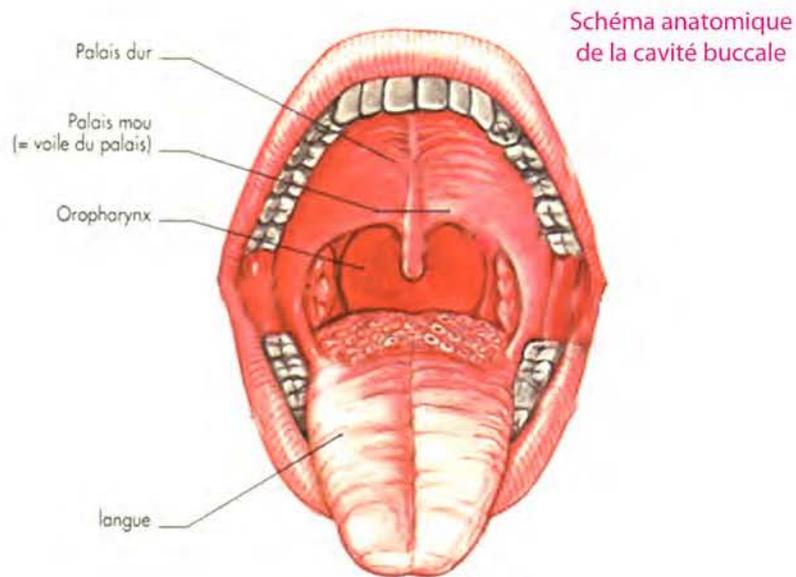


Schéma anatomique de la cavité buccale

Schémas d'après Anatomie ORL de Pierre Bonfils et Jean-Marc Chevallier Ed. Médecines-Sciences Flammarion

Qu'est-ce qu'une fente vélo-palatine?

- Une fente vélo-palatine est due à une anomalie lors de la formation du palais
- Normalement, les deux parties du palais (appelées bourgeons maxillaires) fusionnent au milieu.
- En cas de fente vélo-palatine, il reste un écart entre les deux parties.
Il s'agit bien d'un défaut de soudure : il ne manque rien dans la bouche du bébé.

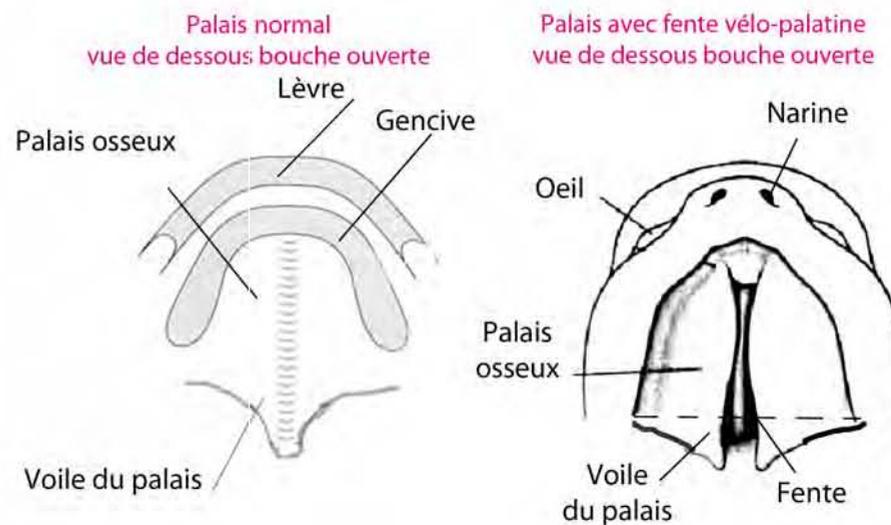
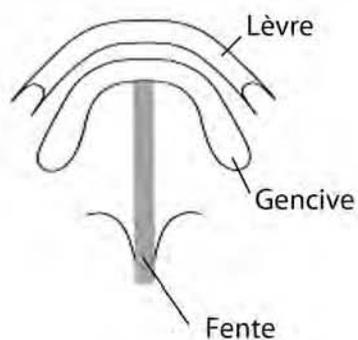


Schéma d'après Les fentes faciales de Françoise Vernel-Bonneau et Catherine Thibault Ed. Masson

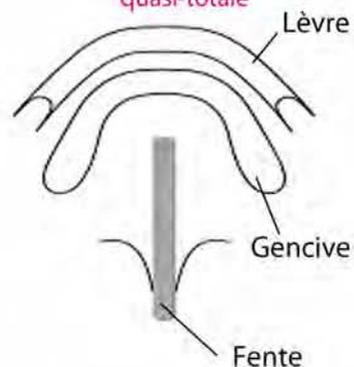
Schéma d'après le site www.md.ucl.ac.be

- On parle de fente vélo-palatine car :
 - « vélo » fait référence au voile du palais, aussi appelé palais mou.
 - « palatine » fait référence au palais osseux, aussi appelé palais dur.
- Une fente vélo-palatine peut être plus ou moins étendue.

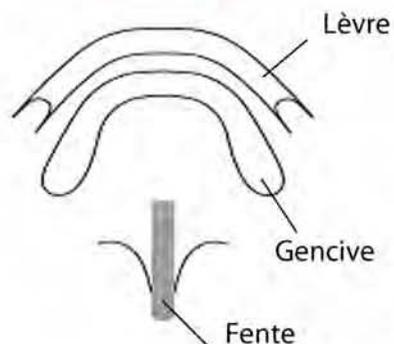
Fente vélo-palatine totale



Fente vélo-palatine quasi-totale



Fente vélo-palatine partielle



Schémas d'après Les fentes faciales
de Françoise Vernel-Bonneau et Catherine Thibault
Ed. Masson

- Elle peut être associée à une fente labiale et/ou maxillaire (l'os de la mâchoire supérieure sera alors touché).

CAUSES

À quoi est due une fente vélo-palatine?

- Une fente vélo-palatine apparaît en cas de défaut de fusion des deux parties du palais

Qu'est-ce qui crée ce défaut de fusion ?

- Facteurs tératogènes : si la mère a fumé ou bu de l'alcool pendant la grossesse, si elle manquait de vitamines, ou encore si elle est diabétique et mal soignée.
 - Infections : si la mère a eu pendant la grossesse la rubéole, la toxoplasmose ou le cytomégalovirus par exemple.
 - Anomalie chromosomique : si le bébé présente une trisomie particulière, comme la trisomie 13 ou 18.
 - Syndromes polymalformatifs
 - Cause inconnue : parfois, même après des recherches, on ne sait pas à quoi est due la fente.
- ▶ La fente vélo-palatine peut être isolée, sans autre malformation associée : le bébé n'a que la fente.
- ▶ La fente vélo-palatine peut rentrer dans le cadre d'une pathologie plus grave (trisomie, séquence de Pierre Robin, syndromes polymalformatifs) : le bébé a d'autres atteintes.

CONSEQUENCES

Qu'entraîne une fente vélo-palatine?

- Les répercussions immédiates sont:
 - un risque de troubles de la respiration
 - un risque de troubles de l'alimentation
 - une opération chirurgicale

- Les répercussions à plus long terme sont :
 - un risque de trouble de l'audition
 - un risque de trouble de la phonation

Il est important de préciser que dans le cadre d'une fente vélo-palatine, il n'y a pas de conséquence esthétique puisque la fente n'est pas visible sur le visage de l'enfant.

De plus, la fente n'est absolument pas douloureuse pour le bébé.

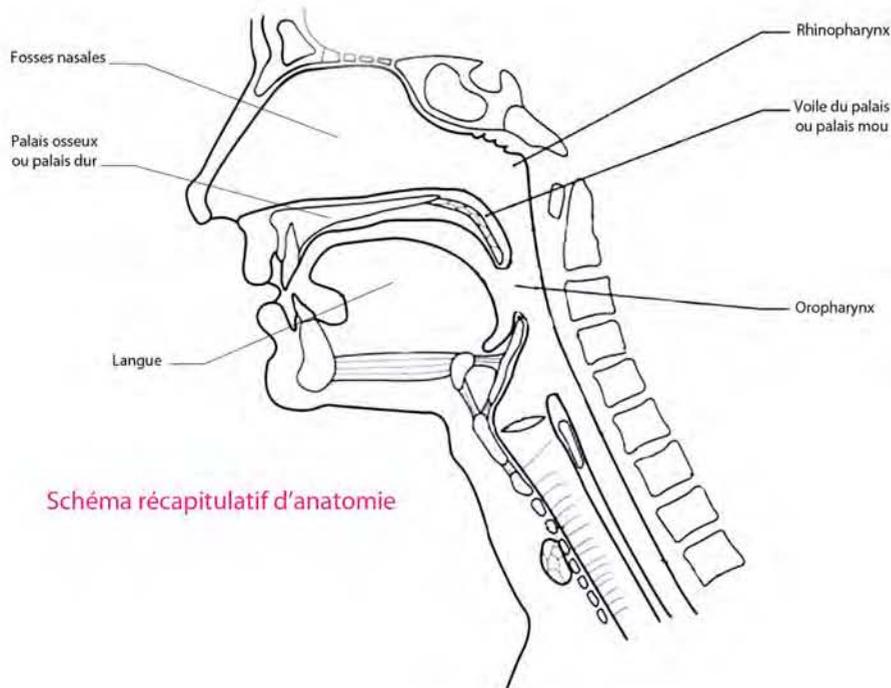


Schéma récapitulatif d'anatomie

Schéma d'après Anatomie ORL
de Pierre Bonfils et Jean-Marc Chevallier
Ed. Médecines-Sciences Flammarion

Fente vélo-palatine
vue de dessous bouche ouverte
avant l'opération

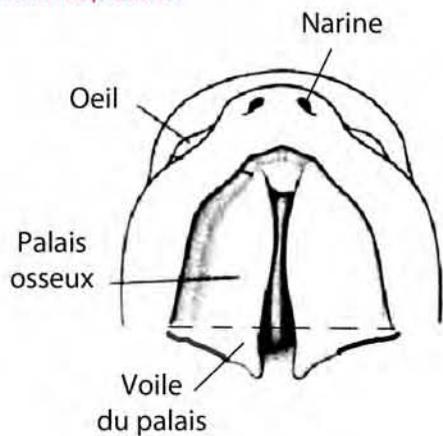


Schéma d'après le site www.md.ucl.ac.be

Fente vélo-palatine
vue de dessous bouche ouverte
après l'opération

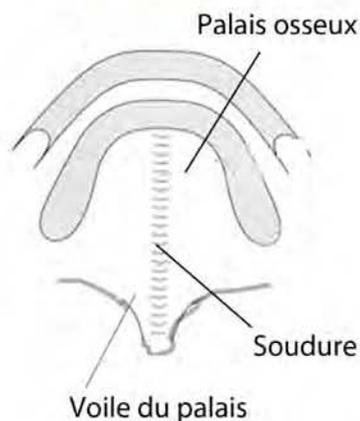


Schéma d'après Les fentes faciales
de Françoise Vernel-Bonneau et Catherine Thibault
Ed. Masson

L'OPERATION

- Elle se fait entre 3 et 12 mois selon les équipes médicales et selon si la lèvre est touchée ou non. Elle se fait généralement vers 6 mois.
- Elle peut se faire en une ou en plusieurs fois selon l'importance de la fente et selon la pratique des établissements.
- Elle consiste à rapprocher les deux parties du palais et à les souder parfois à l'aide de la muqueuse du palais.
- Le but est de reconstituer le voile du palais et / ou le palais osseux :
 - Le voile du palais pour séparer le rhinopharynx de l'oropharynx
 - Le palais osseux pour séparer la bouche des fosses nasales.
- Après l'opération, l'alimentation se fera à la cuillère pour ne pas solliciter la suture. Le bébé portera des manchettes pour ne pas qu'il mette ses mains à la bouche.

Schéma de la déglutition

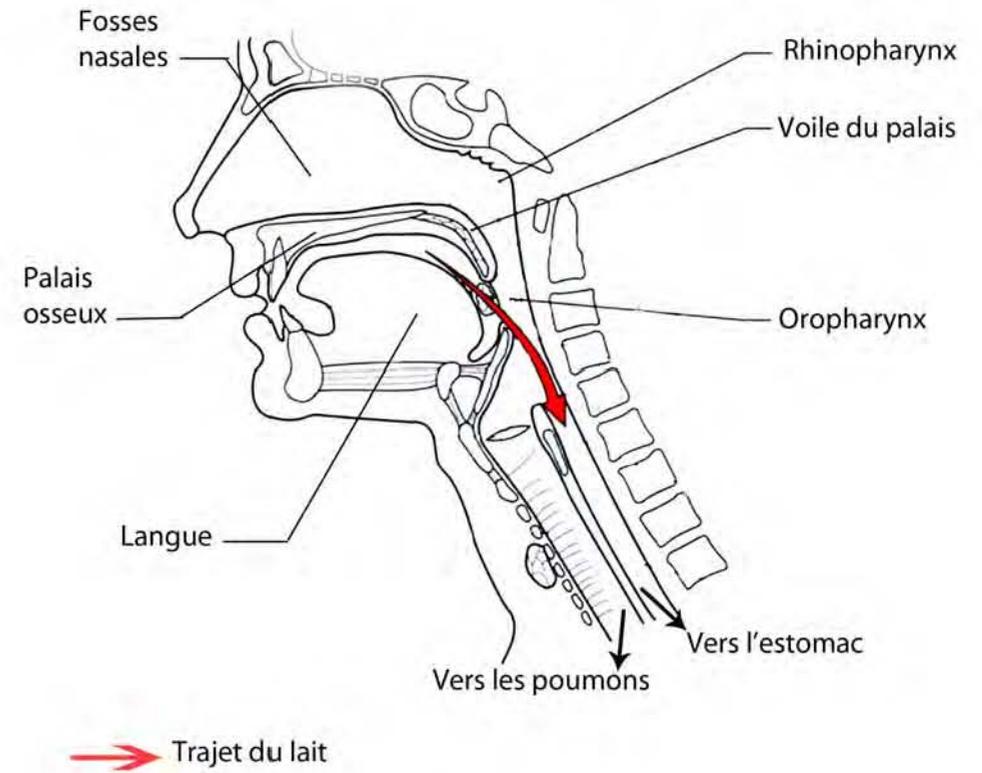


Schéma d'après Anatomie ORL
de Pierre Bonfils et Jean-Marc Chevallier
Ed. Médecine-Sciences Flammarion

L'ALIMENTATION

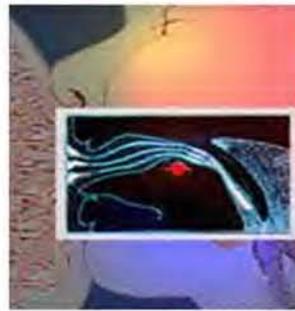
Pour pouvoir s'alimenter correctement, le bébé doit avoir une bonne succion et une bonne déglutition.

- La succion se fait grâce à la fermeture des lèvres sur la tétine ou sur le sein, grâce à la langue qui aspire et grâce au palais osseux contre lequel la tétine ou le sein vient s'appuyer.

Schéma de la succion à la tétine



Schéma de la succion au sein



Schémas d'après le site action-allaitement.free.fr

- La déglutition se fait correctement grâce au voile du palais qui, en se relevant lors de sa contraction, isole et protège les fosses nasales.

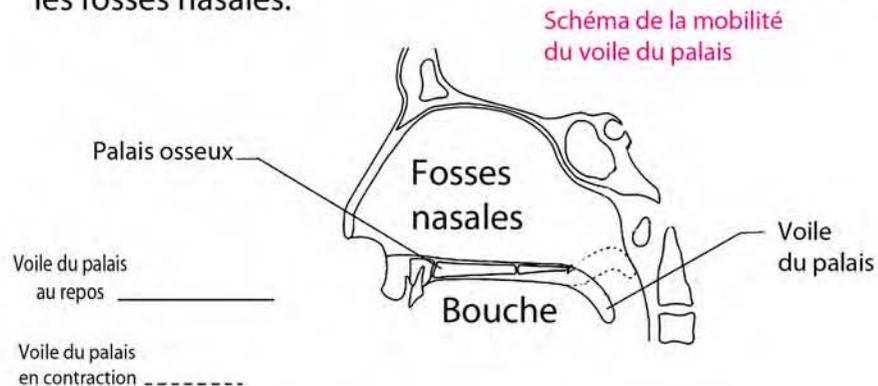


Schéma d'après Les fentes faciales, embryologie, rééducation, accompagnement parental de François Vernel-Bonneau et Catherine Thibault, Ed. Masson

• En cas de fente vélo-palatine

- Le palais dur est ouvert et empêche une succion correcte.
- Le palais mou ne remonte pas pour protéger les fosses nasales : du lait peut remonter dans le nez.

Les problèmes de succion et de déglutition peuvent provoquer un écoulement de lait non-contrôlé, pouvant entraîner des fausses routes (= le lait va dans les poumons et non dans l'estomac).

D'une manière générale, le bébé sera peut-être lent à téter.

• Conduites à tenir

- Position :
- Asseoir bien verticalement le bébé évite en partie les fausses routes

Dessin de bébé tétant assis



Dessin d'après le site allaiter.free.fr

► Outils

- Utiliser une plaque palatine qui remplace le palais dur pendant le repas en attendant l'opération. Elle est moulée selon la bouche de chaque bébé par un orthodontiste et se positionne sur les gencives.

Photo d'une plaque palatine

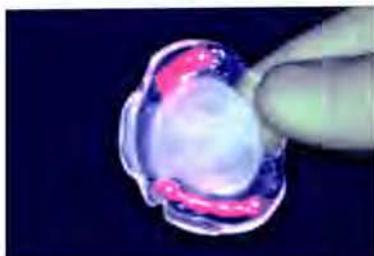


Image d'après revue.medhyg.ch

- Utiliser des tétines de biberons adaptées aux fentes vélo-palatines : tétines allongées, plus molles à débit variable...

Photo d'un biberon pour fente vélo-palatine



Image d'après www.medela.com

- Épaissir le lait peut aider le bébé à éviter les fausses routes.
- Fermer manuellement la bouche du bébé sur la tétine facilite la succion.

• A surveiller

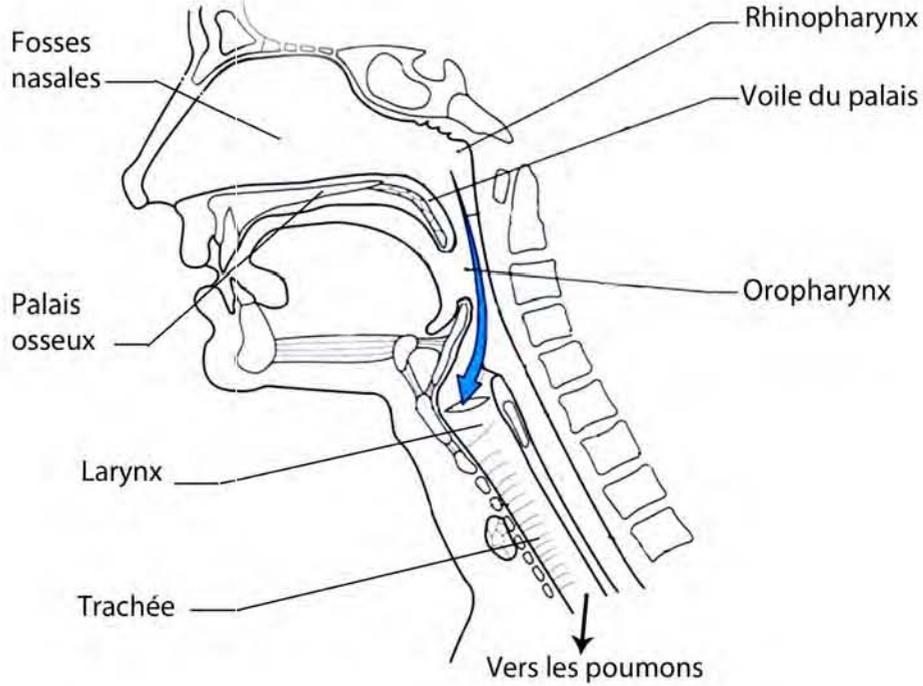
- En cas de problème de succion : du lait coule de la bouche ou remonte dans le nez
- En cas de problème de fausse route : le bébé tousse pendant le repas et peut avoir de la fièvre un peu après le repas. Il faut veiller à une prise de poids correcte du bébé.

- Si, malgré ces techniques, le trouble d'alimentation est trop problématique :
 - soit la fente est très importante.
 - soit il faut penser à un syndrome.
- En général, après une phase d'adaptation, le bébé peut se nourrir sans problème.
- A part dans des cas très problématiques, il faut éviter autant que possible l'alimentation du bébé par sonde naso-gastrique.

Cela pourrait avoir d'importantes répercussions pour le bébé : un retard dans la découverte de sa bouche pouvant provoquer un trouble de l'alimentation même après l'opération et un retard dans le développement du langage.

- Un trouble d'alimentation trop important peut justifier un transfert du bébé dans un service de néonatalogie.

Schéma de la respiration



➡ Trajet de l'air

Schéma d'après Anatomie ORL
de Pierre Bonfils et Jean-Marc Chevalier
Ed. Médecine-Sciences Flammarion

LA RESPIRATION

Lorsque l'on inspire, l'air passe par les fosses nasales, dans le rhinopharynx puis enfin dans le larynx.

L'air passera ensuite dans la trachée pour finir dans les poumons.

• En cas de fente vélo-palatine

Le palais ne sépare pas la bouche des fosses nasales. De ce fait, du lait peut passer dans le nez et ensuite suivre le chemin habituel de l'air : c'est la fausse route.

- Si le lait s'arrête dans le larynx, le bébé peut se dégager en toussant.
- Si le lait va jusqu'aux poumons et que les fausses routes sont fréquentes, il y a risque de pneumopathie.

• Conduites à tenir :

- Pour éviter les fausses routes, asseoir le bébé pendant la tétée.
- Après le repas, nettoyer la bouche et le nez avec du sérum physiologique.

• A surveiller

- Le bébé a une respiration bruyante ou tousse pendant ou hors des repas.

➤ Dans le cas de la séquence de Pierre Robin ou dans certains syndromes, il y a des problèmes de respiration surajoutés.

Schéma de l'oreille

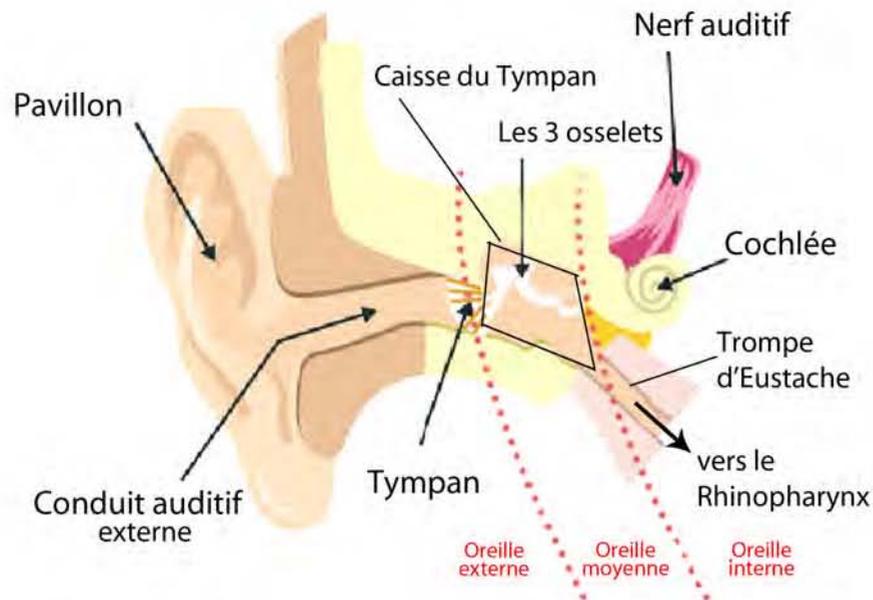


Schéma d'après le site www.linternaute.com

Schéma de l'orifice de la trompe d'Eustache dans le rhinopharynx

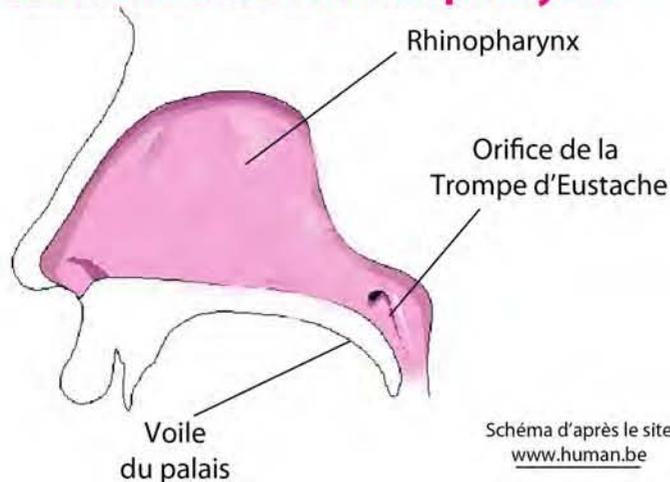


Schéma d'après le site www.human.be

L'AUDITION

- Le son passe tout d'abord dans le conduit auditif externe, puis il traverse le tympan. Il est alors dans la caisse du tympan où il passe par les trois osselets dans l'oreille moyenne. Il arrive ensuite dans l'oreille interne, passe dans la cochlée où il est transmis au cerveau par le nerf auditif.
- La trompe d'Eustache part de la caisse du tympan vers le rhinopharynx. Elle sert à aérer l'oreille moyenne et à maintenir une pression égale au milieu extérieur. Ceci permet une audition correcte.

• En cas de fente vélo-palatine

- La musculature fragile du voile du palais influe sur le fonctionnement de la trompe d'Eustache. La caisse du tympan n'est pas aérée correctement et il y a un déséquilibre de pression. Sans aération, le cérumen s'accumule dans la caisse du tympan.
- L'enfant risque d'avoir des otites séreuses plus fréquentes. Elles peuvent provoquer une perte auditive conséquente, donnant à l'enfant l'impression qu'il a un bouchon ou qu'il est derrière une porte fermée. Cette perte auditive, si elle est prolongée, peut avoir des répercussions sur le développement du langage.

• Conduites à tenir

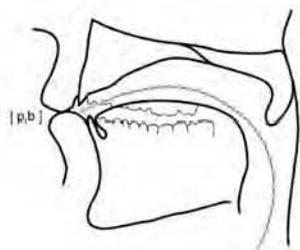
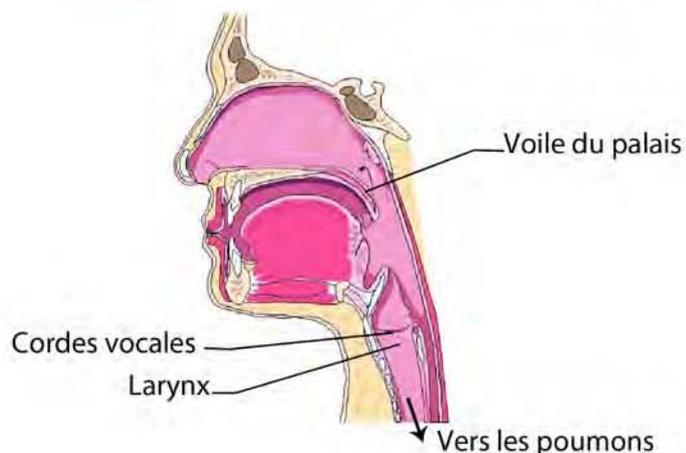
- Proposer un dépistage auditif précoce au sein de la maternité.
- Proposer un (nouveau) contrôle auditif vers 7-8 mois chez un O.R.L.

• A surveiller

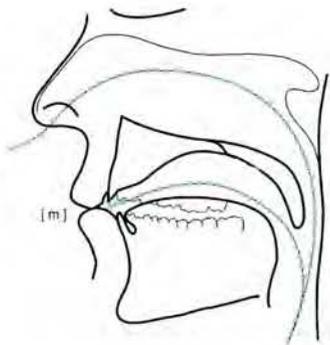
- L'enfant ne réagit pas aux bruits.
- Attention, les otites séreuses peuvent être difficiles à déceler : elles ne provoquent pas de fièvre ni de douleur.

- Au moindre doute, les parents pourront aller consulter un ORL pour vérifier l'audition.
- Si les otites séreuses sont très fréquentes, des diabolos pourront être posés à l'enfant afin d'évacuer le cérumen contenu dans la caisse tympan.
- En cas d'otites fréquentes, il est souhaitable d'aller consulter un orthophoniste pour une rééducation tubaire. Cela apprendra à l'enfant à aérer tout seul sa trompe d'Eustache et évitera la pose répétée des diabolos.

Schémas de la phonation



Voile du palais relevé :
le son sort uniquement
par la bouche



Voile du palais abaissé :
le son sort par la bouche
et par le nez

Schéma d'après le site www.human.be
et d'après Éléments de phonétique appliquée de Françoise Argod-Dutard
Ed. Armand Colin

LA PHONATION

- Le son provient du souffle expiré qui remonte des poumons, passe par le larynx : les cordes vocales vibrent.
- Après cela, soit le son passe uniquement dans la bouche (ex : p, b, a, o), soit il passe à la fois par la bouche et par le nez (ex : m, n, an, on).
- C'est grâce au voile du palais, lorsqu'il se relève, que les fosses nasales sont isolées et que le son passe uniquement par la bouche.

• En cas de fente vélo-palatine

- Quand le bébé commence à parler, son palais est opéré depuis longtemps. Cependant, il peut y avoir une fragilité des muscles du voile du palais. Ainsi, il ne peut pas se relever correctement : le son passe toujours par la bouche et par le nez. On parle de nasonnement ou de rhinolalie.

• Conduites à tenir

- Consulter un orthophoniste pour un bilan.

• A surveiller

- L'enfant a une voix nasillarde;

TRANSFERT

Dans quel cas transférer le nouveau-né dans un service de néonatalogie?

- Le transfert d'un nouveau-né vers un établissement ayant un service de néonatalogie se fait :
 - en cas de détresse respiratoire.
 - en cas de trouble de l'alimentation très important.
 - en cas d'autres troubles graves (cardiaques,...).
- Si la fente n'entraîne pas de grosses complications ou si elle ne rentre pas dans le cadre d'un syndrome grave, il n'est pas forcément nécessaire de transférer le nouveau-né.
- Cette décision sera bien sûr discutée pour chaque cas.
- Il y aura une concertation entre les médecins qui en informeront ensuite les parents et leur demanderont leur consentement.

En cas de transfert, il est important de mettre en place des moyens pour préserver le lien entre les parents et le bébé. (cf lien parents / enfant)

LIEN PARENTS/ENFANT

- A la naissance de chaque enfant, les parents doivent accepter qu'il ne soit pas comme ils l'avaient imaginé durant la grossesse.
- L'attachement entre les parents et leur bébé est très important pour le bon développement de l'enfant au niveau affectif, psychomoteur, mais aussi au niveau du développement du langage).

• En cas de fente vélo-palatine

- Les parents peuvent être choqués par la malformation de leur bébé. Il est très différent de l'image qu'ils s'étaient faite de lui, surtout si la fente n'a pas été découverte lors de l'échographie.
- Ils auront peut-être des difficultés à être proches de lui. Or un bébé porteur de fente a besoin de beaucoup de soin, notamment lors de l'alimentation.

• Conduites à tenir

- Ecouter les parents, répondre à leurs questions et les déculpabiliser.
- Les rassurer sur l'état de santé de leur bébé.
- Leur expliquer les conséquences à court et long terme de la fente (l'alimentation, la respiration, l'opération, l'audition, la phonation).
- Leur donner des numéros de professionnels et d'associations de parents d'enfants porteurs de fente.
- Leur expliquer qu'il est compréhensible d'avoir besoin de temps pour créer une bonne relation avec leur bébé.

▶ Ainsi, ils seront plus sereins et ils comprendront que, malgré sa malformation, leur bébé peut être en très bonne santé grâce aux prises en charge qui vont se mettre en place.

• En cas de transfert du bébé dans un service de néonatalogie

Il est très difficile pour les parents de se séparer de leur bébé. Il sera alors très important de mettre en place des moyens pour préserver le lien entre eux :

- si possible, permettre un rapprochement entre les parents et le bébé.
- trouver un établissement pourvu de chambre mère/enfant.
- donner un numéro de téléphone aux parents afin qu'ils aient fréquemment des nouvelles de leur bébé.
- donner au bébé une peluche imprégnée de l'odeur de la mère.

EXPERIENCE DE PARENTS

D'après des témoignages de parents, lors de leur séjour à la maternité, ils auraient souhaité :

- passer plus de temps avec leur bébé, au lieu d'être séparés de lui le temps des examens.
- avoir plus d'explications, surtout pour les parents qui découvrent la fente de leur bébé à la naissance et qui n'ont pas eu le temps de la grossesse pour se renseigner.
- avoir des contacts avec des parents d'enfant porteur de fente, afin d'avoir des conseils pratiques et un discours simple au lieu d'un vocabulaire médical compliqué.
- que leur avis soit plus pris en considération, surtout par rapport au mode d'alimentation ou par rapport au transfert. Il ne faut pas oublier que, même s'ils n'ont pas les connaissances suffisantes, c'est leur enfant et ils doivent participer aux prises de décision.
- en cas de transfert, pouvoir obtenir un établissement proche de leur domicile, ou pouvoir bénéficier d'une chambre mère/enfant.

RESEAU (A COMPLETER)

- Service de chirurgie pédiatrique :
- Orthophoniste :
- ORL :
- Service de néonatalogie :
- Sites internet :

pour l'alimentation :

www.medela.com

action-allaitement.free.fr

www.solidarilait.org

pour des informations, des échanges, des témoignages :

www.fente-palatine.com

www.fente-labiale.org

fente-labio-palatine.forumactif.com

www.bouche-a-oreilles.org

www.pierre-robin.com

pour le transfert :

<http://www.reseauperinat-aquitaine.fr>

reseau.perinat@chu-bordeaux.fr

ANNEXE 4

-Libourne

Votre livret me semble très intéressant. Les explications sont simples et claires.
Bravo pour votre travail.

Dr Dos Santos, pédiatre

-Langon

Bonjour,
je vous fais part des quelques remarques récoltées en équipe.

-p. 2 utilisation du mot syndrome, il serait peut être utile d'ajouter « polymalformatif » pour une meilleure compréhension.

-p. 9 manque de vitamines chez la mère ou d'acide folique: l'acide folique étant une des vitamines ne pas faire de distinction ou entre parenthèse.

Pour information, je joins la brochure sur le dépistage auditif qui est donné systématiquement à toutes les mamans à l'accouchement.

Cordialement et félicitations pour ce travail.

Claudine DAVESNE, sage-femme cadre

-Bruges

Le dossier concernant les fentes vélo palatines destiné au personnel de la maternité sera très utile dans ce service.

En effet, cela permettra aux équipes de s'informer afin de répondre aux conseils des parents et donner des conseils adaptés.

F. LECOINTE

Cadre sage-femme

Polyclinique Jean Villar