



HAL
open science

L'insuffisance vélo-pharyngée chez les enfants porteurs de fentes vélo-palatines, suite à une vélo-plastie intravélaire en chirurgie primaire: origine organique ou fonctionnelle? Évaluation objective, avec l'aérophonoscope et Praat, de la phonation de 36 enfants âgés de 3 à 6 ans, opérés par vélo-plastie intravélaire en chirurgie primaire aux Hôpitaux pédiatriques de Nice

Marie-Ève Lendre

► **To cite this version:**

Marie-Ève Lendre. L'insuffisance vélo-pharyngée chez les enfants porteurs de fentes vélo-palatines, suite à une vélo-plastie intravélaire en chirurgie primaire: origine organique ou fonctionnelle? Évaluation objective, avec l'aérophonoscope et Praat, de la phonation de 36 enfants âgés de 3 à 6 ans, opérés par vélo-plastie intravélaire en chirurgie primaire aux Hôpitaux pédiatriques de Nice . Médecine humaine et pathologie. 2013. dumas-01504598

HAL Id: dumas-01504598

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01504598>

Submitted on 10 Apr 2017

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.

MEMOIRE présenté en vue de l'obtention du
CERTIFICAT DE CAPACITE D'ORTHOPHONISTE

Par

LENDRE Marie-Eve

Née le 21 septembre 1978 à Orléans

**L'INSUFFISANCE VELOPHARYNGEE CHEZ LES ENFANTS PORTEURS
DE FENTES VELO-PALATINES, SUITE A UNE VELOPLASTIE
INTRAVELAIRE EN CHIRURGIE PRIMAIRE : ORIGINE ORGANIQUE
OU FONCTIONNELLE ?**

**Evaluation objective, avec l'aérophonoscope et Praat, de la phonation de 36 enfants âgés de 3 à 6 ans,
opérés par véloplastie intravélaire en chirurgie primaire aux Hôpitaux Pédiatriques de Nice.**

Directeur de Mémoire : **Mme ADREY Brigitte,**
Orthophoniste

Co-directeur de Mémoire : **Dr BAILLEUX Sonanda,**
Chirurgien ORL

Nice

2013

**Université de Nice Sophia Antipolis - Faculté de Médecine – Ecole
d'orthophonie**

MEMOIRE présenté en vue de l'obtention du
CERTIFICAT DE CAPACITE D'ORTHOPHONISTE

Par

LENDRE Marie-Eve

Née le 21 Septembre 1978 à Orléans

**L'INSUFFISANCE VELOPHARYNGEE CHEZ LES ENFANTS PORTEURS
DE FENTES VELO-PALATINES, SUITE A UNE VELOPLASTIE
INTRAVELAIRE EN CHIRURGIE PRIMAIRE : ORIGINE ORGANIQUE
OU FONCTIONNELLE ?**

**Evaluation objective, avec l'aérophonoscope et Praat, de la phonation de 36 enfants âgés de 3 à 6 ans,
opérés par véloplastie intravélaire en chirurgie primaire aux Hôpitaux Pédiatriques de Nice.**

Directeur de Mémoire : **Mme ADREY Brigitte,**
Orthophoniste

Co-directeur de Mémoire : **Dr BAILLEUX Sonanda,**
Chirurgien ORL

Nice

2013



REMERCIEMENTS

Choisir son sujet de mémoire, c'est s'offrir la possibilité durant deux années, de travailler très spécifiquement un domaine qui nous intéresse particulièrement, que l'on a envie de faire partager autour de nous et dans lequel on souhaite s'investir, personnellement et professionnellement.

Choisir le sujet des fentes faciales m'a ainsi permis de travailler régulièrement au sein d'une équipe pluridisciplinaire en milieu hospitalier, me donnant l'opportunité de découvrir, d'apprendre et de progresser dans la connaissance de ce sujet passionnant.

Je tiens donc à remercier en premier lieu les personnes qui ont rendu ce travail possible en m'ouvrant les portes du service ORL des Hôpitaux Pédiatriques de Nice et en me laissant toute la latitude pour réaliser les recherches présentées dans ce mémoire. Un grand merci au Dr Sonanda Bailleux et au Dr Claude Maschi pour l'accueil et la liberté que vous m'avez accordés. Merci de m'avoir fait confiance et d'avoir partagé avec moi votre expérience et votre savoir tout au long de ce mémoire. Merci à Sonanda Bailleux pour sa grande disponibilité et sa gentillesse.

Un énorme remerciement à ma directrice de mémoire, professeur et maître de stage, Mme Brigitte Adrey, qui m'a soutenue, guidée et tant appris dans le domaine des fentes faciales, mais également dans bien d'autres domaines durant ces quatre années d'études. Il y a des rencontres qui changent une vie (professionnelle !) et vous en faites partie. Merci pour votre bienveillance.

J'aimerais également remercier sincèrement le Dr G. Rousteau (médecin phoniatre des Hôpitaux de Nantes) qui a donné de son temps précieux à une étudiante de Nice, un peu perdue face à son aérophonoscope. Merci pour votre accueil sur Nantes, pour tous ces échanges formateurs, ces débats et pour avoir souhaité participer à mon jury d'évaluation... Ce mémoire vous doit beaucoup !

Pour tous ses conseils, tant personnels que professionnels, et son écoute, j'adresse un remerciement tout particulier à Stéphanie Perrière.

Enfin, et même si toutes les personnes que je vais citer à présent n'ont pas lu ce mémoire (pourtant fort intéressant) et ne le liront jamais (ils ont bien tort !), je ne peux terminer sans leur adresser, de manière solennelle et officielle, mes plus sincères remerciements pour ces 35 années d'accompagnement et de soutien indéfectible (maman), pour ces 15 années d'amitié (Adrien et Katia), pour ces 10 années d'Amour (Lilian) et pour ces 3 années de bonheur (Timothée).

« ON A DEUX VIES. LA DEUXIEME COMMENCE LE JOUR OU ON REALISE QU'ON EN A JUSTE UNE. » *Confucius*

SOMMAIRE

REMERCIEMENTS	3
SOMMAIRE	4
INTRODUCTION	9
PARTIE I L'INSUFFISANCE VELOPHARYNGEE.....	11
I. RAPPELS ANATOMIQUES ET PHYSIOLOGIQUES.....	12
1. ANATOMIE DU SPHINCTER VELOPHARYNGE	12
1.1 LE VOILE DU PALAIS.....	12
1.2 LE PHARYNX	14
2. PHYSIOLOGIE DU SPHINCTER VELOPHARYNGE.....	15
2.1 MECANISME D'OCCLUSION ET MODES DE FERMETURE VELOPHARYNGEE	15
2.2 EVOLUTION DE LA RELATION FONCTIONNELLE VELOPHARYNGEE	17
2.3 IMPORTANCE DU BON FONCTIONNEMENT DE LA FONCTION VELOPHARYNGEE	17
2.3.1 L'AUDITION	18
2.3.2 LA PHONATION	18
2.3.3 LA VENTILATION.....	20
2.3.4 LA DEGLUTITION.....	20
II. FONCTIONNEMENT PATHOLOGIQUE DU VELOPHARYNX : L'INSUFFISANCE VELOPHARYNGEE.....	21
1. DEFINITION DE « L'INSUFFISANCE VELOPHARYNGEE » (IVP).....	21
2. LES ETIOLOGIES DE L'IVP	22
3. LA FENTE VELOPALATINE : PREMIERE CAUSE D'IVP CHEZ L'ENFANT.....	22
3.1 RAPPELS ANATOMO-CLINIQUE DES FENTES FACIALES.....	22
3.1.1 EMBRYOLOGIE : MECANISMES DE GENESE DES FENTES FACIALES.....	22
3.1.2 EPIDEMIOLOGIE.....	27
3.1.3 ETIOLOGIE.....	28
3.2 CLASSIFICATION DES FENTES FACIALES : QUELLE CLASSIFICATION CHOISIR ?	30
3.2.1 LA CLASSIFICATION DE VICTOR VEAU (1931) : LA PLUS ANCIENNE	31
3.2.2 LA CLASSIFICATION DE KERNAHAN ET STARK (1958) ET SES MODIFICATIONS : LA PLUS UTILISEE	32
4. LES CONSEQUENCES PHYSIOLOGIQUES D'UNE IVP SUR LES DIFFERENTES FONCTIONS CHEZ LES ENFANTS PORTEURS DE FENTE	35
4.1 VOILE ET AUDITION	35
4.1.1 ORIGINE ET PREVALENCE DE L'OSM	35
4.1.2 CONSEQUENCES DE L'OSM	37
4.1.3 TRAITEMENT DE L'OSM.....	37
4.2 VOILE ET PHONATION.....	37
4.2.1 DESCRIPTION DES TROUBLES DE LA PHONATION (PAR S. BOREL-MAISONNY).....	38
4.2.2 TROUBLES D'ARTICULATION, DE PAROLE ET MECANISMES COMPENSATOIRES.....	41
4.2.3 TROUBLES DE LA VOIX	43
4.3 VOILE ET VENTILATION	45
4.4 VOILE ET DEGLUTITION	46

SOMMAIRE

5. CONSEQUENCES PSYCHOLOGIQUES ET SOCIALES DE L'IVP	46
PARTIE II.....	48
VOILE ET CHIRURGIE : COMMENT PREVENIR OU CORRIGER L'IVP ?.....	48
I. LA CHIRURGIE PRIMAIRE DES FENTES LABIO-ALVEOLO-PALATO-VELAIRES	49
1. DIVERSITE DES PROTOCOLES CHIRURGICAUX EN FRANCE ET EN EUROPE	49
2. LES INTERVENTIONS EN CHIRURGIE PRIMAIRE	50
2.1 LA FERMETURE DE LA LEVRE : LA CHEÏLOPLASTIE PRIMAIRE.....	50
2.2 LA FERMETURE DU VOILE : LA VELOPLASTIE INTRAVELAIRE	52
2.3 LA FERMETURE DU PALAIS OSSEUX.....	54
3. L'APPORT DE LA VELOPLASTIE INTRAVELAIRE : VERS UNE DIMINUTION DES CHIRURGIES SECONDAIRES ?.....	57
II. LES SEQUELLES DES FENTES LABIO-ALVEOLO-PALATO-VELAIRES	60
1. LES SEQUELLES VELOPHARYNGEES : L'INSUFFISANCE VELOPHARYNGEE	60
1.1 QUELLE CHIRURGIE CHOISIR ?	60
1.2 DESCRIPTION DES INTERVENTIONS EN CHIRURGIE SECONDAIRE	62
1.2.1 LES VELOPLASTIES	62
1.2.2 LES VELOPHARYNGOPLASTIES AVEC LAMBEAU PHARYNGE POSTERIEUR.....	62
1.2.3 LES PHARYNGOPLASTIES	64
1.3 LES RESULTATS ATTENDUS	66
1.4 LA PHONATION APRES CHIRURGIE SECONDAIRE.....	66
2. LES SEQUELLES PALATINES : REPRISE DES FISTULES RESIDUELLES	67
3. LES TRAITEMENTS DENTAIRE ET MAXILLAIRES	68
PARTIE III.....	71
EVALUATION DE L'INSUFFISANCE VELOPHARYNGEE	71
I. ENJEUX, METHODES ET OUTILS D'EVALUATION DE L'IVP	72
1. LES ENJEUX DE L'EVALUATION DE L'IVP.....	72
2. L'EVALUATION DE L'IVP DOIT-ELLE ETRE SUBJECTIVE OU OBJECTIVE ?	72
2.1 L'ANALYSE QUALITATIVE.....	73
2.1.1 L'EVALUATION SUBJECTIVE A L'ECOUTE	73
2.1.2 LA NASOFIBROSCOPIE	74
2.2 L'ANALYSE OBJECTIVE	75
2.2.1 LES EVALUATIONS AERODYNAMIQUES	75
2.2.2 LES EVALUATIONS ACOUSTIQUES.....	76
2.3 CORRELATIONS ET COMPLEMENTARITE ENTRE EVALUATIONS OBJECTIVES ET PERCEPTIVES	77
II. LE BILAN DE L'IVP	78
1. L'EXAMEN CLINIQUE.....	79
2. L'EXAMEN ORTHOPHONIQUE.....	80
2.1 OBJECTIFS ET PRINCIPES	80
2.2 LES GRANDES ETAPES DU BILAN ORTHOPHONIQUE	80
2.2.1 LES QUESTIONS AUX PARENTS.....	81
2.2.2 L'EXAMEN DE LA VENTILATION ET DE LA PERMEABILITE NASALE	81

SOMMAIRE

2.2.3	L'EXAMEN DES PRAXIES LABIALES ET LINGUALES	81
2.2.4	L'EXAMEN DE L'ARTICULATION ET DE LA PAROLE	81
2.2.5	L'EXAMEN DU LANGAGE	82
2.2.6	LA RECHERCHE D'UNE DEPERDITION NASALE	83
2.2.7	LA CLASSIFICATION DE LA PHONATION (SELON BOREL-MAISONNY),	83
2.2.8	APPRECIATION DE LA VOIX.....	87
3.	LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES	88
3.1	L'AEROPHONOSCOPE.....	88
3.1.1	L'AEROPHONOSCOPE EN QUELQUES MOTS.....	88
3.1.2	L'AEROPHONOSCOPE DANS LE DIAGNOSTIC DE L'ETIOLOGIE DE L'IVP	90
3.1.3	L'AEROPHONOSCOPE : CE QU'EN PENSENT LES UTILISATEURS.....	97
3.2	L'EXAMEN ACOUSTIQUE	98
3.2.1	MESURES ACOUSTIQUES CLES.....	98
3.2.2	LE LOGICIEL « PRAAT ».....	104
3.3	AUTRES EXAMENS COMPLEMENTAIRES	105
PARTIE IV	106
FACTEURS INFLUANT SUR L'APPARITION ET L'INSTALLATION D'UNE INSUFFISANCE VELOPHARYNGEE.....		106
I. UNE PRISE EN CHARGE PLURIDISCIPLINAIRE ADAPTEE ET SPECIFIQUE.....		107
1.	LA QUALITE DE L'EQUIPE PLURIDISCIPLINAIRE.....	107
1.1	LE ROLE DES ACTEURS EN MILIEU HOSPITALIER	107
1.1.1	LE CHIRURGIEN	107
1.1.2	L'ORTHOPHONISTE : GUIDANCES PARENTALES ET BILANS REGULIERS.....	107
1.1.1	LE CHIRURGIEN MAXILLO-FACIAL	108
1.1.2	LE PSYCHOLOGUE.....	109
1.1.3	LE GENETICIEN.....	109
1.2	CREER ET ENTRETENIR LA CONFIANCE	110
2.	ZOOM SUR LES HOPITAUX PEDIATRIQUES DE NICE.....	111
2.1	CALENDRIER THERAPEUTIQUE	111
2.1.1	CONSULTATION ANTENATALE ET NAISSANCE DE L'ENFANT.....	111
2.1.2	TRAITEMENT CHIRURGICAL PRIMAIRE ET TECHNIQUES ASSOCIEES	111
2.1.3	LE SUIVI THERAPEUTIQUE	112
2.2	EQUIPE PLURIDISCIPLINAIRE ET ORGANISATION	115
3.	DE LA NECESSITE D'UNE COORDINATION HOPITAL – LIBERAL	116
3.1	LE PARCOURS CLASSIQUE DES PARENTS D'ENFANTS PORTEURS DE FENTE	116
3.2	QUELS OUTILS DE COMMUNICATION EXISTE-T-IL ENTRE L'HOPITAL ET LE LIBERAL POUR LE SUIVI DES PATIENTS ?.....	116
II. AUTRES FACTEURS POUVANT INFLUER SUR L'APPARITION ET LE MAINTIEN D'UNE IVP		117
1.	LE ROLE DES PARENTS ET DE L'ENFANT	117
2.	LA REEDUCATION ORTHOPHONIQUE	118
PARTIE V.....		119
PRESENTATION DE LA DEMARCHE ET DES RESULTATS.....		119

SOMMAIRE

I. PRESENTATION DE LA DEMARCHE	122
1. PROTOCOLE D'ÉVALUATION DE L'INSUFFISANCE VELOPHARYNGEE	122
1.1 POPULATION ÉVALUÉE	122
1.1.1 CRITERES DE SELECTION DE LA POPULATION	122
1.1.2 PRESENTATION DE LA POPULATION EVALUEE	123
1.2 DESCRIPTION DU PROTOCOLE D'ÉVALUATION DE L'IVP.....	124
1.2.1 PRESENTATION DE LA DEMARCHE	124
1.2.2 L'ÉVALUATION DE L'IVP.....	124
2. QUESTIONNAIRE A DESTINATION DES ENFANTS PORTEURS DE FENTES FACIALES	127
2.1 OBJECTIF DU QUESTIONNAIRE	127
2.2 POPULATION CONCERNÉ ET MÉTHODE DE PASSATION	127
3. QUESTIONNAIRE A DESTINATION DES ORTHOPHONISTES EN LIBERAL	128
3.1 OBJECTIF DU QUESTIONNAIRE	128
3.2 POPULATION CONCERNÉE ET MÉTHODE DE PASSATION	128
II. PRESENTATION DES RESULTATS ET DISCUSSIONS	129
1. QUALITE DE LA VELOPLASTIE INTRAVELAIRE ET ETIOLOGIE DE L'IVP	129
1.1 RESULTATS ET ANALYSE	129
1.1.1 QUALITE DE LA VELOPLASTIE INTRAVELAIRE EN CHIRURGIE PRIMAIRE	129
1.1.2 FACTEURS RELATIFS A UNE ETIOLOGIE ORGANIQUE DE L'IVP.....	133
1.1.3 FACTEURS RELATIFS A UNE ETIOLOGIE FONCTIONNELLE DE L'IVP	134
1.1.4 FACTEURS RELATIFS A LA QUALITE DU SUIVI THERAPEUTIQUE	136
1.2 DISCUSSION DES RÉSULTATS	137
2. DONNEES AERODYNAMIQUES DANS LE BILAN DE L'IVP AUX HOPITAUX PEDIATRIQUES DE NICE	140
2.1 L'AÉROPHONOSCOPE DANS LE DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE DE L'IVP	140
2.1.1 LES LIMITES DE L'AEROPHONOSCOPE.....	140
2.1.2 DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE DE L'IVP AVEC L'AEROPHONOSCOPE	143
2.1.3 RESULTATS OBTENUS PAR AEROPHONOSCOPIE SUR LES PATIENTS DU PROTOCOLE	148
2.2 DISCUSSION DES RESULTATS	155
3. DONNEES ACOUSTIQUES DANS LE BILAN DE L'IVP AUX HOPITAUX PEDIATRIQUES DE NICE.....	157
3.1 RESULTATS OBTENUS AVEC PRAAT SUR LES PATIENTS DU PROTOCOLE	157
3.1.1 FACILITE D'UTILISATION AVEC LES ENFANTS.....	157
3.1.2 OBJECTIVATION FINE DES PARAMETRES VOCAUX PATHOLOGIQUES.....	158
3.1.3 REMARQUES SUR LES PHENOMENES ACOUSTIQUES OBSERVES	163
3.2 DISCUSSION DES RÉSULTATS	164
4. STATISTIQUES RELATIVES AU SUIVI ET A LA PRISE EN CHARGE	167
4.1 RÉFLEXION PRÉALABLE	167
4.2 RÉSULTATS STATISTIQUES DES QUESTIONNAIRES AUPRES DES PARENTS ET DES ORTHOPHONISTES	168
4.3 DISCUSSION DES RÉSULTATS	169
III. LIMITES DE L'ETUDE	172
1. LIMITES INHERENTES A LA POPULATION.....	172

SOMMAIRE

2. LIMITES INHERENTES A LA DEMARCHE	172
CONCLUSION	174
BIBLIOGRAPHIE.....	177
TABLES DES ILLUSTRATIONS.....	189
ANNEXES	193

INTRODUCTION

De la rencontre dans les années 30 entre Suzanne Borel-Maisonny - grammairienne et phonéticienne émérite - et Victor Veau - premier chirurgien à rechercher dans l'opération de ce qui est encore appelé « le bec de lièvre », une restauration anatomique autant que fonctionnelle - est née l'orthophonie.

De leur étroite collaboration a émergé l'importance d'une interaction efficace entre l'orthophoniste et le chirurgien, les progrès des techniques chirurgicales employées dans la reconstruction de ce qui est nommé à présent « fente faciale », étant validés par les résultats phonétiques, explicités, normés et quantifiés par l'orthophoniste.

Leur travail permettra d'importants progrès dans le domaine chirurgical et la meilleure compréhension, par tous, des phénomènes pathologiques propres à cette malformation congénitale. La lecture de leurs écrits est, encore aujourd'hui, une mine d'or pour celles et ceux qui sont passionnés par ce sujet.

Depuis, d'autres chirurgiens ont continué à faire progresser les techniques de reconstruction, associant souvent leur nom (Wardill, Killner, Kriens, Sommerlad,...) aux nouvelles méthodes de fermeture des fentes labio-alvéolo-palato-vélaires, multipliant les possibilités qui s'offrent aux chirurgiens du monde entier de réparer cette malformation congénitale. Ainsi, en France, la chronologie du traitement thérapeutique et les techniques employées sont encore discutées aujourd'hui et il n'existe pas de consensus national ou international. Chaque équipe, qui prend en charge le traitement des fentes, travaille en fonction de ses propres convictions et de ses moyens pour obtenir un résultat esthétique et fonctionnel le plus parfait possible.

Cette équipe s'est élargie avec les années. Elle est à présent multidisciplinaire (chirurgiens, ORL, orthophonistes, orthodontistes, psychologues, généticien, ...), afin de donner les meilleurs soins aux patients, tout au long de leur parcours, qui, en général, dure jusqu'à la fin de l'adolescence.

Ce mémoire est l'occasion de faire le point sur le nouveau protocole chirurgical aux Hôpitaux Pédiatriques de Nice depuis 2007 : utilisation de la véloplastie intravélaire, selon la technique de Sommerlad (présentée par Kriens). Cette technique permet-elle d'obtenir les résultats fonctionnels attendus, c'est à dire rétablir le bon fonctionnement vélopharyngé nécessaire aux quatre fonctions que sont la ventilation, la déglutition, l'audition et la phonation ? Nos résultats se rapprochent-ils de ceux des autres équipes ?

Obtenir des résultats comparables passe par la réalisation d'un bilan complet de la fonction vélopharyngée, de l'articulation, de la parole et de la voix de l'enfant. Bilan qui reste subjectif et perceptif, en premier lieu, mais qui devient de plus en plus, avec le développement de nouvelles techniques d'évaluation, complété par des données objectives, par des mesures quantifiées aérodynamiques et acoustiques. Ce type de bilan objectif n'était pas réalisé jusqu'à présent au sein des Hôpitaux pédiatriques de Nice. Ce mémoire sera l'occasion de les utiliser et de présenter

INTRODUCTION

une réflexion sur leur utilité respective dans le bilan de la compétence vélopharyngée. L'aérophonoscope et PRAAT sont-ils adaptés au diagnostic de l'IVP chez les enfants de 3 à 6 ans ? Leur utilisation est-elle complémentaire avec les méthodes d'évaluation subjectives et perceptives ?

Enfin, travailler sur l'évaluation de la phonation de ces enfants sera également l'occasion de réfléchir à la question « pourquoi existe-t-il encore des phonations « non satisfaisantes » suite à une véloplastie intravélaire en chirurgie primaire ? ». Si l'état du voile est un signe très positif dans l'évolution de la phonation et du langage de l'enfant, son comportement et celui de son entourage, ainsi que la qualité de la prise en charge et du suivi de l'enfant, comptent également pour beaucoup dans la concrétisation des troubles et de leur évolution.

Existe-t-il des leviers, autres que chirurgicaux, sur lesquels agir, tout du moins à Nice, pour donner le maximum d'opportunités à l'enfant d'obtenir un résultat fonctionnel pleinement satisfaisant ?

PARTIE I

L'INSUFFISANCE VELOPHARYNGEE

I. RAPPELS ANATOMIQUES ET PHYSIOLOGIQUES

1. ANATOMIE DU SPHINCTER VELOPHARYNGE

Avant aborder la notion « d'insuffisance vélopharyngée », il est nécessaire de présenter les éléments anatomiques qui entrent en jeu dans le mécanisme de « l'occlusion vélopharyngée », qui va isoler la cavité nasale de la cavité buccale, notamment lors de la phonation et de la déglutition. Cette occlusion est rendue possible par l'action conjointe des muscles du voile du palais et des parois postérieures et latérales du pharynx.

1.1 LE VOILE DU PALAIS

Le palais est constitué du **palais dur**, osseux, qui se prolonge en arrière par le **palais mou** (voile du palais), fibromusculaire, et se termine par l'**uvule palatine**.

Le voile du palais est une cloison mobile et contractile, recouverte de muqueuse, qui sépare le nasopharynx de l'oropharynx quand il se relève. Il se raccorde latéralement avec les parois du pharynx et se prolonge de chaque côté par les piliers antérieur (palatoglosse) et postérieur (palato-pharyngien), donnant la loge de l'amygdale palatine (Fig. 1).

Une lame fibreuse étroite, fixée au bord postérieur du palais osseux, sert à l'insertion des muscles du voile : l'aponévrose palatine (Fig. 2).

L'action contractile et mobile du voile est assurée par cinq muscles pairs et symétriques, classés en 3 groupes (tableau page 13) :

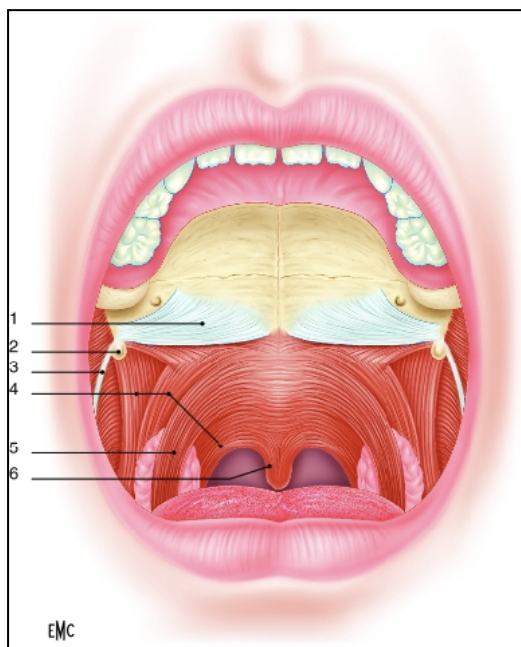


Fig. 1 : Vue antérieure du palais [9]

1. Aponévrose palatine.
2. Hamulus ptérygoidien
3. Raphé ptérygomandibulaire
4. Muscle palatopharyngien
5. Muscle palatoglosse
6. Muscle uvulaire

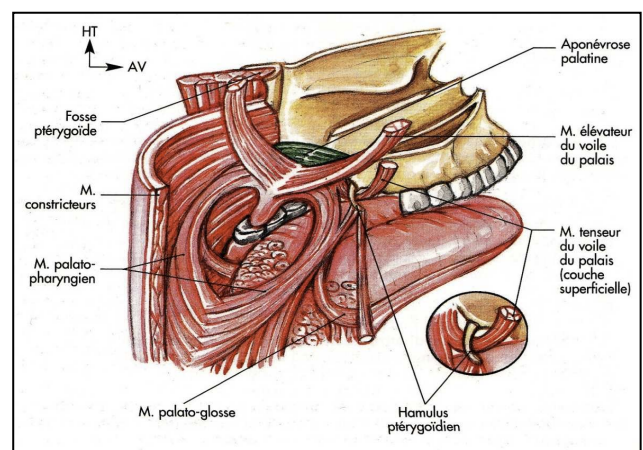


Fig. 2 : Vue postéro-latérale droite des muscles du voile du palais

MUSCLES DU VOILE DU PALAIS			
	ORIGINE / INSERTION/ TERMINAISON ¹⁵	ACTION ¹⁵	INNERVATION ¹⁶
ELEVATEUR DU VOILE <i>(ancien péristaphylin interne)</i>	<ul style="list-style-type: none"> Naît sur la face inférieure de la partie pétreuse de l'os temporal et sur le cartilage de la trompe d'Eustache Se termine sur la face postérieure de l'aponévrose palatine et s'entrecroise avec son homologue 	<ul style="list-style-type: none"> Met en contact le voile avec la paroi postérieure du pharynx par un mouvement en haut et en arrière. Isole le nasopharynx pendant la déglutition (temps buccal) Permet l'ouverture de l'orifice pharyngé de la trompe d'Eustache 	<ul style="list-style-type: none"> Innervation sensitive du voile : <ul style="list-style-type: none"> ✓ Nerf grand palatin ✓ Nerf petit palatin ✓ Nerf palatin accessoire (branches du nerf maxillaire) ✓ Nerf vague pour l'arc palato-glosse ✓ Nerf glossopharyngien pour les piliers Innervation motrice du voile : <ul style="list-style-type: none"> ✓ Le nerf mandibulaire (V) pour le muscle tenseur du voile ✓ Le nerf vague (X) pour les autres muscles
TENSEUR DU VOILE <i>(ancien péristaphylin externe)</i>	<ul style="list-style-type: none"> Naît dans la fosse scaphoïde. Présente un tendon intermédiaire qui divise le muscle en deux segments : vertical et horizontal. Se termine sur la face antérieure de l'aponévrose palatine. 	<ul style="list-style-type: none"> Tend le voile en arrière Dilate la trompe d'Eustache 	
PALATO-PHARYNGIEN <i>(ancien staphylo-pharyngien, pharyngo-staphylin)</i>	<ul style="list-style-type: none"> Naît de la face postérieure de l'aponévrose palatine, sur le hamulus ptérygoidien et le cartilage de la trompe d'Eustache. Forme deux faisceaux, médial et latéral, séparés par le muscle élévateur Il forme l'arc palato-pharyngien (pilier postérieur du voile) Se termine sur la paroi du pharynx et sur le bord postérieur du cartilage thyroïde 	<ul style="list-style-type: none"> Abaisse le voile du palais Elève le larynx et le pharynx Rétrécit l'isthme naso-pharyngien en rapprochant les arcs palato-pharyngiens Dilate la trompe d'eustache 	
PALATO-GLOSSE <i>(ancien glosso-staphylin)</i>	<ul style="list-style-type: none"> Naît de la face inférieure de l'aponévrose palatine Se termine sur la base et le bord de la langue Il forme l'arc palato-glosse (pilier antérieur du voile) 	<ul style="list-style-type: none"> Rétrécit l'isthme du gosier en rapprochant les arcs palato-glosses Permet l'ascension de la base de langue 	
UVULAIRE <i>(ancien palato-staphylin, azygos de la lnette)</i>	<ul style="list-style-type: none"> Naît de l'épine nasale postérieure et de l'aponévrose palatine Seul muscle intrinsèque du voile Se termine dans le stroma de l'uvule palatine 	<ul style="list-style-type: none"> Complète l'application du voile contre la paroi postérieure du pharynx par un épaissement important de la partie médiane du voile sur le versant nasal 	

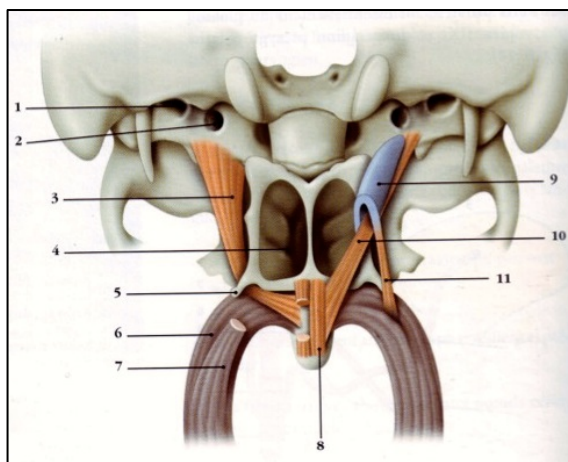


Fig. 3 : Muscles du voile du palais [124]

- [1] Foramen jugulaire
- [2] Canal carotidien
- [3] M. tenseur du voile
- [4] Choanes
- [5] Hamulus ptérygoidien

- [6] M. palato-glosse
- [7] M. palato-pharyngien
- [8] M. uvulaire
- [9] lames cartilagineuses de la trompe auditive
- [10] M. élévateur du voile
- [11] M. salpingo-pharyngien

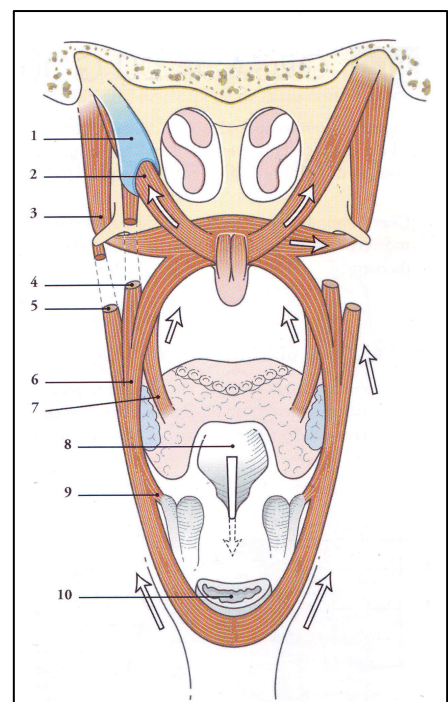
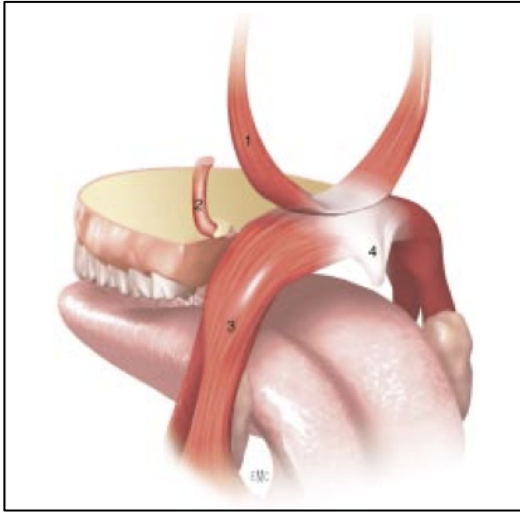


Fig. 4 : Fonction des muscles du palais [124]

- [1] Cartilage de la trompe auditive
- [2] M. élévateur du voile
- [3] M. tenseur du voile
- [4] Faisceau tubaire
- [5] Faisceau ptérygoidien
- [6] M. palato-pharyngien
- [7] m.palato-glosse
- [8] Epiglotte
- [9] Faisceau thyroïdien
- [10] Oesophage



Lorsque le fonctionnement est normal, il existe une synergie antagoniste étroite entre le péristaphylin interne et le palato-pharyngien qui forment une boucle et qui s'imbriquent à la face supérieure de l'aponévrose palatine, exerçant une action solidaire et divergente d'élévation ou d'abaissement du voile (Fig. 4 et 5).

Fig. 5 : Vue postéro-latérale gauche des muscles du voile du palais [17]

1. Elévateur du voile
2. Tenseur du voile
3. Muscle palatopharyngien
4. Muscle uvulaire

La voûte palatine, qui forme le plafond de la cavité de résonance buccale, n'a pas un rôle actif dans la phonation. Elle sert de point d'appui pour la langue lors de l'articulation des phonèmes. Le voile du palais, en revanche, a une grande importance fonctionnelle pour la qualité de la phonation.

1.2 LE PHARYNX

Le pharynx est situé en arrière de la cavité nasale (naso-pharynx), de la cavité orale (oro-pharynx) et du larynx (laryngo-pharynx) formant en continu une sorte d'entonnoir, allant de la base du crâne au bord inférieur du cartilage cricoïde, en regard de la vertèbre cervicale C6.

Au niveau du naso-pharynx se situe la tonsille pharyngienne, dont l'hypertrophie donne les végétations adénoïdes qui pourront aider à la fermeture vélopharyngée (cf p. 16).

L'oro-pharynx communique avec le naso-pharynx au niveau de l'isthme du pharynx, en regard du voile du palais.



Fig. 6 : Constrictor du pharynx d'après Chancholle [9]

La paroi postérieure du pharynx va jouer un rôle important dans la fermeture du sphincter vélopharyngé. Ses mouvements sont rendus possibles par l'action du muscle constricteur supérieur du pharynx et du muscle long de la tête. Le premier va permettre, par sa contraction, la propulsion en avant du mur pharyngé postérieur, le rétrécissement du diamètre du pharynx et la formation du bourrelet de Passavant. Le second permet la flexion de la tête et un mouvement antérieur du mur pharyngé postérieur.

Le schéma de Chancholle (Fig. 6) montre bien que les muscles du voile du palais forment une sangle en continuité du constricteur du pharynx jusqu'aux muscles faciaux. De ce fait, on ne peut considérer le voile uniquement comme un clapet mobile qui viendrait séparer

l'oropharynx du nasopharynx. Le voile fait partie d'un véritable ensemble anatomico-fonctionnel dont une des pièces maîtresses est le muscle constricteur supérieur du pharynx. Il faut donc parler de **sphincter vélopharyngé** ou, comme le propose Chancholle, **d'unité musculo-aponévrotique vélo-pharyngo-faciale**.

2. PHYSIOLOGIE DU SPHINCTER VELOPHARYNGE

2.1 MECANISME D'OCCLUSION ET MODES DE FERMETURE VELOPHARYNGEE

Le voile, par son élévation, son recul et son épaissement réalise le plus important de la fermeture vélopharyngée.⁶ Par un mouvement de clapet, il obture le passage oro-pharyngien en s'abaissant et le passage rhino-pharyngien en se relevant (Fig. 7).

C'est néanmoins l'action conjointe des muscles du voile du palais, en avant, et de la paroi pharyngée, en arrière, et latéralement, qui va créer un véritable sphincter permettant l'isolement du rhinopharynx et de l'oro-pharynx. Ce mécanisme sphinctérien est rendu possible grâce au double processus de¹¹ :

- contraction des muscles pharyngostaphylins et du muscle constricteur supérieur
- contraction des muscles élévateurs et tenseurs permettant l'élévation et le recul du voile jusqu'au contact de la paroi pharyngée postérieure, alors que la luette se rétracte et parfait l'occlusion.

Cet isolement des cavités est essentiel pour les fonctions de phonation et de déglutition.

Le mode de fermeture (Fig. 8) va varier d'un individu à l'autre en fonction des mouvements des quatre murs durant la fermeture : les deux murs latéraux, le vélaire antérieur et le mur pharyngé postérieur.

Trois types de fermeture ont été décrites pas Skolnick³⁶ : coronal, sagittal, circulaire. Puis Croft et al.⁵, au moyen de la vidéofluoroscopie et de la nasoendoscopie, ont divisé le groupe circulaire en deux sous-groupes : circulaire avec et sans bourrelet de Passavant.

Leurs caractéristiques sont les suivantes :

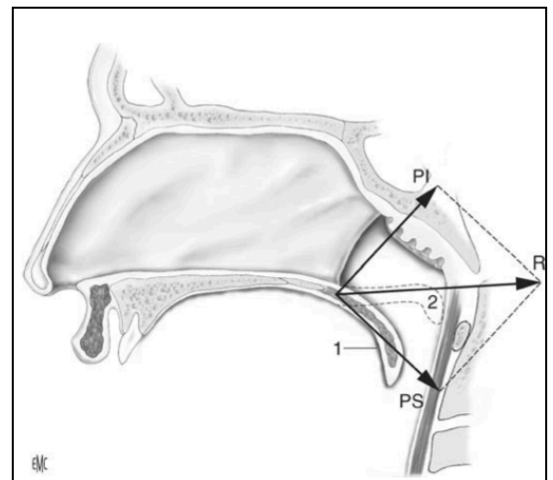


Fig. 7 : Coupe frontale [11].
Mouvement du clapet vélaire résultant (R) des tractions exercées par le muscle élévateur du voile ou péricardien interne (PI) et le pharyngostaphylin (PS).
1. Repos
2. Contraction

⁵ SADLER, T. W., LANGMAN, J., *Traité d'embryologie médicale*, 2007

⁶ VERNEL-BONNEAU, F., THIBAUT, C., *Les fentes faciales. Embryologie. Rééducation. Accompagnement parental*, 1999

¹¹ NAIMAN, A.-N., DISANT F., *Chirurgie de l'insuffisance vélaire*, EMC, 2006

³⁶ ORTIZ-MONASTERIO F. and coll., *Cephalometric measurements on adult patients with unoperated cleft palates*, 1959

- **coronal** (55% des cas) : Fermeture antéro postérieure. Le plus fréquent. Le sphincter se ferme sous l'action principale du mouvement postérieur du voile mou sans mouvement des parois pharyngiennes.
- **Sagittal** (10 à 15 % des cas) : les mouvements des parois latérales et notamment des piliers postérieurs amygdaliens sont prédominants.
- **Circulaire sans bourrelet de Passavant** (10 à 20% des cas) : murs pharyngés et voile du palais participent à la fermeture du sphincter de manière équivalente.
- **Circulaire avec bourrelet de Passavant** (15 à 20 % des cas) : les 4 murs pharyngés interviennent dans la fermeture du sphincter.

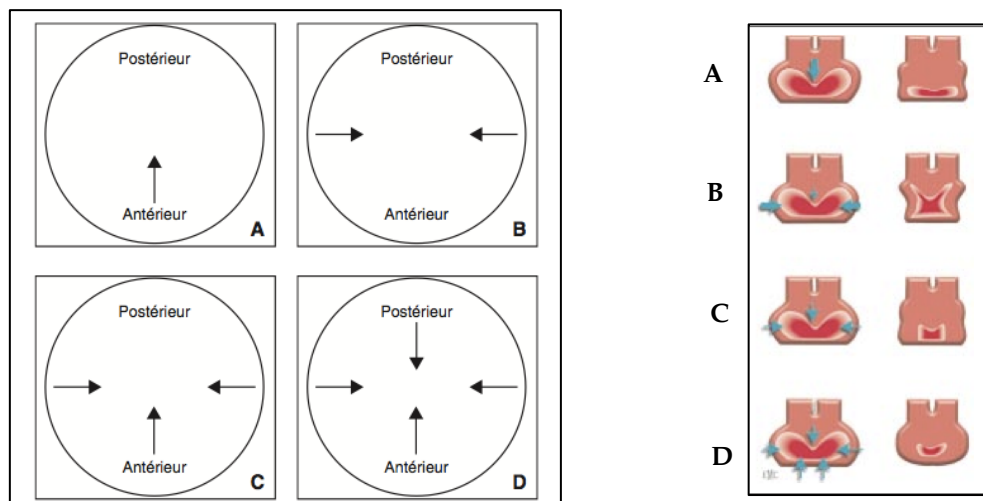


Fig. 8 : Types de fermeture VP [11] [17]
 A. Coronal.
 B. Sagittal.
 C. Circulaire.
 D. Avec bourrelet de Passavant

Chez l'enfant, les végétations adénoïdes peuvent participer de manière passive à la fermeture du sphincter en réduisant la profondeur du rhinopharynx (Fig. 9 et 10). Il sera nécessaire de surveiller l'évolution des végétations adénoïdes dans la prise en charge d'une incompétence vélopharyngée, car celles-ci, importantes pendant l'enfance, vont diminuer progressivement vers l'adolescence jusqu'à disparaître à l'âge adulte.

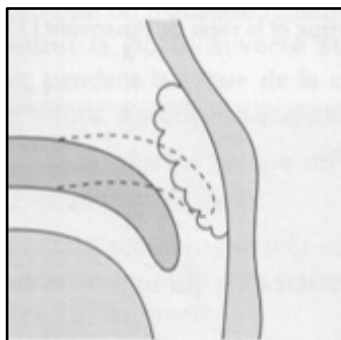


Fig. 9 : Fermeture possible même sans les végétations [6]

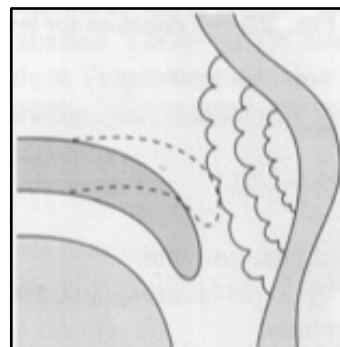


Fig. 10 : Fermeture impossible sans les végétations [6]

Les amygdales pharyngiennes lorsqu'elles sont hypertrophiques peuvent également participer à la fermeture ou gêner en freinant le recul du voile¹⁶.

L'appréciation du rôle des végétations et des amygdales dans la fermeture vélopharyngée est controversée et discutée en fonction des auteurs, et doit nécessairement être discutée entre l'ORL et le chirurgien maxillo-facial.

L'analyse du mode de fermeture est prédominant dans l'évaluation et la correction de l'IVP, car celui-ci va déterminer le type de rééducation à effectuer en libéral : connaître la part anatomique et la part fonctionnelle de l'IVP pour travailler spécifiquement les paramètres qui la constituent.

2.2 EVOLUTION DE LA RELATION FONCTIONNELLE VELOPHARYNGEE

La relation entre le voile et le pharynx va évoluer avec l'âge¹. Lors de l'évaluation de la compétence vélopharyngée, il faudra donc nécessairement tenir compte de l'âge de l'enfant.

Entre 18 – 24 mois, la croissance du voile est rapide, puis se ralentit entre 24 mois et 5 ans. A 6 ans, il atteint 60% de sa taille définitive.

Le volume du pharynx, qui croît surtout en hauteur, a atteint 60 % de son développement à 3 ans et varie à présent en fonction du sexe. Vers 12-13 ans, les végétations adénoïdes vont progressivement diminuer, pouvant entraîner des conséquences sur la qualité de la fermeture vélopharyngée. A 17 ans, âge adulte, pharynx et voile ont atteint leur taille définitive.

Cette croissance vélopharyngée progressive va entraîner¹ :

- la modification de l'angle palato-vélaire (de la naissance à l'âge adulte, il diminue de 140° à 100°)¹
- l'éloignement entre le voile du palais et l'épiglotte entraînant l'ouverture de la cavité oro-pharyngée et la respiration buccale
- la postériorisation de la langue
- le développement de la cavité pharyngée et le modelage des cavités de résonance
- une modification du timbre de la voix¹²

2.3 IMPORTANCE DU BON FONCTIONNEMENT DE LA FONCTION VELOPHARYNGEE

Le bon fonctionnement du mécanisme vélopharyngé est essentiel pour l'intégrité des 4 grandes fonctions que sont l'audition, la ventilation, la déglutition et la phonation.

¹ MONTOYA, P., BAYLON-CAMPILLO, H., *L'incompétence vélopharyngée. Exploration et prise en charge thérapeutique*, 1996

¹² GAILLOT, A., MONDIE, J-M., BUFFARD, F., BARTHELEMY, I., ST, J-P., *Les séquelles vélopharyngées dans les fentes labioalvéolopalatovélaires. Analyse, bilan et prise en charge orthophonique*, 2007, pp. 329-333

¹⁶ GARABEDIAN, E.N. and coll., *L'insuffisance vélopharyngée chez l'enfant*, Annales D'ORL et chirurgie cervico-faciale, 2009

2.3.1 L'AUDITION

Les muscles tenseurs et élévateurs du voile participent à l'ouverture de la trompe d'Eustache. Celle-ci a pour rôle d'assurer le passage de l'air du nez vers l'oreille moyenne, permettant ainsi son aération et l'équilibre des pressions. L'aération permet l'évacuation naturelle du mucus créé par l'oreille. Si celui-ci stagne dans l'oreille moyenne, il amortira la souplesse et la réactivité de la chaîne ossiculaire dans la transmission mécanique de l'onde acoustique vers le nerf auditif, provoquant une baisse de l'audition. Cette ouverture « naturelle » se réalise, quand les muscles sont fonctionnels, au cours de la déglutition, de la phonation ou lors d'un bâillement.

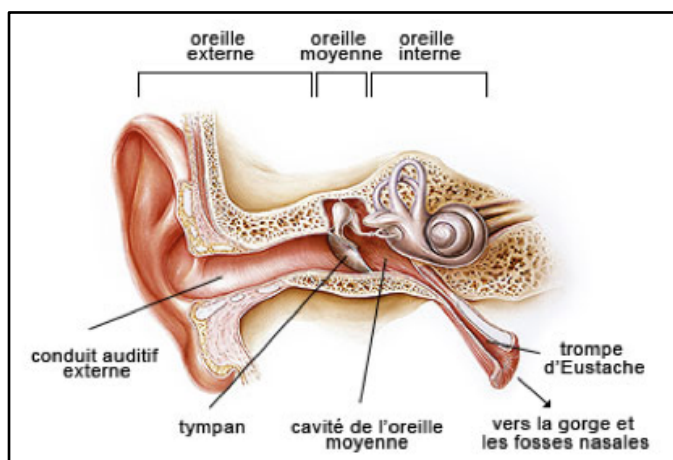


Fig. 11 : Anatomie de l'oreille.

2.3.2 LA PHONATION

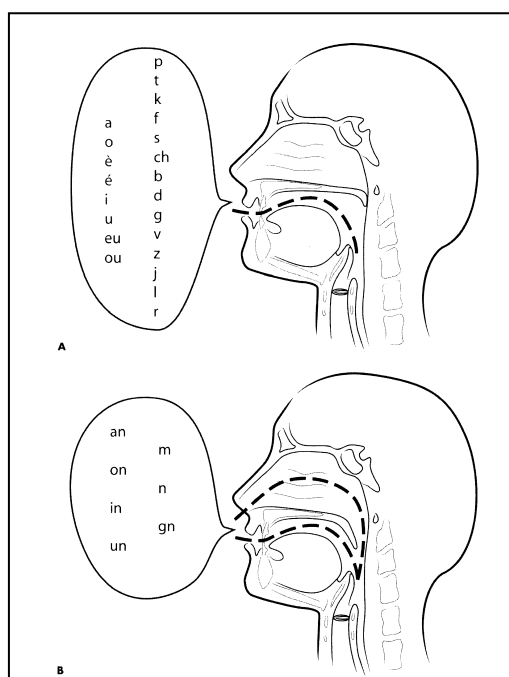


Fig. 12 : Le voile en phonation [117]
 A. Émission normale des voyelles et des consonnes dites buccales.
 B. Émission normale des voyelles et des consonnes dites nasales

Qu'est-ce que la phonation ?

« La phonation est définie par la voix, support acoustique, et la parole qui est une forme imposée aux sons par les cavités de résonance. »¹².

La phonation s'apparente à un circuit. L'air provenant des poumons va être mis en mouvement par le larynx, transformant l'énergie pulmonaire en énergie acoustique : le son laryngé. Ce son va ensuite être filtré par le conduit vocal, formé par les cavités de résonance et les articulateurs, qui modifieront les fréquences de résonance du son et donneront ses caractéristiques au phonème. « La production des phonèmes provient de l'association de la source sonore laryngée et du filtre acoustique du conduit vocal »¹²⁸.

Le voile du palais est un articulateur qui va jouer un rôle important dans la phonation, donnant aux phonèmes leur caractère « oral » ou « nasal » et au timbre de la voix son caractère clair ou nasonné.

¹² GAILLOT, A., 2007, op. cit., p. 17

¹²⁸ HARTL, D.M., HANS, S., CREVIER BUCHMAN, L., LACCOURREYE, O., VAISSIERE, J., BRASN, D., *Méthodes actuelles d'évaluation des dysphonies*, 2005, pp. 163-172

Comment ?

Sur les 36 phonèmes existants en français, 29 nécessitent que le voile se relève pour permettre un passage de l'air expiré uniquement par la bouche. Ces phonèmes sont appelés « phonèmes oraux », en opposition aux phonèmes nasalisés, où le voile est semi-abaisse avec l'air qui passe par la cavité orale et nasale (cf. Fig. 12).

L'action de relèvement et d'abaissement du voile en phonation sert de régulateur du passage de l'air entre les cavités orales et nasales. Pendant l'émission de tous les phonèmes oraux, le voile du palais doit rester contracté et fermement appliqué contre la paroi pharyngée. Dans certains cas, le mouvement du voile est le seul critère permettant de différencier deux sons. Par exemple [b] et [m] ont les mêmes points d'articulation (bi-labiales), mais pour [b] le voile est relevé et pour [m] il est abaissé. Même chose pour [d] et [n].

S. Borel-Maisonny a décrit la position du voile pendant l'émission de tous les phonèmes et la variabilité de l'exigence vélaire en fonction du phonème émis :

- pour les consonnes sourdes orales [p, t, k, f, s, ch], l'appui pharyngé est constant et énergique, alors que pour les sonores orales [b, d, g, v, z, j], l'appui pharyngé est constant, mais moins énergique
- pour les voyelles orales, l'appui pharyngé est le même que pour les consonnes sonores, mais l'occlusion vélaire est croissante, des plus postérieures aux plus antérieures soit dans l'ordre [è, a, o, ou, eu, é, u, i]

Les consonnes sourdes sont donc plus faciles à produire au niveau de l'exigence vélaire que les sonores, les voyelles postérieures plus faciles que les antérieures.

- pour les voyelles nasales [an, on, in, un], le voile s'élève modérément, à mi-chemin entre sa position de repos et sa position d'occlusion complète
- pour les consonnes nasales [m, n, gn], le voile s'élève légèrement moins que pour les consonnes orales.

A noter que, dans la parole, l'intervalle de temps entre deux phonèmes est de 1 à 2 centièmes de seconde et la durée d'un phonème est d'un dixième de seconde⁸¹ : le mouvement du voile doit donc allier normalité et rapidité. Néanmoins, pour Karling et al¹⁴, un certain degré de nasalité peut être accepté, car l'oreille tolère la réalisation imparfaite de phonèmes.

Pour eux, près de 20% des personnes, sans insuffisance vélaire, peuvent nasaliser des phonèmes oraux. Et cela expliquerait donc la différence de jugement qu'il peut y avoir sur l'évaluation du degré de nasalisation de la parole d'un individu.

¹⁴ KARLING, J., LARSON, O., LEANDERSON R., HENNINGSSON G., *Speech in unilateral and bilateral cleft palate patients from Stockholm*, Cleft Palate Craniofac, 1993

⁸¹ WYTTENBACH, A., *Conséquences sur la parole de troubles auditifs secondaires à une division palatine chez des enfants de 3 ans 1/2 à 6 ans*, Mémoire d'orthophonie, 2009, Nancy

L'ajout de la cavité de résonance nasale lors de la phonation aura des conséquences sur la voix, car le son sera nasalisé. De plus, la déperdition d'air par le nez obligera parfois l'enfant à utiliser des moyens de compensations ou à forcer sur sa voix (cf p. 43).

2.3.3 LA VENTILATION

La respiration nasale est physiologique, bouche fermée avec une inspiration/expiration naso-nasale. Pendant la respiration nasale, le VDP est abaissé et repose sur la base de langue et tous les autres muscles sont au repos (bouche fermée, non serrée, langue en position de repos adaptée). Cette respiration est la garantie d'un sommeil de qualité, d'une croissance du maxillaire harmonieuse, d'une meilleure concentration intellectuelle, et d'une diminution des infections de la sphère ORL. Toute perturbation de la dynamique vélaire entrave le drainage des sécrétions naso-sinusales, pouvant provoquer une inflammation chronique des voies aériennes supérieures, conduisant à l'obstruction narinaire et à la respiration buccale.

Le voile intervient également dans le souffle en se relevant et en excluant le cavum. Il permet donc de souffler fort, de façon tonique ou continue, de jouer d'un instrument à vent, de gonfler un ballon et de siffler.

2.3.4 LA DEGLUTITION

Le voile intervient dans la déglutition et la succion. Pour la déglutition, il se comporte comme un couvercle qui exclut le rhinopharynx et dirige le bol alimentaire, que la langue a propulsé vers l'arrière, vers l'hypopharynx. Il évite ainsi le reflux des particules alimentaires vers les fosses nasales (Fig 13).

Dans le cas de la succion, il se place à la partie postérieure de la langue et ferme l'orifice du rhinopharynx. La langue, en se déplaçant rapidement vers l'arrière, produit une dépression qui aspire le liquide dans la bouche.

Les mouvements du voile pendant la déglutition sont actifs, mais sous la dépendance d'un mécanisme réflexe relativement indépendant d'un contrôle cortical. Lors de la déglutition, au cours de la phase buccale et de la phase pharyngée, l'étanchéité du sphincter est nécessaire pour éviter les reflux des aliments par le nez pendant la déglutition. En cas de fistule sur le palais dur ou le palais mou ou d'insuffisance vélaire, les éléments peuvent passer par le nez.

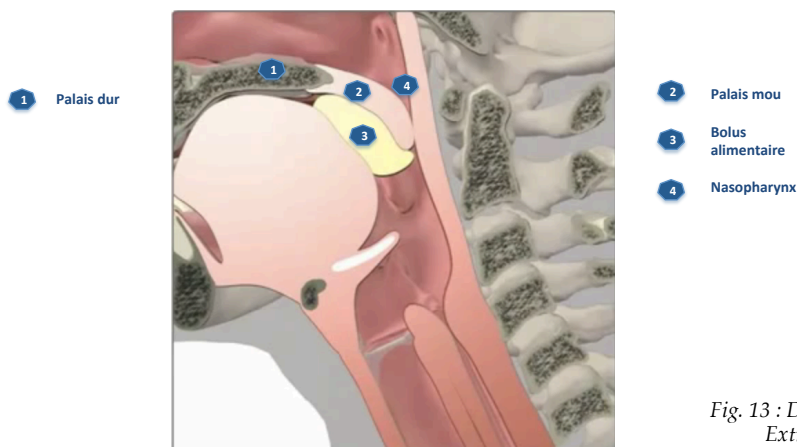


Fig. 13 : Déglutition phase pharyngée.
Extrait et adapté de [109]

II. FONCTIONNEMENT PATHOLOGIQUE DU VELOPHARYNX : L'INSUFFISANCE VELOPHARYNGEE

1. DEFINITION DE « L'INSUFFISANCE VELOPHARYNGEE » (IVP)

L'insuffisance vélopharyngée (IVP) est une pathologie peu connue qui peut pourtant devenir un véritable handicap. Elle apparaît « quand le voile du palais et les parois pharyngées latérales et postérieures ne produisent pas une séparation parfaite entre les cavités nasale et orale pendant la phonation et la déglutition »¹¹, provoquant un défaut de fermeture du sphincter vélopharyngé. La complexité tant anatomique que physiologique de la composition du sphincter vélopharyngé ne permet pas de résumer l'IVP à un seul facteur.

La conséquence directe de ce défaut de fermeture est la perturbation des quatre grandes fonctions que sont la phonation, l'audition, la déglutition et la ventilation (cf. Fig. 14).

Dans la littérature, les auteurs ne s'entendent pas tous sur le terme à employer concernant ce phénomène. Certains vont différencier les notions d'insuffisance ou d'incompétence en fonction de l'origine suspectée dans le défaut de fermeture (organique ou fonctionnelle).

- **L'insuffisance vélopharyngée** serait issue d'un défaut structural (organique) : voile court, cavum profond (Fig. 14.a)
- **L'incompétence vélopharyngée** serait relative à un défaut physiologique (fonctionnel) : voile long mais peu contractile, hypotonique (Fig. 14.b)
- **le défaut d'apprentissage** serait dû à une résonance nasale anormale, sans défaut structural ou physiologique (défaut d'articulation, type de langage ou encore hypoacousie).

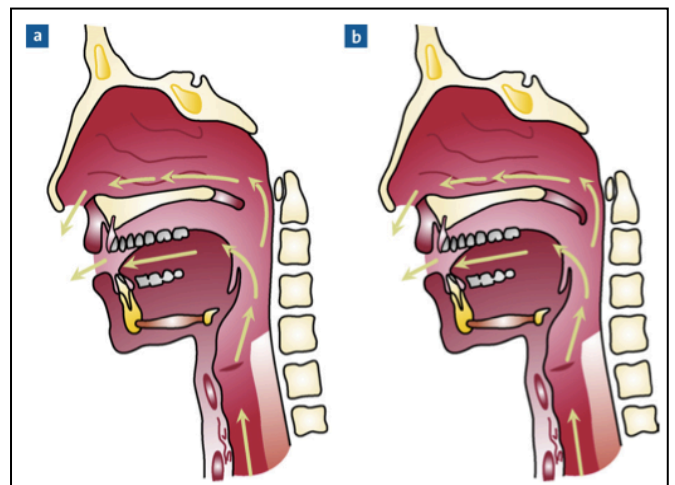


Fig. 14 : L'IVP sur le plan anatomique et fonctionnel [12]
a. IVP organique avec voile court
b. IVP fonctionnelle avec voile long, mais peu contractile

Dans la littérature et en pratique, on parle en général « d'insuffisance vélopharyngée ».

¹¹ NAIMAN, A.-N, 2006, op. cit., p 15

2. LES ETIOLOGIES DE L'IVP

Les origines d'une IVP sont nombreuses et les classifications existantes varient d'un auteur à un autre. De manière générale, la classification s'effectue selon 3 grandes familles ⁸⁰:

ETIOLOGIES	
ANATOMIQUES ET / OU IATROGENES	<ul style="list-style-type: none">• FENTES VÉLOPALATINES : elles représentent la majorité des IVP et sont réparties entre les fentes :<ul style="list-style-type: none">- OPÉRÉES : 50 % des IVP chez l'enfant ⁸⁵- NON OPÉRÉES : rares, car prises en charge très tôt en France en général- SOUS-MUQUEUSES : 0,8 à 1 / 1000 naissances^{16,86}. Elles peuvent être repérables cliniquement ou être occultes (repérables uniquement par nasofibroscopie)• DISPROPORTIONS VÉLOPHARYNGÉES CONGÉNITALES : voile court, cavités pharyngées ou rhinopharynx trop profonds (ex : Syndrome Sedlackova)• POST AMYGDALECTOMIE : la déchirure des piliers postérieurs avec rétraction cicatricielle peut rigidifier le voile et empêcher son ascension lors de la phonation• POST ADÉNOÏDECTOMIE : environ 1 IVP pour 10 000 adénoïdectomies, notamment chez les fentes sous-muqueuses^{16,87}• POST AVANCÉE DU MAXILLAIRE : suite à la correction d'une rétromaxillie
FONCTIONNELLES	<ul style="list-style-type: none">• VOILE ATONE, HYPOTONIQUE, mais où toutes les composantes du sphincter fonctionnent• HYPERTROPHIE DES AMYGDALES : elles vont dérouter le flux d'air vers les fosses nasales
NEUROLOGIQUES	<ul style="list-style-type: none">• Lorsque l'origine de l'IVP est neurologique, il s'agit en général de syndromes neurologiques par atteinte corticale, bulbaire ou périphérique, dont l'origine peut être vasculaire, tumorale, traumatique, dégénérative ou infectieuse.

L'IVP est donc essentiellement une pathologie pédiatrique qui peut exister isolément ou faire partie d'un syndrome, notamment celui de la délétion 22q11 (l'IVP est retrouvée dans 32 à 92% pour ce syndrome). Dans ce mémoire, nous nous intéresserons uniquement à l'insuffisance vélopharyngée issue des fentes vélopalatines et de ses séquelles.

3. LA FENTE VELOPALATINE : PREMIERE CAUSE D'IVP CHEZ L'ENFANT

3.1 RAPPELS ANATOMO-CLINIQUE DES FENTES FACIALES

3.1.1 EMBRYOLOGIE : MECANISMES DE GENESE DES FENTES FACIALES

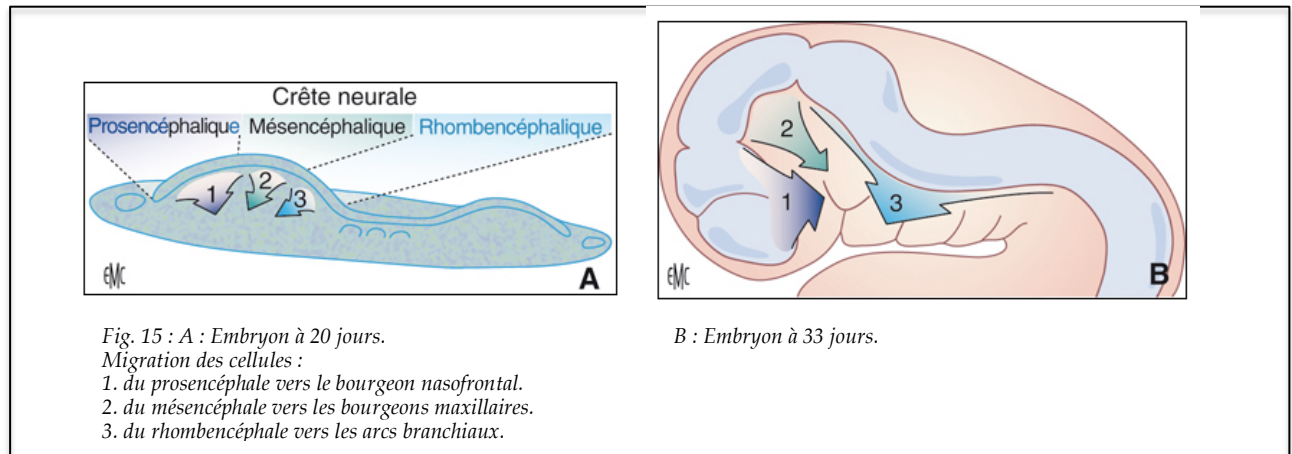
La fente faciale est une malformation congénitale, un accident morphologique, résultant d'une insuffisance ou d'une absence de fusion des bourgeons de la face au cours de la période embryonnaire.

¹⁶ GARABEDIAN, E.N. and coll., 2009, op. cit., p. 17

⁸⁰ PONCET, J.L. and coll, *Insuffisance vélopharyngée*, EMC, 2005

Ce sont les éléments d'embryogénèse qui vont permettre de comprendre les mécanismes d'apparition des fentes faciales, dont les formes sont très variées et les conséquences fonctionnelles différentes, selon qu'il s'agisse d'une fente du palais primaire (fente antérieure), du palais secondaire (fente postérieure) ou d'une fente mixte.

A. FORMATION DU PALAIS PRIMAIRE : DE LA 3EME A LA 7 EME SEMAINE DE VIE INTRA UTERINE



Le massif facial, et tous les tissus le constituant (peau, muqueuse buccale, cartilage, dents, os), sont issus de la plaque neurale céphalique. Ils se développent sous l'extrémité du cerveau antérieur grâce à des bourgeons recouverts d'ectoderme et dans lesquels migrent des cellules de la crête neurale en provenance du cerveau²³. Entre le 25^{ème} et le 30^{ème} jour embryonnaire, au cours de la neurulation, la migration et la différenciation des cellules de la crête neurale vont permettre le développement du massif facial (Fig. 15A et 15B). Cette migration s'effectuera selon deux courants :

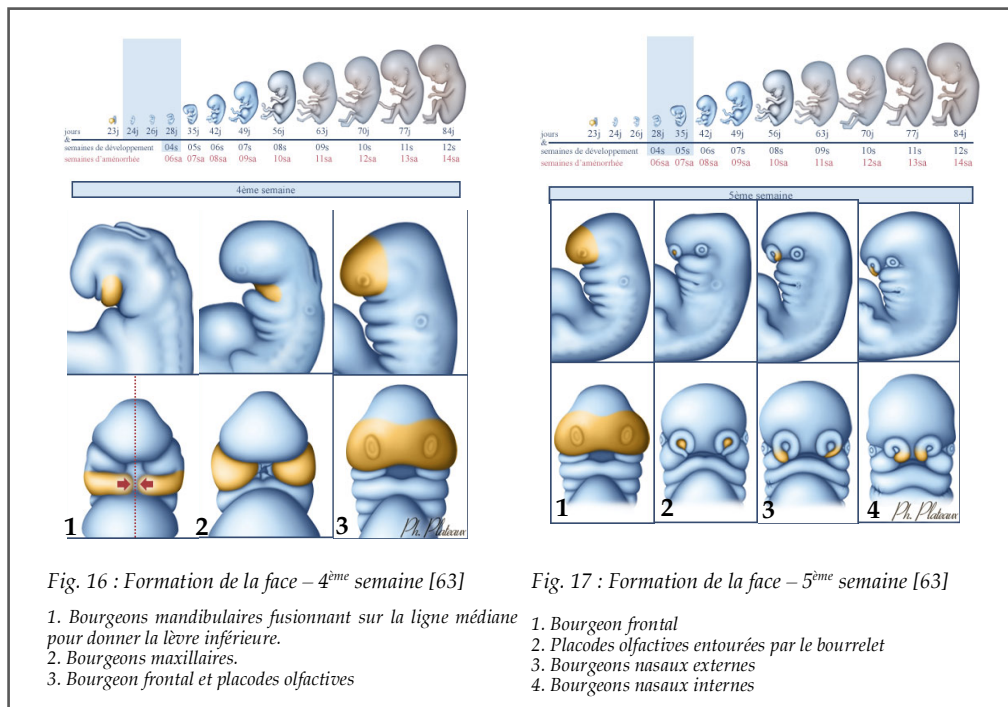
- **un courant antérieur** provenant du cerveau antérieur (crêtes neurales prosencéphaliques et mésencéphaliques) et qui va entourer les vésicules optiques, les placodes olfactives et donc les structures naso-frontales et prémaxillaires (Fig. 15A. 1 et 2)
- **un courant latéral** provenant du tronc cérébral (crêtes neurales rhombencéphaliques) qui va permettre le développement des arcs branchiaux, des bourgeons maxillaires et mandibulaires et migreront vers le thorax, l'intestin et le cœur (Fig. 15A. 3)

C'est au cours de la 4^{ème} semaine de vie intra-utérine, par la division et la migration de ces cellules, que vont se développer cinq bourgeons faciaux primordiaux dont la convergence va délimiter une cavité, le stomadeum, bouche primitive de l'embryon :

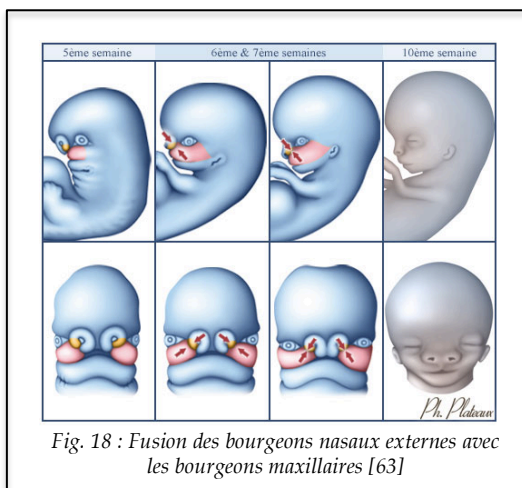
- **les deux bourgeons maxillaires** (Fig. 16-1) : limitent latéralement le stomadeum et s'insèrent entre les bourgeons mandibulaires et le bourgeon frontal
- **les deux bourgeons mandibulaires** (Fig. 16-2) : les bourgeons se rejoignent sur la ligne médiane et forment le plancher du stomadeum

²³ COULY, G., and coll., *Fentes labiomaxillaires et vélopalatines. Diagnostic anténatal, modalités alimentaires, chirurgie réparatrice et surveillance pédiatrique*, 2009

- **le bourgeon frontal** (Fig. 16- 3) : il est soulevé par l'extrémité céphalique du tube neural. Il constitue le plafond du stomadeum et présente latéralement 3 paires de différenciation épithéliale : les placodes olfactives, optiques et otiques.



Entre la 5^{ème} semaine et la 7^{ème} semaine, ces bourgeons vont se développer et fusionner pour constituer la face et le palais primaire⁶³ :



- A la 5^{ème} semaine, 2 bourrelets, issus du bourgeon frontal et entourant la placode olfactive, apparaissent formant les **bourgeons nasaux externes** et les **bourgeons nasaux internes** (Fig. 17.3 et 17.4)
- Pendant la 6^{ème} et la 7^{ème} semaine :
 - la fusion des **bourgeons nasaux externes** avec les **bourgeons maxillaires** (Fig. 18) va permettre la création du massif latéral de la face : la lèvre supérieure et les joues. En profondeur, il persistera un canal séparant l'orbite et la fosse nasale : le canal lacrymonasal

⁶³ <http://virtuel.cochin.univ-paris5.fr/Embryologie/AnimEntrelAnimEntre1.html>

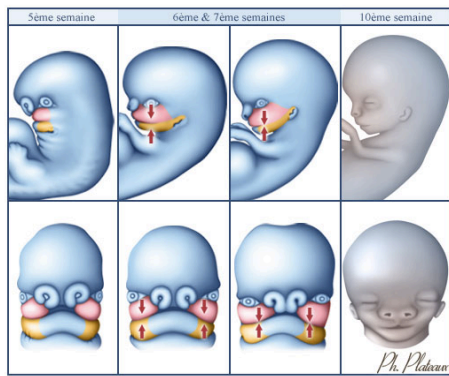


Fig. 19 : Fusion des bourgeons mandibulaires et maxillaires [63]

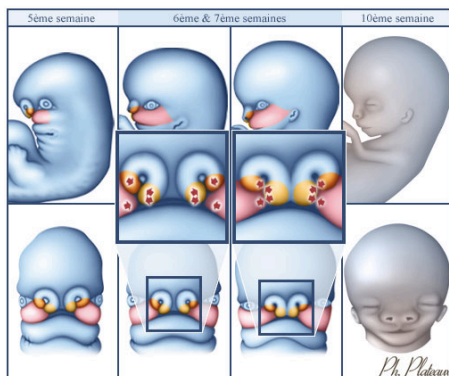


Fig. 20 : Fusion des bourgeons nasal interne, nasal externe et maxillaire [63]

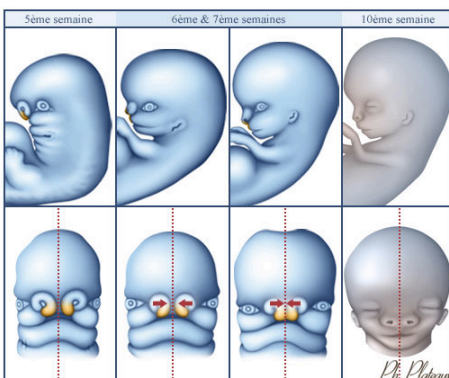


Fig. 21 : Fusion des bourgeons nasaux internes sur la ligne médiane [63]

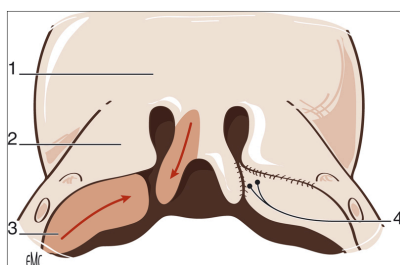


Fig. 22 : Fente du palais primaire [23]
 1. Bourgeon nasal interne.
 2. Absence de coalescence.
 3. Bourgeon maxillaire.
 4. Zone de morts cellulaires

- la fusion des bourgeons mandibulaires et maxillaires (Fig. 19) donnera naissance à la partie inférieure de la joue et limitera latéralement la taille de la bouche, avec la formation des commissures labiales
- la fusion du bourgeon nasal interne avec le bourgeon nasal externe et le bourgeon maxillaire (Fig. 20) va créer en avant, un mur épithélial épais qui donnera le futur orifice narinaire et en arrière, apparaît une membrane transitoire oronasale (membrane de Hochstetter) séparant la fosse nasale de la future cavité buccale
- La fusion des deux bourgeons nasaux internes sur la ligne médiane (Fig. 21) se fait en superficie et en profondeur, c'est le segment inter maxillaire qui comporte :
 - o une composante labiale, le philtrum de la lèvre supérieure
 - o une composante gingivale avec les 4 incisives supérieures
 - o une composante palatine avec le palais primaire triangulaire
 - o une composante nasale avec le septum qui vient du bourgeon nasal

Lors de ces fusions respectives, l'espace qui existait initialement entre les bourgeons va donc s'anéantir par la disparition de l'ectoderme qui recouvrait les bourgeons et selon un processus de mort cellulaire génétiquement programmée : l'apoptose.

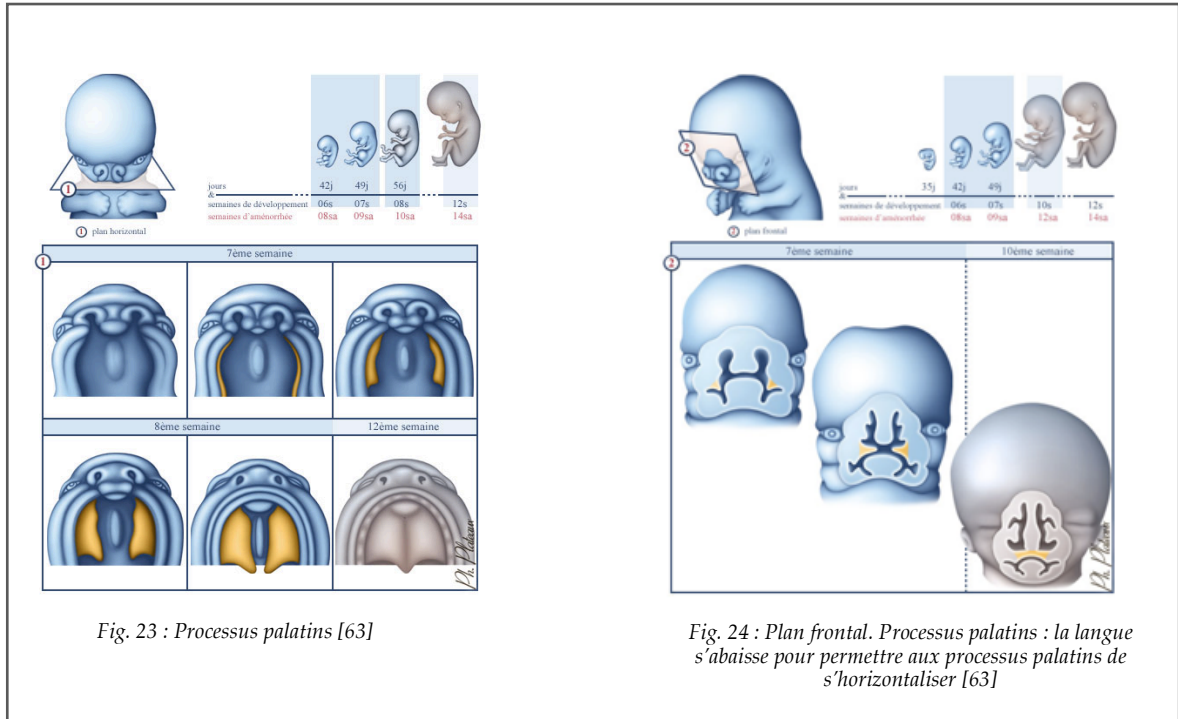
Comment se forme la fente du palais primaire ?

La fente du palais primaire (labio-maxillaire) est due à une non mort cellulaire qui fait persister l'ectoderme entre les bourgeons et entraîne un défaut d'accolement, plus ou moins important.

Cette fente va gêner dans les semaines suivantes la migration des cellules musculaires et dentaires provoquant des anomalies de l'organisation musculaire naso-labiale et un trouble important de l'odontogénèse dans le secteur de l'incisive latérale du maxillaire.

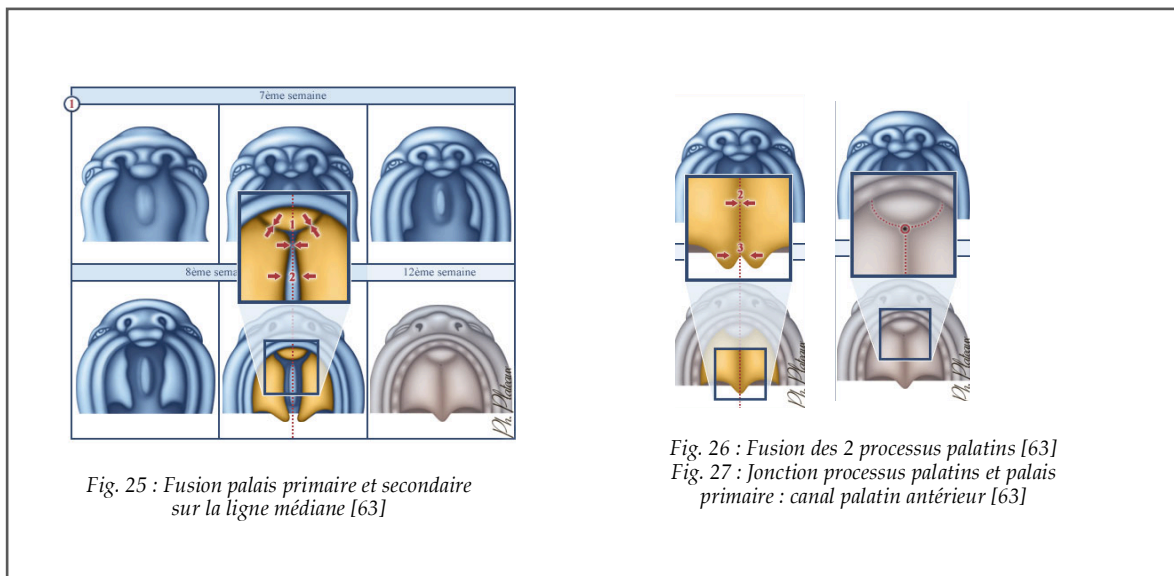
B. FORMATION DU PALAIS SECONDAIRE : DE LA 7^{ÈME} A LA 12 SEMAINE DE VIE INTRA UTERINE

Le palais secondaire est formé vers la 7^{ème} semaine, par les processus palatins (Fig. 23), issus des bourgeons maxillaires. A partir de la 7^o semaine, et au cours du 3^o mois, la langue s'abaisse permettant aux processus palatins de s'horizontaliser et de fusionner pour former le palais secondaire (Fig. 24).



Le septum nasal descend progressivement pour les rejoindre sur la ligne médiane. Cette fusion sur la ligne médiane est achevée à la 12^{ème} semaine (Fig. 25 et 26). En arrière du septum nasal, il n'y a pas d'ossification des processus palatins : les tissus mous de la voûte forment un bourgeon souple sur la ligne médiane, la luette.

La limite entre le palais primaire et secondaire peut être donnée par le **canal palatin antérieur** (Fig. 27).



Comment se forme la fente du palais secondaire ?

Deux mécanismes différents sont responsables de l'apparition d'une fente du palais secondaire :

- **un défaut de fusion tissulaire**, de coalescence des processus palatins par non mort-cellulaire comme pour les fentes labiales
- **une interposition persistante de la langue** dans la cavité bucco-nasale, empêchant la fermeture du palais secondaire. La fente s'inscrit alors dans une séquence de Pierre Robin, avec des troubles de succion/déglutition/ventilation plus ou moins graves à la naissance. L'étiologie de fente palatine sera ici différente, car elle indique la défaillance de la motricité orale, souvent nommée dysfonctionnement néonatal du tronc cérébral (DNCT).

Si les fentes labiales et fentes palatines sont deux entités différentes en raison du site et de la chronologie de l'embryologie faciale, leur association n'en reste pas moins fréquente, mais non systématique. L'étendue de la fente va déterminer la gravité de son évolution et lorsque l'arcade maxillo-avéolaire est atteinte, ces deux entités malformatives distinctes vont se confondre en une seule et même malformation dont le traitement et l'évolution seront étroitement subordonnés.¹²¹

3.1.2 EPIDEMIOLOGIE

A la naissance, la fente labioalvéolaire, associée ou non à une fente palatine, est l'anomalie la plus fréquente du massif facial, la situant au deuxième rang des malformations congénitales. Elle est répertoriée, quelle que soit sa forme clinique, comme étant une maladie rare (liste Orphanet des maladies rares en Europe). Le statut de maladie rare s'explique :

- par la grande hétérogénéité clinique, pouvant être isolée ou associée à une centaine de syndromes
- par l'expertise multidisciplinaire qu'elle requière¹¹⁷.

En 2000, sa fréquence est estimée de 1/500 à 1/700 naissances vivantes en Europe³³. Ce taux varie selon des facteurs ethniques, géographiques et socio-économiques : la prévalence est globalement 2 fois plus fréquente chez les Asiatiques et 2 fois moins chez la population noire. Américains et Européens se situent entre ces deux extrêmes⁵⁵.

La fréquence varie également selon le type de fente^{117,77} :

- **Fentes labiale** : 25 % des cas, avec 2 fois plus de garçons et 2 fois plus fréquentes à gauche qu'à droite
- **Fente labio-palatine** : 45 à 50 % des cas de fente, avec 75 % de garçons, dont au moins 35% de formes génétiques
- **Fente vélopalatine** : 25 à 30 % des cas, avec 70% de filles, dont au moins 20% de formes génétiques

³³ SHAW, W. C., and coll., *The Eurocleft Project 1996–2000 : overview*, Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery, 2001, Pages 131–140

⁵⁵ RIVAL J.-M., DAVID A., *Génétique des fentes labio-palatines*, 2001

⁷⁷ HOHLFELD, J., and coll., *Prise en charge des fentes labio-maxillo palatine au CHUV*, 2009, Revue Médicale Suisse. 5, 402-8

¹¹⁷ THIBAUT, C., *Orthophonie et oralité, la sphère oro-faciale de l'enfant*, Masson, 2007, p. 86

¹²¹ <http://www.maladiesraresinfo.org>

Les fentes peuvent être isolées ou associées à d'autres malformations congénitales dans le cadre de syndromes d'origine génétique ou tératogène⁷⁹. 70% des fentes labio-palatines sont non syndromiques, les 30 % restants se répartissent dans plus de 300 syndromes malformatifs¹¹⁷.

Les conclusions d'une étude (Mossey & coll, 2009) effectuée sur 4000 individus porteurs d'une fente vélopalatine indiquent 55 % de fentes isolées, 27 % de fentes associées à un syndrome précis et 18 %, associées à d'autres malformations^{75,76}.

Les syndromes génétiques les plus fréquemment cités sont :

- le Syndrome de Van der Woude
- le syndrome de Treacher Collins (ou dysostose mandibulo-faciale, ou syndrome de Franceschetti-Zwahlen-Klein)
- le syndrome 22q11.2 (ou syndrome de DiGeorge)
- le syndrome de Pierre Robin, comprenant une tétrade sémiologique : micromandibulie, glossoptose, division palatine avec syndrome apnéique du nouveau-né.

Des anomalies chromosomiques sont retrouvées dans 7,8 % des fentes, il s'agit principalement de trisomies 13 (45,4 % des cas), de trisomies 18 (26 % des cas). On recense d'ailleurs 40% d'anomalies du caryotype dans les malformations cranio-faciales avec retard psychomoteur. Les malformations justifient alors une IRM, car elles peuvent toucher les structures de la ligne médiane (fentes antérieures) ou le tronc cérébral primitif ou rhombencéphale (fentes postérieures).

Le nombre de cas diagnostiqués en prénatal a augmenté de manière importante ces dernières années, allant jusqu'à 87,7 % en 2005–2007⁷⁸.

3.1.3 ETIOLOGIE

La morphogénèse dépend de facteurs très variés. Si dans certains cas les gènes sont supposés être défectueux et à l'origine de la fente, l'environnement et le mode de vie, interviennent largement, de façon imprévisible et variable, à chaque grossesse.

L'étiologie des fentes faciales serait vraisemblablement une combinaison multifactorielle de facteurs génétiques et environnementaux, dont l'action conjointe se retrouve dans de nombreuses malformations. Il est souvent très difficile de démontrer la part respective de chacun de ces facteurs.

A. FACTEURS GENETIQUES

De nombreuses études ont montré une participation plus ou moins variable de l'hérédité dans l'apparition de la fente faciale. Cette hérédité est mal élucidée, mais l'hypothèse admise de façon générale est celle d'une origine polygénique.

⁷⁵ MOSSEY P., LITTLE J., MUNGER, R., DIXON M., SHAW W., (2009), *Cleft lip and palate*

⁷⁶ CHAPUIS, C., *Evaluation de la phonation après véloplastie intravélaire chez 24 enfants porteurs de fente labio-palatine*, Mémoire d'orthophonie, 2010, Paris

⁷⁸ VAZQUEZ, M.-P. and coll., *Diagnostic anténatal des fentes labiales avec ou sans fente palatine : étude rétrospective et revue de la littérature*, 2012

⁷⁹ DORAY, B., and coll., *Épidémiologie des fentes labio-palatines : expérience du Registre de malformations congénitales d'Alsace entre 1995 et 2006*, Archives de pédiatrie, Volume 19, numéro 10, pages 1021-1029, octobre 2012

Ainsi, les formes familiales se retrouveraient :

- dans 7,5 à 49 % pour les fentes labiales (avec ou sans fente palatine)
- dans 7 à 20 % des cas pour les fentes palatines non syndromiques

Par ailleurs, le risque de récurrence global dans la fratrie d'un sujet atteint (parent au 1^{er} degré) est de 3,16 %, mais ce risque peut atteindre 14,38 % dans les cas d'atteinte bilatérale.

Différentes études génétiques ont été réalisées dans le but de déterminer l'existence d'une localisation précise sur les gènes, qui permettrait d'expliquer les causes de FL et/ou FP. Rival et David en 2001, coordonnent ces différentes études et indiquent que plusieurs gènes de susceptibilité pourraient avoir un effet interactif dans l'apparition des FL et/ou FP :

- les gènes OFC1 (6p24.3) et OFC2 (2p13) ont certains marqueurs qui sont présents dans 30 des 38 familles étudiées par Pezzetti⁵⁹
- la combinaison de 2 allèles des loci MSX1 (4p16) et TGFB3 (14q24) a été retrouvée chez 7,6 % de porteurs de FLP (1 % chez les témoins)⁵⁷
- un déséquilibre de liaison a été signalé entre les marqueurs des loci des gènes OFC2 (loci 4q25-31) et RARA (17q21.1)⁵⁸

Ainsi, il serait possible que le gène OFC1 ait un rôle primaire dans l'apparition de la fente, alors que OFC2, OFC3 et RARA joueraient un rôle modificateur dans l'étiologie des fentes faciales⁵⁵

B. FACTEURS EXOGENES ET ENVIRONNEMENTAUX

Pour que le facteur pathogène ait un impact sur le développement embryonnaire, il doit intervenir très tôt pendant la grossesse.

Les facteurs environnementaux et exogènes qui peuvent influencer sur l'apparition d'une fente pendant la grossesse sont nombreux et ne peuvent être cités de manière exhaustive. Leur action peut être simultanée et il est, de ce fait, complexe de connaître la part de l'une par rapport à l'autre et leur interactivité respective.

• FACTEURS EXOGENES

La présence de molécules étrangères dans le liquide amniotique ou encore les modifications de ses propriétés physico-chimiques peuvent entraîner des malformations de la face. Les causes en sont variées :

- la prise de certains médicaments (anti convulsivants, corticoïdes, anti-tumoraux) ou médicaments anti épileptiques (étude de Beghi et Annegers, 2001)⁵⁵
- la consommation maternelle d'alcool et de tabac⁵⁶
- des dysfonctionnements endocriniens

⁴ NOIRRIT, E., POMAR P., ESCLASSAN R., WOISARD V. and coll., *Plaques palatines chez le nourrisson porteur de fente labiomaxillaire*, EMC, 2008

⁵⁵ RIVAL J.-M., DAVID A., 2001, op. cit., p. 27

⁵⁶ LORENTE C., and coll., *Maternal occupational risk factors for oral clefts*, Occupational Exposure and Congenital Malformation, 2000

⁵⁷ LORENTE C., and coll., *Tobacco and alcohol use during pregnancy and risk of oral clefts*, Occupational Exposure and Congenital Malformation, 2000

⁵⁸ MITCHELL L.E., *Analysis of the recurrence patterns for non syndromic cleft lip with or without cleft palate in the families of 3,073 Danish probands*, 1996

⁵⁹ PRESCOTT NJ, *Identification of susceptibility loci for nonsyndromic cleft lip with or without cleft palate in a two stage genome scan of affected sib-pairs*, 2000

- des agents infectieux tels que la rubéole, la toxoplasmose, la rougeole

Il a également été démontré le rôle important de la nutrition dans les malformations congénitales, notamment par la découverte que la prise de supplémentation vitaminique (avant la conception) diminuait les risques de malformation de 65,4 %, pour les fentes labiales unilatérales avec ou sans fente palatine lorsque le parent est atteint, et de 82,6% pour les autres.

Tous ces facteurs ne sont pas exhaustifs et varient selon les études.

• FACTEURS ENVIRONNEMENTAUX

L'origine géographique serait un facteur de prédisposition supplémentaire : incidence plus faible chez les sujets noirs (prévalence divisée par deux), mais plus importante chez les asiatiques (prévalence deux fois plus fréquente)⁵⁵.

Le lieu de vie et le statut socio-économique familial pourraient avoir leur importance. De nombreuses variations existent selon la race et l'ethnie parentale, mais également en fonction du niveau socio-économique et de l'origine géographique.

L'âge parental jouerait un rôle, même si son influence n'est pas encore prouvée, avec des contradictions retrouvées dans les différentes études réalisées ces dernières années.

Dans 15,6 % des cas, il n'existe pas d'origine connue, relevant alors d'anomalies congénitales multiples, n'appartenant à aucune catégorie précédemment citée.

3.2 CLASSIFICATION DES FENTES FACIALES : QUELLE CLASSIFICATION CHOISIR ?

La classification d'un défaut congénital a **un but clinique**, mais également **scientifique** pour obtenir des bases de données standardisées, utiles à la recherche. La classification et la schématisation doivent être compréhensibles par n'importe quel membre de l'équipe pluridisciplinaire et intervenir avant l'intervention chirurgicale, afin de permettre l'identification des conditions préopératoires du patient.

La classification participe à l'évaluation de l'influence à long terme du type de fente et du traitement sur la croissance faciale⁴.

On classe généralement les fentes faciales en fentes du **palais primaire** - en avant du canal palatin antérieur - et fentes du **palais secondaire** - en arrière du canal palatin antérieur.

Selon les formes cliniques, les troubles de la respiration, de la phonation, de la déglutition et de l'audition seront variables et ne seront pas forcément corrélés à la gravité de la fente.

Il n'existe pas à ce jour de classification unique des fentes. Nous retiendrons 2 classifications majeures qui soulignent l'évolution chronologique, mais également le polymorphisme clinique des fentes.

⁵⁵ RIVAL J.-M., DAVID A., 2001, op. cit., p. 27

3.2.1 LA CLASSIFICATION DE VICTOR VEAU (1931) : LA PLUS ANCIENNE

Cette première classification propose 4 classes de fentes :

1. **La division simple du voile** (Fig. 28) : elle peut être partielle (B) ou totale (C) et concerne les tissus mous du voile. Lorsque la luvette est bifide (A), il faut vérifier s'il existe une division sous-muqueuse (voir page 34).

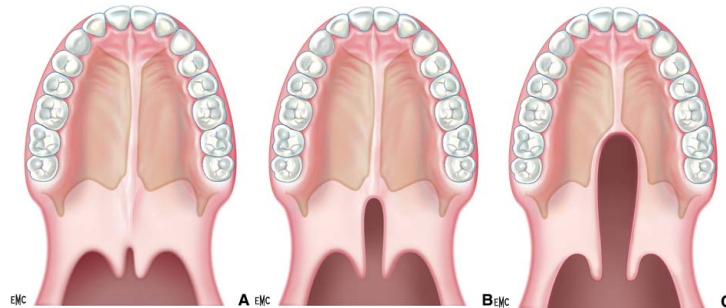


Fig. 28 : Divisions, d'après Veau [4]

- A. De la luvette.
- B. D'une partie du voile
- C. De la totalité du voile

2. **La division du voile et de la voûte palatine** : il s'agit du prolongement de la division du voile à la voûte palatine, pouvant aller jusqu'au canal palatin antérieur (Fig. 29-A).
3. **La division du voile et de la voûte palatine, associée à une fente labio-alvéolaire unilatérale** (Fig. 29-B) : la fente concerne la fusion entre le massif médian et le bourgeon maxillaire et touche la lèvre (au niveau de l'incisive latérale) et l'alvéole.
4. **La division du voile et de la voûte palatine associée à une fente labio-alvéolaire bilatérale** (Fig. 29-C) : le tubercule médian portant les incisives est dissocié du palais secondaire.

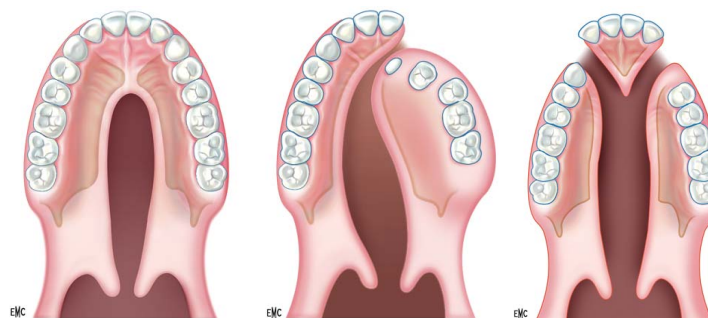


Fig. 29 : Divisions, d'après Veau [4]

- A. Fente vélopalatine, division du voile et de la voûte palatine
- B. Fente labio-alvéolo-palatine unilatérale totale
- C. Fente labio-alvéolo-palatine bilatérale totale

Cette classification ne prend pas en compte les fentes purement labio-alvéolaires et les formes mixtes incomplètes.

3.2.2 LA CLASSIFICATION DE KERNAHAN ET STARK (1958)⁹² ET SES MODIFICATIONS : LA PLUS UTILISEE⁴

Créée en 1958, elle est adoptée en 1967 par la Confédération Internationale de Chirurgie Plastique. Elle se base sur l'embryologie et permet de comprendre la topographie des lésions et la chronologie de leur genèse. Elle propose 3 groupes de fentes avec une distinction par rapport au canal palatin antérieur à savoir les fentes du palais primaire, du palais secondaire et la combinaison des deux. Dans chaque classe, des distinctions se fondent sur les relations du vomer avec le palais dur, la rotation et la protrusion du prémaxillaire et les fentes sous-muqueuses. Dans chaque groupe, les fentes peuvent être incomplètes ou complètes :

1. Les fentes du palais primaire (PI) : fentes antérieures au canal palatin antérieur.

Zone labio-naso-alvéolaire allant de la fente mineure de la lèvre à la fente labio alvéolaire totale

- **Fente unilatérale incomplète du PI** touchant la lèvre (1/3, 2/3, 3/3 de la lèvre) (Fig. 30.A)
- **Fente unilatérale complète du PI** touchant toute la lèvre et le PI (1/3, 2/3 alvéolaire) (Fig. 30.B)
- **Fente bilatérale complète du PI** (3/3 alvéolaire)

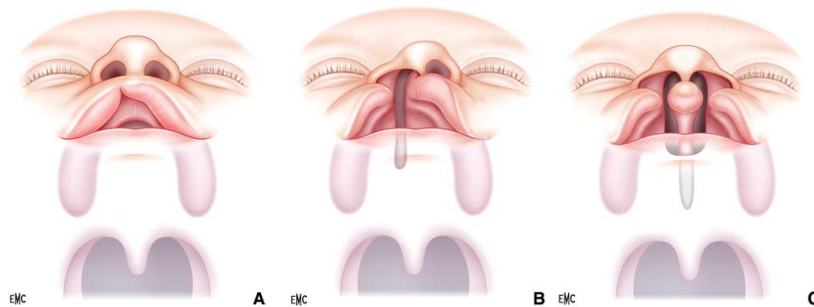


Fig. 30 : Fentes du palais primaire, d'après Kernahan, Stark et Harkins [4]

- A. Fente unilatérale incomplète.
- B. Fente unilatérale complète.
- C. Fente bilatérale complète

2. Les fentes du palais secondaire (PII) : fentes postérieures au canal palatin antérieur.

Zone vélopalatine, allant de la simple division de la luette à la fente vélopalatine totale

- **Fente incomplète du PII** touchant le voile (staphyloschizis : 1/3, 2/3, 3/3) et le palais dur (uranoscizis 1/3, 2/3, 3/3)
- **Fente complète du PII** (palatoschizis) : fente vélopalatine (Fig. 30.B)

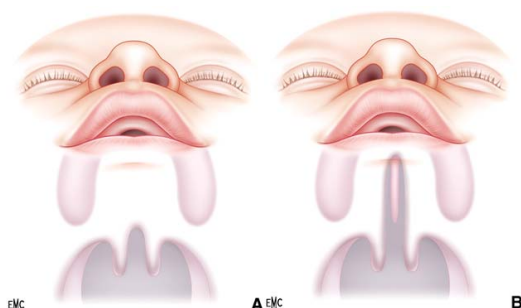


Fig. 31 : Fentes du palais secondaire, d'après Kernahan, Stark et Harkins [4]

- A. Fente incomplète.
- B. Fente complète.

⁴ NOIRRI, E. and coll., 2008, op.cit., p. 29

⁹² KERNAHAN, D., STARK, R., *A new classification for cleft lip and palate*, Plast Reconstr Surg, 1958

3. L'association d'une fente du palais primaire et secondaire

- Fente unilatérale complète
- Fente bilatérale complète
- Fente unilatérale incomplète : avec pont labial ou avec pont gingival

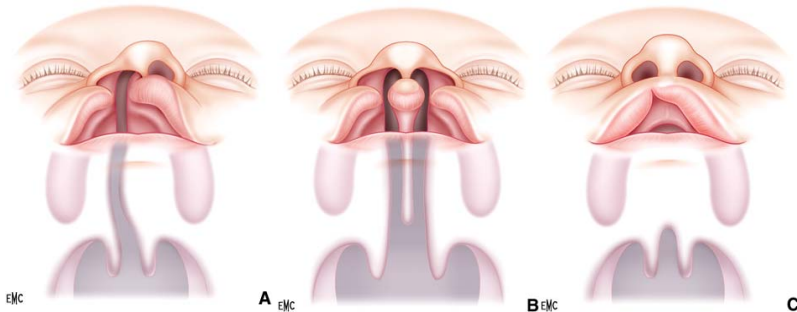


Fig. 32 : Association palais primaire et secondaire, d'après Kernahan, Stark et Harkins [4]

- A. Fente unilatérale complète, palais I et II.
- B. Fente bilatérale complète palais I et II.
- C. Fente unilatérale incomplète du palais I et fente incomplète du palais II

Puis, KERNAHAN, en 1971⁹³, fait évoluer cette classification sur la base d'une schématisation symbolique : le « Y rayé ». Les boîtes représentent chacune des parties du PI ou PII.

LARSON⁹⁴ complètera ce schéma en y ajoutant des boîtes supplémentaires et un système de lettres minuscules ou majuscules pour préciser si la fente est complète ou incomplète. L'absence de boîte signifie l'absence d'une fente dans cette zone. Le doublement des cases au niveau du palais dur indique l'attachement du vomer aux lames palatines droite ou gauche.

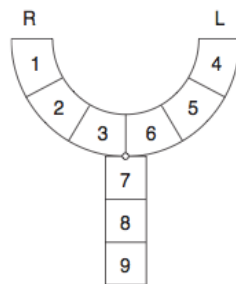


Fig. 33 : Le « Y rayé », KERNAHAN, 1971 [93]

- 1 et 4 : lèvre
- 2 et 5 : crête alvéolaire
- 3 et 6 : partie du palais dur comprise entre la crête alvéolaire et le foramen incisif ; o : foramen incisif
- 7 et 8 : palais dur ; 9 : palais mou.

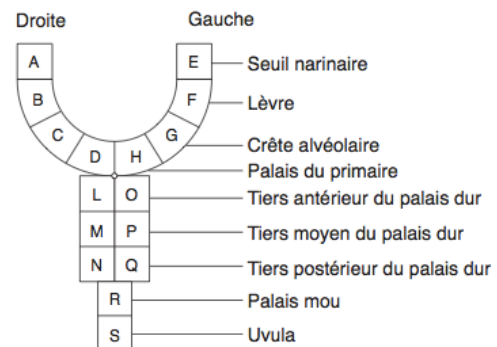


Fig. 34 : Classification morphologique de LARSON, 1998 [94]

Ainsi les **fentes antérieures** posent avant tout un problème morphologique et d'évolution dentaire, avec peu ou pas de communication bucco-nasale, alors que les **fentes postérieures**, extérieurement inapparentes, font souvent communiquer largement les cavités buccale et nasale avec des problèmes importants de phonation.

⁹³ KERNAHAN, D., *The striped Y: a symbolic classification for cleft lip and palate*, Plast Reconstr Surg, 1971

⁹⁴ LARSON, and coll., *Classification, recording and cleft palate surgery at the uppsala cleft palate centre*, Scand J Plast Reconstr Hand Surg, 1998, 32:185-192

Cas de la fente sous-muqueuse : elle fait partie de la catégorie des fentes vélopalatines et n'est pas toujours facile à détecter. Elle représente 6% des cas d'IVP chez l'enfant. Elle se caractérise par « un défaut de croisement des muscles palatopharyngés et des péristaphylins externes qui, au lieu de former un diaphragme par leur continuité en dedans, vont s'insérer au bord postérieur des lames palatines». ¹¹⁷ La luette est souvent bifide, avec une zone translucide sur la ligne médiane et une encoche au niveau du bord postérieur du palais dur. La division est masquée par une muqueuse intacte. Calnan l'a décrite par une triade symptomatique (Fig 35).¹ La fente sous-muqueuse est parfois repérée tardivement par une IVP importante en phonation.

Les plus difficiles à diagnostiquer sont les « **fentes sous-muqueuses occultes** » (décrites par Kaplan en 1975), car l'examen clinique est normal en apparence avec simplement une anomalie de la luette. Elles ont été considérées longtemps comme des « voiles courts »¹. Elles s'observent lors d'une nasopharyngoscopie par « l'absence d'épaississement médian sur la face supérieure du voile lors de la phonation »⁸⁰.

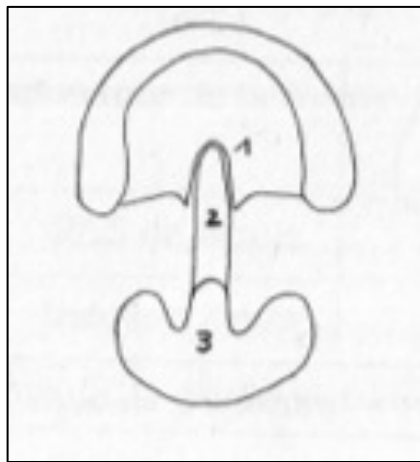


Fig. 35 : Triade symptomatique de Calnan [1]
1. Encoche du palais osseux. 2. Zone sous-muqueuse du voile du palais. 3. Division postérieure du voile.



Fig. 36 : Fente sous-muqueuse. Observation du sillon médian qui se creuse lors de la phonation (« V » à l'envers)

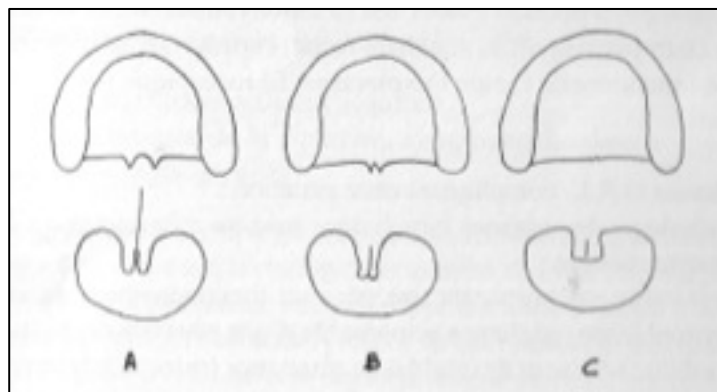


Fig. 37 : Classification des divisions sous-muqueuses occultes (d'après Kaplan) [1]

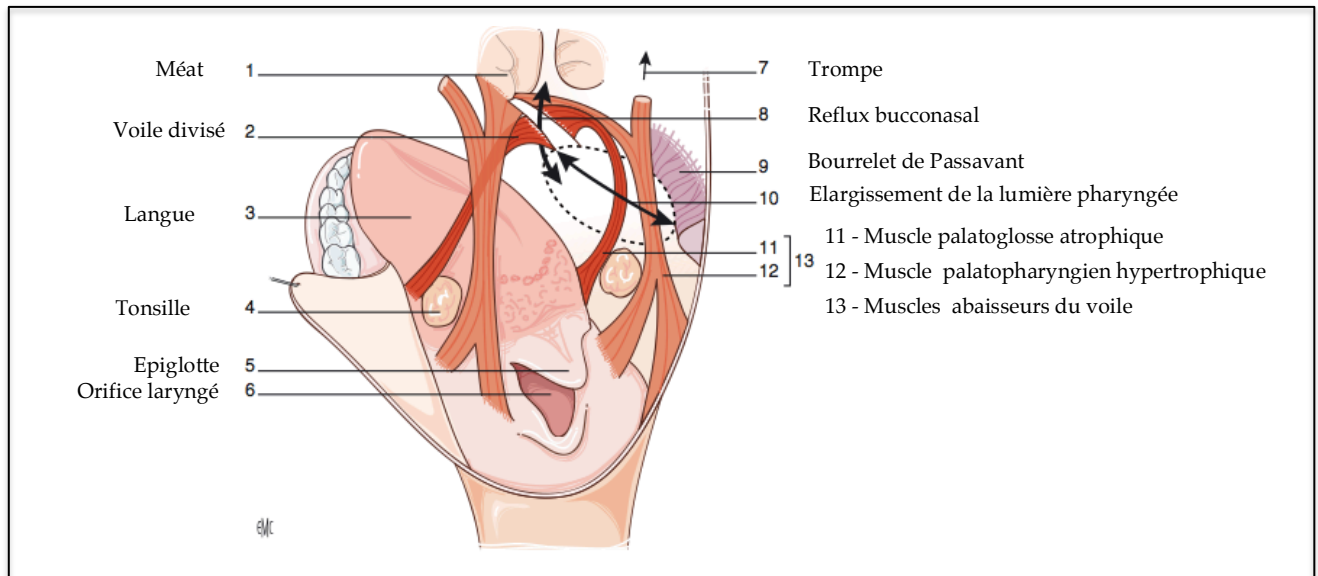
¹ MONTOYA, P., 1996, op. cit., p. 17

⁸⁰ PONCET, 2005, op. cit., p. 22

¹¹⁷ THIBAUT, C., 2007, op.cit., p. 27

4. LES CONSEQUENCES PHYSIOLOGIQUES D'UNE IVP SUR LES DIFFERENTES FONCTIONS CHEZ LES ENFANTS PORTEURS DE FENTE

Chez l'enfant porteur de fente vélopalatine, lorsque les mouvements des muscles vélopharyngés ne sont pas efficaces, des conséquences physiologiques plus ou moins graves, peuvent apparaître, principalement au niveau de la phonation et de l'audition, mais également au niveau de la déglutition et de la ventilation.



*Fig. 38 : Vue postérolatérale du pharynx en cas de division vélopalatine (d'après Kamina).
Noter l'élargissement de la lumière pharyngée, l'hypertrophie du constricteur supérieur du pharynx (bourrelet de Passavant) et les moignons vélares*

4.1 VOILE ET AUDITION

4.1.1 ORIGINE ET PREVALENCE DE L'OSM

Chez les enfants porteurs de fente, l'OSM dont l'origine est principalement anatomique, est fréquente. Sa fréquence varie en fonction de l'âge et des auteurs, mais elle a récemment été confirmée dans une étude de 2009 avec un taux de 74% contre 19% dans la population générale⁷³.

Pourquoi ?

L'action synergique des muscles péristaphylins interne et externe provoque l'ouverture de la trompe d'eustache qui permet l'aération de l'oreille moyenne. Or, dans les cas de divisions du voile, ces muscles sont privés de leur insertion médiane, rendant leur contraction inefficace : l'oreille moyenne n'est pas aérée. Ce dysfonctionnement tubaire chronique va participer à l'apparition et au maintien de l'OSM.

⁷³ FLYNN T., et al., *The high prevalence of otitis media with effusion in children with cleft lip and palate as compared to children without clefts*, 2009

L'OSM se caractérise par un exsudat stérile dans l'oreille moyenne, sans signe inflammatoire aigu, avec un tympan pouvant être d'aspect mat, opaque, sans triangle lumineux. Le liquide séreux peut s'observer à travers le tympan avec des bulles d'air au niveau antérieur. Le diagnostic se confirme par une tympanométrie et une audiométrie, qui indiquera une hypoacousie entre 20 et 40 dB.

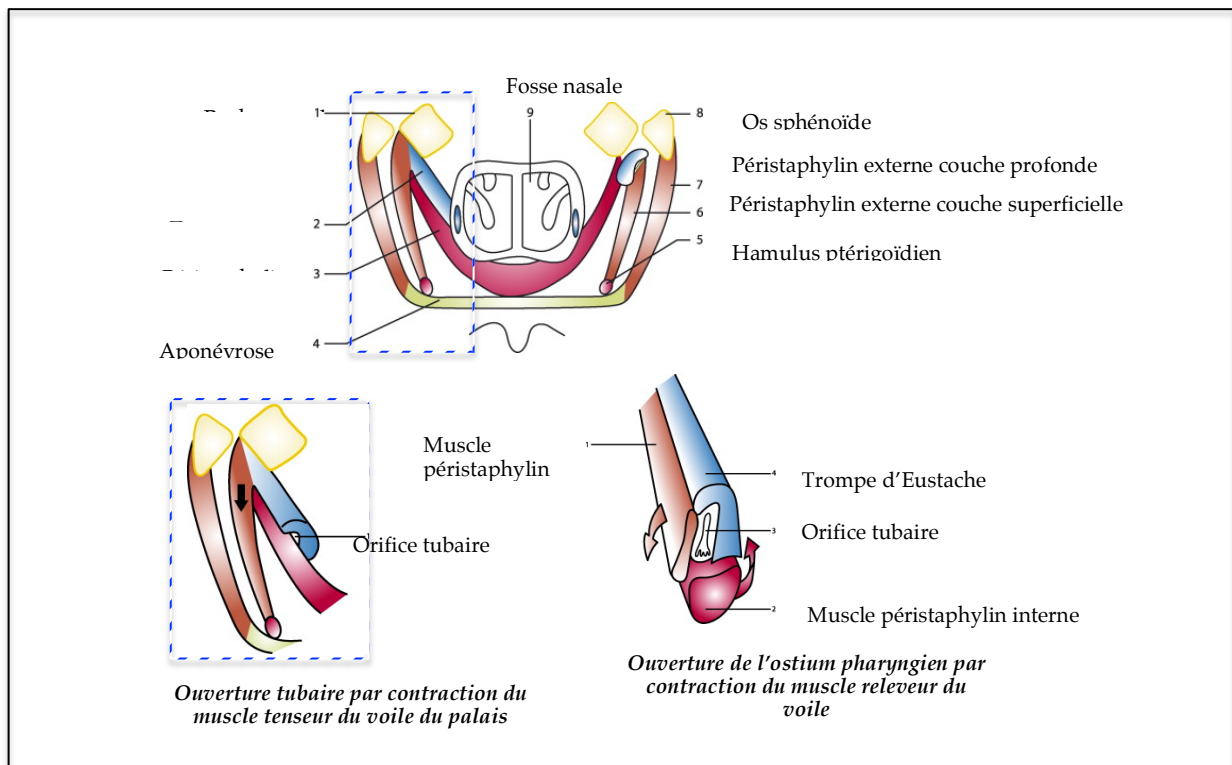


Fig. 39 : Anatomie tubaire : coupe frontale du rhinopharynx. Schéma d'après Bonfils et al. [72]

Des facteurs inflammatoires et infectieux, inhérents à la malformation, pourront aggraver le dysfonctionnement tubaire et participer à la chronicité de l'OSM :

- **l'hypertrophie des végétations**, dont l'ablation est souvent contre-indiquée car elles peuvent aider à la fermeture du sphincter vélopharyngée, entretient l'inflammation, l'infection rhinopharyngée et le blocage tubaire
- **l'hypertrophie amygdalienne** peut également participer au dysfonctionnement tubaire
- **le reflux bucco-nasal** induit une hyperplasie réactionnelle de la muqueuse
- **l'obstruction nasale** (en cas de déviation du septum ou de malposition des cartilages alaires) provoque une dysperméabilité nasale et une respiration buccale qui entretiennent le dysfonctionnement tubaire.

Du fait de ces facteurs inflammatoires qui vont participer à la chronicité de l'OSM et à la persistance du liquide séreux dans l'oreille moyenne pendant au moins 3 mois, « l'OSM, chez l'enfant porteur de division palatine, est plus fréquente, plus durable et laisse plus de séquelles que dans la population générale. »⁷¹.

Il n'a pas été prouvé de relation entre la gravité de l'IVP et l'incidence des maladies de l'oreille moyenne.

⁷¹ PAQUOT-LEBRUN, C. and coll., *Séquelles otologiques dans les fentes palatovélaires. Analyse et prise en charge*, Revue de Stomatologie et de Chirurgie Maxillo-Faciale, Vol 108, N° 4, septembre 2007, pp. 357-368

4.1.2 CONSEQUENCES DE L'OSM

Ce déficit d'audition, à l'âge de l'apprentissage du langage oral et écrit, peut donc entraîner des troubles d'articulation, un retard de parole, de langage et un déficit de type perceptif qui pourront causer plus tard un retard d'acquisition de la lecture, touchant près de 30 à 40 % des enfants porteurs de FLP⁷⁰. Une enquête de Morais (1998)¹³³ indique que les enfants ayant eu une OSM chronique jusqu'à 3 ans présentent des difficultés dans la catégorisation phonétique des stimuli de la parole qui pourront avoir des répercussions dans l'apprentissage du langage écrit.

Cette maladie étant asymptomatique, les signes d'alerte sont un manque d'attention à l'école, une écoute de la télé trop forte, un enfant qui fait répéter ou encore un retard de langage.

4.1.3 TRAITEMENT DE L'OSM

A ce jour, aucun traitement médical n'a démontré son efficacité à moyen terme dans l'OSM et il n'existe pas d'alternative durable à la pose d'aérateurs trans-tympaniques (ATT)⁷⁴. Leur mise en place permet d'aérer l'oreille moyenne pour évacuer le liquide séreux, retrouver une audition normale, prévenir les complications évolutives et les otites aiguës à répétition.

Ces aérateurs comportent des risques (perforations séquellaires, tympanosclérose, atrophie tympanique focale, cholestéatome, poches de rétraction), mais ils semblent être « la moins mauvaise des solutions »². En raison de ces risques variables, le choix de poser des ATT ou de ne pas en poser, de le faire dans le même temps opératoire que la chirurgie primaire du voile ou en décalé, de les poser plusieurs fois ou de les laisser en place plus longtemps, ainsi que le choix du modèle d'ATT varient sensiblement d'un CHU à l'autre.

4.2 VOILE ET PHONATION

Comme on l'a vu au précédemment, le voile du palais doit être relevé pour la majorité des sons en français. Un défaut de fermeture au niveau du sphincter vélopharyngé va provoquer une fuite d'air nasal lors de l'émission de phonème oraux : **c'est la déperdition nasale**.

Cette déperdition nasale, selon son importance, aura pour conséquence une perturbation du timbre de la **voix** nuisant, dans les cas les plus graves, à l'intelligibilité de la parole : **c'est le nasonnement**.

Elle pourra également les gêner dans la production des sons, qui seront parfois impossibles à réaliser. Les enfants vont donc mettre en place des **mécanismes « compensatoires » spécifiques** pour pouvoir **produire les sons de la parole** et améliorer leur intelligibilité.

⁷⁰ GROLLEMUND, B., and coll., *L'impact des fentes labiopalatines sur les relations parents-enfant*, Arch. péd., 2010, Vol.17, n° 9, p 1380-1385

⁷⁴ SEVIN, F., *Particularités de l'otite séro-muqueuse dans les fentes vélopalatines*, Arch. péd., Vol. 17, n° 6, 2010, p 792-793

¹³³ MORAIS, J., *Apprendre à lire*, Observatoire national de la lecture, Ed O. Jacob, Paris, 1998

4.2.1 DESCRIPTION DES TROUBLES DE LA PHONATION (PAR S. BOREL-MAISONNY)^{7,83,84}

A. TROUBLES PHONÉTIQUES PROPRES AUX FENTES VELOPALATINES

S. Borel Maisonnny a décrit les troubles phonétiques propres aux fentes vélopalatines dans ses différents ouvrages. Ces troubles sont directement liés au dysfonctionnement vélopharyngé qui cause la déperdition nasale. Le tableau ci-dessous les regroupe et en donne la description.

TROUBLES PHONÉTIQUES PROPRES AUX FENTES PALATINES	
<p><u>LE NASONNEMENT</u></p> <ul style="list-style-type: none">• Qualifie la modification du timbre lors de l'ajout de la cavité nasale à la cavité buccale lors de l'émission de phonèmes oraux.• Produit à l'oreille la sensation d'un timbre plus grave, « comme si l'on parlait dans un tonneau », avec la sensation que la cavité nasale participe à l'émission du son. La résonance est nasale.• Le nasonnement touche tous les phonèmes oraux et se remarque aussi bien de près que de loin, contrairement au souffle nasal et au ronflement nasal qui ne s'entendent que de près.• Il est très difficile à corriger.	<p><u>LA DÉPÉRDITION NASALE</u></p> <ul style="list-style-type: none">• Qualifie la fuite d'air par le nez lors de l'émission de phonèmes oraux ou lors de praxies vélares (souffler).• Conséquence d'une incapacité anatomique (voile trop court ou rigide) ne permettant pas une étanchéité du sphincter. Trouble grave, très lié au nasonnement.• S'entend beaucoup plus sur les occlusives sourdes [p], [t], [k], car contrairement aux constrictives, le souffle n'est pas masqué par le bruit de la consonne.• A distinguer clairement du souffle nasal, qui est la conséquence d'un mauvais mécanisme.
<p>➔ La déperdition nasale est un signe objectif et visuel (par aérophonoscope ou miroir) d'une rhinolalie ouverte. Le nasonnement en est la sensation auditive. Plus la déperdition nasale sera importante, plus le timbre sera nasonné.</p>	
<p><u>LE SOUFFLE NASAL</u></p> <ul style="list-style-type: none">• Mécanisme essentiellement dû à une « habitude vicieuse », sans nécessité physiologique. Peut coexister avec un timbre normal.• Projection d'air par le nez au cours de l'émission de toutes les consonnes « orales », mais principalement des occlusives. L'enfant envoie de l'air par le nez en laissant la glotte ouverte et le voile abaissé (par mauvaise habitude articulaire).	
<p><u>LE COUP DE GLOTTE</u></p> <ul style="list-style-type: none">• « Au niveau du larynx, affrontement des plis vocaux qui, en se séparant, libèrent une petite quantité d'air surpressé, réalisant ainsi une occlusion suivie d'une ouverture glottale audible avant l'émission de l'occlusion. »¹¹⁷ Ce phénomène s'observe pour la production des occlusives sourdes [p], [t], [k] et sonores [b], [d], [g] produisant une occlusive glottale.	
<p><u>LE SOUFFLE RAUQUE</u></p> <ul style="list-style-type: none">• « Resserrement des plis vocaux qui réduit le débit d'air laryngé et provoque une sorte de sifflement au passage de celui-ci dans la glotte entrouverte et les cavités laryngées »¹¹⁷ lors de l'articulation des constrictives.• Bruit ou son « rappelant celui qu'on produirait en soufflant dans une bouteille vide »⁷ qui vient remplacer les consonnes [ch], [j], [s], [z] et parfois [f] et [r].	

Fig. 40 : Troubles phonétiques propres aux fentes vélopalatines, d'après les travaux de S. Borel-Maisonnny [7], [83], [84]

⁷ VEAU, V., *Division palatine*, Paris, Masson, 1931

⁸³ BOREL-MAISONNY S., *L'insuffisance vélaire, point de vue de l'orthophoniste*, Rééducation orthophonique, 1975

⁸⁴ LAUNAY C., BOREL-MAISONNY, S., *Les troubles du langage, de la parole et de la voix chez l'enfant*, Masson, 1975

Précisions sur ces phénomènes...

Comme S. Borel l'indique, les gens peu avertis diront « il parle du nez » pour qualifier le phénomène du nasonnement, en confondant ce phénomène avec celui de la rhinolalie fermée (en période de rhinopharyngite). Jusqu'à un niveau « moyen », le nasonnement peut exister sans qu'il soit forcément perçu par l'auditeur, habitué au timbre de la rhinopharyngite. L'une de ses caractéristiques étant l'aggravation de la hauteur de la voix, il peut ainsi passer inaperçu chez les hommes, mais s'entendra plus chez les femmes ou les enfants. « Dès l'adolescence, les garçons sont avantagés ... puisqu'un nasonnement léger ou moyen peut ne pas être entendu par l'entourage alors qu'on voit une déperdition nasale sur tous les phonèmes en langage spontané à l'aérophonoscope ».¹

Bien que les deux phénomènes de **souffle nasal** et de **déperdition nasale** soient similaires dans leur manifestation (fuite d'air par le nez), leur prise en charge thérapeutique sera très différente. Dans le premier cas, la rééducation orthophonique pourra faire disparaître le phénomène, dans l'autre elle ne pourra que le réduire si la déperdition nasale est d'origine organique.

L'attaque en coup de glotte, si elle est régulière, répétée et brutale peut endommager les cordes vocales. Pour comparaison, la toux correspond à des attaques en coups de glotte et lorsque celle-ci est durable, l'altération des cordes vocales apparaît et peut être sérieuse. Ce mécanisme est à supprimer rapidement. Le nasonnement est considéré comme un **trouble de la voix** ; le souffle nasal, le souffle rauque et le coup de glotte comme des **troubles de la parole**.

B. TROUBLES NON SPECIFIQUES AUX FENTES PALATINES

D'autres troubles, non spécifiques aux fentes puisque la cause n'est pas directement imputable à l'incompétence vélaire, sont fréquemment retrouvés chez ces enfants. S. Borel-Maisonny les regroupait par familles,⁷ en fonction de leur origine (tableau ci-dessous).

¹ MONTROYA, P., 1996, op. cit., p. 17

⁷ VEAU, V., 1931, op. cit., p. 38

TROUBLES NON SPECIFIQUES AUX FENTES PALATINES

TROUBLES D'ORIGINE PHARYNGÉE	TROUBLES D'ORIGINE LARYNGÉE
<p style="text-align: center;"><u>LE RONFLEMENT NASAL</u></p> <ul style="list-style-type: none"> « Bruit analogue au ronflement du dormeur ». Se produit dans la région du naso-pharynx et peut être aggravé par la présence de végétations adénoïdes hypertrophiées ou chez des enfants dont les mucosités nasales sont abondantes (insuffisance respiratoire nasale) Touche principalement [ch], [j], [s], [z], [f], [v], mais également [p], [t], [k] et un peu moins fréquemment [b], [d], [g]. Ne touche pas les autres phonèmes. La voyelle peut être contaminée par le ronflement de la consonne. <p style="text-align: center;"><u>L'INSUFFISANCE ARTICULATOIRE</u></p> <ul style="list-style-type: none"> Manque de netteté de l'élocution. Articulation dite « paresseuse » où les mâchoires restent presque immobiles, ne permettant pas une articulation différenciée des voyelles et consonnes en parole spontanée. Peut articuler correctement des syllabes isolées. L'élocution est peu intelligible. Origine : insuffisance respiratoire nasale, comme pour le ronflement. 	<p style="text-align: center;"><u>LA RAUCITÉ VOCALE</u></p> <ul style="list-style-type: none"> La voix est éraillée, rauque, cassée ou voilée. Une des causes peut être les cris ou l'élévation de l'intensité de la voix pour mieux se faire comprendre. Le souffle rauque entraîne l'éraïlement de la voix <p style="text-align: center;"><u>LA MONOTONIE DE LA VOIX</u></p> <ul style="list-style-type: none"> Pas de variation de hauteur ou d'intensité dans la phrase. <p style="text-align: center;"><u>L'INSUFFISANCE DE VIBRATION LARYNGÉE</u></p> <ul style="list-style-type: none"> Voyelles et consonnes peu vibrantes, assourdis. Les consonnes sonores se confondent presque avec leurs homologues sourdes. La voix manque de sonorité.
TROUBLES D'ORIGINE GLOSSO-LABIALE ET MAXILLAIRE	TROUBLES D'ORIGINE PERCEPTIVE
<p style="text-align: center;"><u>DISTORSIONS OU SUBSTITUTIONS DE PHONÈMES</u></p> <ul style="list-style-type: none"> Difficultés pour prononcer des phonèmes comme [k] et [g] ou [ch] et [j] nécessitant de relever la langue (inertie musculaire et insuffisance de la langue) Immobilité de la lèvre supérieure : pas de protrusion labiale pour [y] et [ou] et pour les fentes labiales, difficultés pour la production des [p], [b] et [m] (inertie musculaire et insuffisance de la lèvre supérieure) Du fait de la rétromaxillie, les phonèmes [t, d, n, l, s, z] ne sont prononçables qu'avec la langue sortie et contact bi-labial pour [f, v] <p style="text-align: center;"><u>SYNCINÉSIES</u></p> <ul style="list-style-type: none"> Efforts pour retenir la DN lors de l'émission des consonnes sauf [m, n, l, r] donnant des contractions narinaires, labiales, sourcilières, des plissements du front 	<p style="text-align: center;"><u>SUBSTITUTIONS DE CONSONNES</u></p> <ul style="list-style-type: none"> Par confusions entre sourdes et sonores ([f/v], [p/b]) <p style="text-align: center;"><u>TROUBLES DES VOYELLES</u></p> <ul style="list-style-type: none"> Indistinctions de certaines voyelles, notamment [i, é, u, an, on, un] par manque de perception des sons aigus, remplacées par des voyelles nasales. <p style="text-align: center;"><u>SORTES DE SCHLINTEMENT OU ZOZOTEMENT PERSISTANTS</u></p> <ul style="list-style-type: none"> Articulation similaire de [ch, j, s, z] par indistinction auditive de ces sons. Sorte de schlintement sur [ch, j, s, z] donnant un « schl » par manque de perception de la consonne.
TROUBLES D'ORIGINE THORACIQUE	
<p style="text-align: center;"><u>INERTIE RESPIRATOIRE</u></p> <ul style="list-style-type: none"> Incapacité à prendre une respiration suffisante pour la parole rendant la voix trop faible, étouffée et la parole peu intelligible. Incapacité à souffler <p style="text-align: center;"><u>MAUVAIS DÉBIT DE L'AIR / DÉBIT HALETANT</u></p> <ul style="list-style-type: none"> Manque d'air dans les poumons ou mauvaise utilisation de l'air inspiré donnant des expirations fréquentes, une parole entrecoupée d'inspirations ou une expiration profonde et brusque comme si l'air était retenu dans les poumons. Bégaiement léger 	

Fig. 41 : Troubles non spécifiques aux fentes vélopalatines, d'après les travaux de S. Borel-Maisonny [7], [83], [84]

Tous ces troubles, que l'on retrouve fréquemment chez les enfants porteurs de fentes, vont avoir des conséquences plus ou moins importantes au niveau de parole, avec la notion d'intelligibilité, et au niveau de la voix.

4.2.2 TROUBLES D'ARTICULATION, DE PAROLE ET MECANISMES COMPENSATOIRES

Si la déperdition nasale de l'enfant est importante, une des principales difficultés pour lui sera l'impossibilité de produire une pression intra-orale suffisante pour émettre les occlusives, comme le [p] de [papa] ou le [b] de [bébé]. Il sera alors obligé de trouver des articulations compensatoires qui lui permettent de dire ces mots. Très souvent, ces déformations conduisent à des réalisations diverses d'un même son et ne sont pas intelligibles. Il faudra alors se servir du contexte ou faire un effort d'imagination pour comprendre la parole de l'enfant.

Afin de créer cette pression impossible au niveau intra-oral, il va bloquer l'air au niveau glottal ou pharyngal pour permettre la production de certaines consonnes, voire même de toutes. D'autres auront tendance à placer leur langue vers l'arrière, pour améliorer encore la pression intra-orale⁴⁹. Trois facteurs sont d'ailleurs considérés comme étant responsables de la position anormalement rétractée de la langue durant la production des sons dentaux ou alvéolaires :

- l'insuffisance vélopharyngée (Lawrence & Philips, 1975),
- l'existence d'une fistule oronasale ou d'une fente palatine (Morley, 1970),
- une déformation du palais dur (Edwards, 1980).

La position linguale postérieure deviendrait alors une habitude articulaire, qui leur permet d'obtenir une pression intra-buccale « optimale ». Ce mouvement de langue vers l'arrière peut d'ailleurs devenir systématique.

De nombreux auteurs ont recherché des articulations compensatoires « typiques » liées à l'IVP. Il en ressort une grande variabilité, car chaque enfant doit se débrouiller avec les difficultés qui lui sont propres et qui rendent ainsi les stratégies pratiquement uniques.

Tous les enfants n'ont pas forcément recours à ces articulations et chaque enfant aura des degrés de compensation différents.

Si l'enfant n'arrive pas à produire correctement le son, **3 cas de figure sont possibles** (voir tableau p. 42) :

- Produire un autre phonème existant à la place : **c'est la substitution**
- Produire un phonème que l'on reconnaît comme étant le phonème cible, mais de manière déformée, incorrecte : **c'est la distorsion**
- Produire un son qui n'existe pas sur le plan phonétique : **c'est le coup de glotte ou le souffle rauque**

Face à la difficulté pour produire certains sons, l'enfant pourra accompagner le son par une grimace, notamment pour tenter de retenir l'air qui s'échappe par le nez : c'est la **syncinésie faciale**.

Rappelons que l'articulation fait référence à la phonétique de la langue et concerne le phonème. La parole fait référence à la phonologie et représente l'altération aléatoire du phonème dans le mot¹¹⁷.

⁴⁹ BECHET Marion, *Perturbation de la production des occlusives chez des locuteurs présentant une division palatine ou labio-palatine*, Thèse, Strasbourg, 2011,

¹¹⁷ THIBAUT, C., 2007, op.cit. p. 27

Rappel : Il n’y a trouble de la parole que si l’enfant a acquis le phonème dans son système phonétique, c’est à dire qu’il le prononce correctement isolément et de façon systématique.

Ainsi, quand l’enfant dit [totola] pour le mot « chocolat », on considèrera cette production :

- soit comme un **trouble de l’articulation*** si l’enfant ne sait pas dire le [ch] ou le [k] isolément et les donne respectivement en [t] et en [k] > il actualise son trouble d’articulation dans la parole
- soit comme un **trouble de la parole*** s’il sait dire isolément le [ch] et le [k], mais les transforme par substitution en [t] dans la parole pour dire [totola]

* en fonction de l’âge de l’enfant

Le tableau ci-dessous synthétise les principaux troubles d’articulation ou de parole souvent retrouvés chez les enfants porteurs de fente, mais qui, mis à part le coup de glotte, le souffle rauque et le souffle nasal, peuvent se retrouver chez les enfants n’ayant pas de fente :

TROUBLES D’ARTICULATION ET DE PAROLE	
❖ <u>SUBSTITUTION DU PHONÈME EN :</u> <ul style="list-style-type: none"> • coups de glotte • souffle rauque • souffle nasal <p style="text-align: center; color: #E67E22;">→ Troubles graves spécifiques aux fentes vélopalatines</p>	
❖ <u>SUBSTITUTIONS DU PHONÈME PAR :</u> <ul style="list-style-type: none"> • Changement de mode articulaire : <ul style="list-style-type: none"> - Occlusives en constrictives - Nasalisation ([p] en [m] ou [a] en [an]) - Assourdissement ([b] en [p]) • Changement de point d’articulation : <ul style="list-style-type: none"> - Postériorisation([t] en [k]) - Antériorisation([k] en [t]) ❖ <u>DISTORSIONS PAR :</u> <ul style="list-style-type: none"> • Sigmatisme interdental ou addental • Sigmatisme latéral (schlinterment) • Sigmatisme nasal • Sigmatisme glottal • Sigmatisme dorsal ❖ <u>ELISION DU PHONÈME</u>	❖ <u>INSUFFISANCE ARTICULATOIRE OU FLOU ARTICULATOIRE</u> > Elocution peu intelligible ❖ <u>INSUFFISANCE DE MOBILITÉ DE LA LANGUE OU DES LÈVRES</u> > substitutions, distorsions, flou articulaire ❖ <u>SYNCINÉSIES</u> : narinaires, sourcilières ou frontales lors de l’émission de phonèmes ❖ <u>TROUBLE DU DÉBIT DE LA PAROLE</u> : trop rapide, trop lent, débit haletant

Notons que Hutters & Brondsted⁹⁶ ont constaté que les mères jouaient un rôle de professeur dans leurs interactions avec leur enfant, surtout dans les cas de fentes, et qu’il semblerait qu’elles les poussent à préférer des productions compensatoires.

⁹⁶ HUTTERS, B. and coll., *Compensatory articulation and nasal emission of air in cleft palate speech with special reference to the reinforcement theory*, 1991

4.2.3 TROUBLES DE LA VOIX

IVP et dysphonie...

La production d'un son nécessite l'intégrité du vibrateur laryngé (les cordes vocales), mais également une parfaite coordination entre les organes intervenant dans l'émission vocale, notamment l'appareil respiratoire, le sphincter vélopharyngé, la langue et les lèvres.

La déperdition nasale, le déséquilibre des pressions, les mécanismes de forçage en compensation vont avoir des conséquences directes sur l'utilisation des cordes vocales et du tractus vocal et donc des conséquences sur la voix : c'est la dysphonie.

Cette dysphonie, conséquence des mécanismes du forçage vocal permanent, sera donc d'origine organique avec l'apparition de nodules, kystes ou d'une inflammation de l'ensemble des cordes vocales modifiant la qualité de la voix qui pourra être :

- **érrillée**, quand on a l'impression d'une irrégularité dans la vibration des cordes vocales
- **voilée ou soufflée** quand on perçoit une fuite d'air à travers les cordes vocales, non totalement fermées lors de la phonation¹³. Une légère dyspnée en phonation est alors fréquente, la fuite d'air obligeant les sujets à ne faire que des phrases courtes.
- **raucité**¹ quand elle est plus grave que celle attendue par rapport au sexe et l'âge. Elle peut apparaître comme compensation de l'IVP. Elle est la conséquence d'un forçage vocal au niveau du larynx qui peut donner à long terme des lésions sur les cordes vocales (nodules). Elle doit donner lieu à un examen de la coordination pneumo-phonique. Selon une étude de 2005 portant sur des enfants entre 5 et 12 ans ayant subi une véloplastie intravélaire, 30% présentant une fente palatine isolée souffrait de dysphonie se traduisant par une raucité vocale^{76,130}. La raucité vocale comporte différents degrés : de la simple voix érrillée jusqu'à la désonorisation de toutes les consonnes, voire même des voyelles. Dans ce cas, le nasonnement est inaudible (comme dans la voix chuchotée). La raucité peut exister sans que soit associés la fuite nasale ou le nasonnement, mais à l'aérophonoscope, des phénomènes d'assimilation de nasalité se repèrent, même en répétition de mots.

Il existe 23 termes différents pour qualifier au niveau perceptif **la voix ou la qualité de la voix** (Giovanni, 2004). Nous ne décrivons, ci-dessus, que les qualificatifs les plus employés par les auteurs décrivant la voix des enfants porteurs de fente.

Dans le cas des fentes, la dysphonie pourra également être d'origine neurologique, provoquée par l'état neuromoteur du patient, en raison¹³⁴ :

- **d'une hypotonie** : faible intensité vocale, abaissement de F0 (Baker et al., 1998)
- **d'une hypertonie** : difficultés à initialiser un acte volontaire du larynx avec des hésitations lors du voisement, des émissions vocales discontinues, une augmentation de F0, un timbre sourd par manque d'harmoniques ou voilé en raison d'un mauvais accolement des cordes vocales (Stelzig et al., 1999) de la musculature laryngée ou respiratoire

¹ MONTOYA, P., 1996, op. cit., p. 17

⁷⁶ CHAPUIS, C., 2010, op. cit., p. 28

¹³⁰ TIMMONS MJ., WYATT RA., MURPHY T., *Speech after repair of isolated cleft palate and cleft lip and palate*, British Journal of Plastic Surgery, 2001

¹³⁴ GIOVANNI, G. and coll., *Le bilan d'une dysphonie*, Editions Solal, 2004

- **de tremblements** : voix chevrotante avec instabilité de F0 en voix tenue
- **d'un mauvais contrôle de fermeture glottique**

« **La voix normale** est celle dont le **timbre**, la **hauteur**, l'**intensité** et la **souplesse** sont agréables et audibles pour celui qui l'écoute »¹²⁵. **La voix anormale** est celle dont les paramètres de timbre, hauteur, intensité et de souplesse sont déviants, par rapport à des normes définies en fonction du sexe et de l'âge, et qui vont gêner la communication.

IVP et altération du timbre...

L'ajout de la cavité nasale ou l'obstruction des cavités aériennes supérieures lors de la phonation vont altérer le timbre de la voix. Le timbre ne sera plus clair, mais pourra être :

- **nasonné** ou (hypernasalisé), quand il y a déperdition nasale
- **nasillé**, le nasillement étant la conséquence d'un serrage simultané du pharynx et du larynx dans le but de diminuer, inconsciemment, la fuite d'air nasal. La contraction va rigidifier les parois du pharynx et le réduire, provoquant un timbre aigu et désagréable, avec fatigabilité du patient⁶⁸.
- **hyponasalisé** : c'est la **rhinolalie fermée**
- **étouffé**, dans les cas d'hypertrophie amygdalienne et de macroglossie¹³.

Bruits surajoutés...

Le ronflement nasal est « le trouble de la voix le plus audible et le plus remarqué subjectivement alors qu'à l'aérophonoscope il correspond à une déperdition nasale beaucoup moins étendue en temps et en intensité [...] que la fuite nasale »¹. Lorsque ce ronflement nasal est important, il peut nuire à l'intelligibilité de la parole.

Quels impacts sur les paramètres vocaux ?

Le tableau page 45 présente une synthèse des principales modifications des paramètres vocaux dans le cas d'une insuffisance vélopharyngée retrouvées chez de nombreux auteurs^{1, 6, 83, 84, 7, 125}. La modification de ces paramètres va le plus souvent dépendre de l'importance de la déperdition nasale.

L'analyse de la voix et de la parole en répétition et en parole spontanée permettra de noter la phonation, selon la classification de Borel-Maisonny (cf p. 88).

¹ MONTOYA, P., 1996, op. cit., p. 17

⁶ VERNEL-BONNEAU F., THIBAUT, C., 1999, op. cit., p. 15

⁷ VEAU, V., 1931, op. cit., p. 38

¹³ FRANÇOIS, M., DUMONT, A., *Troubles de la voix et de l'articulation chez l'enfant*, EMC, 2004

⁶⁸ COMITI, S., MORAND, B., DESCHEAUX, C., Raphaël, B., *Evaluation clinique après sphinctéroplastie*, 2003, Rééduc. ortho., p. 81 à 91

⁸³ BOREL-MAISONNY S., 1975, op. cit., p. 38

⁸⁴ LAUNAY C., BOREL-MAISONNY, S., 1975, op. cit., p. 38

¹²⁵ A.E ARONSON, *les troubles cliniques de la voix*, Editions Masson, 1997

VOIX ET INSUFFISANCE VÉLAIRE		
PARAMÈTRES VOCAUX	DESCRIPTIONS DES PARAMETRES VOCAUX	PRINCIPALES MODIFICATIONS DES PARAMETRES VOCAUX EN CAS D'INSUFFISANCE VÉLAIRE
LA HAUTEUR	<ul style="list-style-type: none"> • La hauteur de la voix est le corrélatif perceptif de la fréquence (voix grave, aiguë, instable). Elle correspond au nombre d'ouvertures/fermetures des cordes vocales, mesurées en unité de temps. Elle varie en fonction du sexe et de l'âge. • Elle peut être modifiée par les propriétés des cordes vocales (tension, rigidité) et par la pression de l'air. 	<p>HAUTEUR ANORMALE</p> <ul style="list-style-type: none"> ✧ Hauteur aggravée : voix nasonnée ✧ Hauteur trop aiguë : voix nasillée
L'INTENSITÉ RELATIVE	<ul style="list-style-type: none"> • L'intensité de la voix est le corrélatif perceptif de la force • Elle augmente avec la pression de l'air sous-glottique, dont la constance assure celle de l'intensité pendant l'élocution. • La portée de la voix dépend de l'intensité et du timbre. 	<p>INTENSITÉ FAIBLE</p> <ul style="list-style-type: none"> ✧ Syndrome de la voix douce (Bzochz), voix étouffée ✧ Difficultés à maintenir une intensité forte (problème d'endurance et de coordination pneumo phonique)
LA STABILITÉ	<ul style="list-style-type: none"> • Capacité à maintenir un son à une hauteur et une intensité donnée durant la phonation grâce à un geste vocal adapté et une pression sous-glottique suffisante 	<p>INSTABILITÉ DE HAUTEUR ET/OU D'INTENSITÉ</p> <ul style="list-style-type: none"> ✧ Voix rauque, voix éraillée lié au forçage vocal induit par la déperdition nasale
TIMBRE ET PROPRIÉTÉ DU SIGNAL VOCAL	<ul style="list-style-type: none"> • Le timbre est la perception que l'on a de la modification de la sonorité laryngée par les cavités de résonances. Son analyse perceptive est controversée, donnant de nombreux termes pour le qualifier (riche, clair, coloré / pauvre, éraillé, nasonné, soufflé). • C'est « l'émergence de certains harmoniques par rapport à d'autres dans l'ensemble du spectre qui indique la pauvreté ou la richesse du timbre ». 	<p>ALTERATION DU TIMBRE</p> <ul style="list-style-type: none"> ✧ Timbre nasonné ✧ Timbre nasillé <p>ACCIDENTS ACOUSTIQUES = PERTURBATION DE LA PROPRIÉTÉ DU SIGNAL</p> <ul style="list-style-type: none"> ✧ Souffle nasal ✧ Ronflement nasal
FONCTIONNEMENT LARYNGÉ	<ul style="list-style-type: none"> • Niveau et qualité d'accolement des cordes vocales du début (attaque) à la fin du son (extinction). Ce niveau est fonction du geste vocal (posture, pression sous-glottique, ...) et de la qualité des cordes vocales. • L'attaque et l'extinction du son peuvent être douces (non pathologique) dures (ou en coup de glotte) ou soufflées. 	<p>PERTURBATIONS DES VIBRATIONS LARYNGÉES</p> <ul style="list-style-type: none"> ✧ Assourdissements ✧ Souffle rauque <p>ALTÉRATION DE L'ATTAQUE DU SON</p> <ul style="list-style-type: none"> ✧ Coups de glotte, attaques dures
LA MÉLODIE	<ul style="list-style-type: none"> • Caractéristique prosodique de la parole, correspondant à des variations autour de la fréquence usuelle. 	<p>PEU DE VARIATIONS DE LA LIGNE MÉLODIQUE</p> <ul style="list-style-type: none"> ✧ Monotonie de la voix

4.3 VOILE ET VENTILATION

Avant la réparation primaire de la lèvre et en fonction de la plus ou moins grande gravité de la fente, la ventilation sera perturbée. J.-C. TALMANT a beaucoup insisté ces dernières années sur l'importance de la restitution de la ventilation nasale lors du traitement chirurgical primaire. Cette respiration est essentielle pour l'évolution normale de la croissance et du développement de la face et permet d'éviter des troubles de la posture linguale et craniorachidien, responsables de troubles de la mastication et de la

croissance maxillaire¹¹⁴. Or, la respiration buccale chez les enfants porteurs de fente est fréquente. WARREN¹⁵ (1996) indique que 75 % des enfants traités d'une fente totale uni ou bilatérale ont une ventilation orale permanente ou prépondérante.

Pour RAPHAEL^{4,39}, 60 % de ses patients traités pour une fente unilatérale complète ont un petit maxillaire, après la poussée de croissance de l'adolescence. Ce taux est proche de celui des ventilateurs oraux observés dans les fentes par WARREN. Seule une petite proportion des ventilateurs oraux échapperait aux conséquences de leur perturbation ventilatoire.

L'origine d'une respiration buccale peut donc être la conséquence d'un traitement primaire. Elle peut également être la conséquence d'une obstruction nasale par déviation du septum nasale, narine aplatie ou par des rhinopharyngites chroniques issues d'un mauvais fonctionnement des muscles du voile qui empêchent la bonne aération de l'oreille moyenne et favorise l'inflammation chronique des voies aériennes supérieures et donc l'obstruction nasale conduisant à la respiration buccale. C'est l'installation d'un cercle vicieux nez, gorge, oreille.

4.4 VOILE ET DEGLUTITION¹¹⁷

A la naissance, l'enfant pour se nourrir doit avoir une succion efficace coordonnée avec la déglutition et la ventilation. Dans le cas d'une fente vélopalatine, l'isolement du rhinopharynx et l'orientation du bolus alimentaire par la contraction réflexe du voile sont perturbés. La pression-dépression intrabuccale nécessaire à la succion/déglutition est également gênée par la communication bucco-nasale, avec des reflux de lait par le nez. La succion doit être examinée de manière minutieuse à la naissance, afin de détecter les potentiels troubles réels de succion-déglutition en lien avec un dysfonctionnement du tronc cérébral (DNCT) tel que la séquence de Pierre Robin.

5. CONSEQUENCES PSYCHOLOGIQUES ET SOCIALES DE L'IVP

Peu d'études ont été réalisées sur l'impact de l'IVP au niveau social et professionnel chez les adultes porteurs de fente vélopalatine. Les études portent plus généralement sur les conséquences des fentes labio-palatines avec un amalgame entre conséquences liées à la malformation physique et séquelles liées uniquement à l'IVP et à la gêne au niveau de la communication.

On peut citer une étude qui a recensé 652 articles de 1966 à 2003 concernant les effets psychologiques des fentes LMP⁹⁸ sur les enfants et les parents. Si celle-ci arrive à la conclusion que les personnes avec fentes n'ont pas plus de pathologies psychiques ou psychiatriques, ni de problèmes psychosociaux majeurs, il s'avère néanmoins que, compte tenu du passé médical et du contexte médicochirurgical important, des

⁴ NOIRRIE, E. and coll., 2008, op. cit., p. 29

³⁹ RAPHAËL B. and coll., *Évaluation à long terme de l'uranoplastie par greffe de périoste tibial dans la fente labio-maxillo-palatine totale unilatérale*, 2002

⁹⁸ HUNT, O., BURDEN, D., HEPPER, P., et al., *The psychosocial effects of cleft lip and palate: a systematic review*, Eur J Orthod, 2005

¹¹⁴ BENATEAU, H., DINER, P.-A., SOUBEYRAND, E., VAZQUEZ, M.-P., PICARD, A., *Les séquelles maxillaires dans les fentes labioalvéolo-palatovélaires. Analyse des causes de la rétro-maxillie et réflexions sur la prévention*, Revue Stom. Chir. MF, Vol 108, N° 4 - septembre 2007, pp. 313-320

¹¹⁷ THIBAUT, C., 2007, op.cit., p. 27

conséquences pour le patient et ses parents, notamment dans les relations interpersonnelles et la communication des émotions⁷⁰ sont souvent présentes.

Il peut exister une gêne émotionnelle importante sur le plan des rapports humains de part les séquelles de la fente : cicatrice, asymétrie de la lèvre supérieure, disproportion possible entre les étages du visage vue de profil, son de la voix modifié (nasonnement, voix nasillarde ou rauque, inintelligibilité, débit trop rapide). Les remarques des petits camarades en récréation ou en classe peuvent marquer à vie ces enfants.

Les troubles de l'audition, on l'a vu, peuvent également avoir pour conséquences au mieux un retard d'acquisition de la lecture pour près de 30 à 40 % des enfants porteurs de FLP⁹⁹, au pire des difficultés scolaires importantes : redoublement pour 25 % de ces enfants et arrêt plus précoce des études¹⁰⁰.

Toutefois, toutes les études ne se recoupent pas sur ce point. L'absence de retard de langage chez les enfants porteurs de fente n'est pas rare, au contraire. L'étude de Baylon et coll. indique que le pourcentage de retards de langage n'est pas plus important que pour les enfants sans fente. Cela s'explique notamment par les progrès de la chirurgie qui redonne toute sa fonctionnalité et ses capacités physiologiques au voile du palais, au contrôle des OSM et de l'audition, à la guidance et au suivi orthophonique qui ne pathologise pas la malformation.⁵⁴

Une étude suédoise publiée en 2008¹⁰¹ a montré qu'il n'y avait pas de différences concernant les capacités intellectuelles des patients avec FLP par rapport aux autres.

Une autre enfin montre qu'ils présentent d'importantes difficultés cognitives, comportementales et émotionnelles¹⁰².

Certains adolescents présenteraient plus d'inhibition sociale¹⁰³, avec des difficultés pour participer à la vie associative, sorte d'isolement social.

Une baisse de l'estime de soi est notée de façon précoce (au primaire), car ils doivent subir les remarques des camarades, ajoutant des difficultés à se faire des amis. Difficultés relationnelles qui semblent se poursuivre à l'âge adulte, même si cette tranche d'âge a été peu étudiée.

Pour les enfants dont le suivi n'a pas été efficace ou interrompu pour diverses raisons, la prise en charge thérapeutique peut se poursuivre à l'âge adulte : interventions chirurgicales, séances de rééducation de la phonation, réhabilitations dentaires complexes, un suivi psychologique.

De nombreux forums existent aujourd'hui et permettent à ces adultes qui ont souffert et souffrent encore de leur différence vocale de s'exprimer et de faire partager aux autres leur expérience. Je trouvais intéressant pour illustrer cette partie de leur laisser la parole, car loin des statistiques globales, ces témoignages illustrent les difficultés personnelles et pragmatiques de ces adultes et surtout les difficultés de parcours de soin et de prise en charge qui seront abordées en dernière partie. Leurs témoignages se trouvent en annexe 9, page

⁵⁴ BAYLON H. et coll., *Spécificités de la rééducation orthophonique dans les cas de fente palatine*, Rééducation Orthophonique n°216, 2003

⁷⁰ GROLLEMUND, B., and coll., 2010, op. cit., p. 37

⁹⁹ RICHMAN, L.C., *Spontaneous verbal labeling : visual memory and reading ability in children with cleft Palate*, 2005

¹⁰⁰ BRODER, H.L., and coll. *Learning disability, school achievement, and grade retention among children with cleft: a two-center study*, 1998

¹⁰¹ PERSSON, and coll., *General intellectual capacity of young men with cleft lip with or without cleft palate and cleft palate alone*, 2008

¹⁰² ENDRIGA, M.C., and coll., *Psychological issues in craniofacial care: state of the art*, Cleft Palate Craniofac J, 1999

¹⁰³ Kapp-Simon K.A., and coll., *Observed social interaction patterns in adolescents with and without craniofacial conditions*, Cleft Palate Craniofac J, 1997

PARTIE II

VOILE ET CHIRURGIE : COMMENT PREVENIR OU CORRIGER L'IVP ?

I. LA CHIRURGIE PRIMAIRE DES FENTES LABIO-ALVEOLO-PALATO-VELAIRES

1. DIVERSITE DES PROTOCOLES CHIRURGICAUX EN FRANCE ET EN EUROPE

L'enquête Euro Clef³³, publiée en 2000, a recensé 194 protocoles différents pour 201 équipes chirurgicales, uniquement sur les fentes faciales unilatérales. Le numéro spécial des « Annales de Chirurgie Plastique et Esthétique » (2002) a également confirmé la très grande hétérogénéité des protocoles pour les 11 équipes francophones participantes au projet, soulignant qu'il n'y avait pas encore de consensus concernant le traitement primaire des fentes labiopalatines ou le protocole de prise en charge². La composition même des équipes varie d'un CHU à un autre³². Il n'existe donc pas à ce jour de procédé parfait, approuvé par toutes les équipes travaillant sur les fentes faciales. Chaque équipe, en fonction de ses convictions conçoit un cahier des charges qui, selon des impératifs morphogénétiques, déterminera le protocole chirurgical.

Pourquoi une telle hétérogénéité ?

L'explication réside peut-être dans le fait que la chirurgie des fentes nécessite de faire des compromis dans le choix des priorités⁶². Les uns vont préférer privilégier une chirurgie précoce pour apaiser les parents en donnant à leur enfant une « normalité » attendue et apaisante. Ils proposeront donc une chirurgie de la lèvre néonatale aux dépens de la croissance de l'enfant.

D'autres auront pour but de privilégier la parole avec une chirurgie vélopalatine précoce, mais plaçant la croissance à un second plan et d'autres encore, voudront réduire le nombre d'actes opératoires et réaliseront une chirurgie globale en un ou deux temps, en privilégiant l'étanchéité précoce de la voûte palatine.

Si les équipes s'opposent sur la précocité de la chirurgie primaire et le calendrier thérapeutique, elles s'opposent également sur les techniques chirurgicales. La difficulté de pouvoir s'accorder sur un protocole idéal provient également de la difficulté à obtenir des données fiables sur le long terme, proposant des statistiques avec le même chirurgien, le même protocole et la même technique chirurgicale. Ces données sont rares car elles nécessitent un recul de 15 ou 20 ans.

Malgré tout, chaque équipe poursuit un double objectif, reconnu unanimement : réhabiliter la forme et restituer les fonctions. Le traitement idéal permettrait de se situer au centre des quatre cercles, point de convergence de tous les objectifs (Fig. 42).³²

J.-C. Talmant, partisan d'une chirurgie fonctionnelle, écrit d'ailleurs à ce sujet : « Faire adopter ce protocole idéal demande sans doute de nombreuses années, mais la première étape est de faire partager

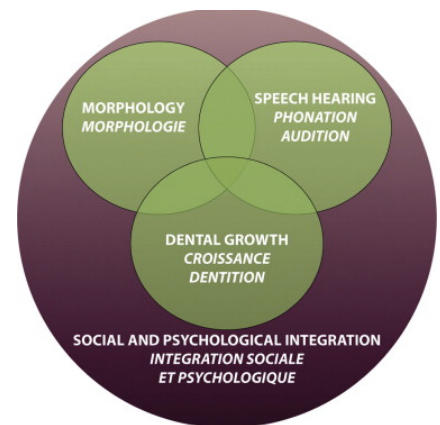


Fig. 42 : Schématisation des objectifs de traitement des enfants porteurs de FL +/- FP [32] [110]

² RAOUL, G., FERRI, J., *Les fistules palatines résiduelles dans les séquelles de fentes labioalvéolopalatovélaires*, Revue Stom Chir MF, Vol 108, N° 4, 2007, pp. 321-328

³² RIOUX, E., DECKER, A., DEFFRENNES, D., *Réflexions thérapeutiques sur le traitement des séquelles de fente labio-alvéolo-palatine chez le patient adulte – Partie 1*, International Orthodontics, Volume 10, numéro 4, Elsevier Masson, 2012, p. 241 à 260

³³ SHAW, W. C., and coll., 2001, op. cit., p. 27

⁶² MORAND, B., RAPHAEL, B., *La fente labio-maxillo-palatine bilatérale. Particularités anatomo-cliniques et mise au point thérapeutique*, 2004

par le plus grand nombre l'impérieuse nécessité d'une chirurgie immédiatement et réellement fonctionnelle ». En effet, pour lui, même si les paramètres qui influent sur le résultat final des patients avec fente sont très nombreux et qu'il est difficile de pouvoir justifier de son protocole par des essais contrôlés et randomisés, il ne faut pas se résoudre au fatalisme que tous les protocoles se valent. Evidemment, il faut l'expérience, le recul suffisant et la possibilité de comparer des cas strictement identiques.

Pour mieux comprendre l'importance d'une chirurgie primaire de qualité et aborder les principales séquelles de cette chirurgie, dont l'IVP fait partie, il est nécessaire de faire le point sur les techniques chirurgicales du traitement primaire et secondaire.

2. LES INTERVENTIONS EN CHIRURGIE PRIMAIRE

La plupart des séquelles viennent du traitement primaire et non de la malformation d'origine : « dès 1928, Veau et Ruppe avaient énoncé la responsabilité du geste chirurgical dans la genèse des séquelles. »⁴².

Plus récemment, J.-C. Talmant affirme : « il ne faut plus se voiler la face : l'indispensable traitement chirurgical est la principale cause des troubles de croissance faciale, par la compression maxillaire et nasale souvent trop précoce qu'il entraîne, les déformations anatomiques qu'il laisse, la fibrose cicatricielle, certes inévitable, mais qu'il majore par certains choix, et les dysfonctions qu'il installe : ventilation orale et mastication en inversion d'articulé. La grande variabilité des séquelles d'une équipe à l'autre est un indice très révélateur du fait que tout cela n'est pas inéluctable. »⁴⁷

Si la chirurgie primaire aura donc des effets positifs immédiats, elle aura également une influence sur la croissance cranio-faciale, pas toujours favorable. Les effets à long terme dépendent en grande partie de la qualité de la chirurgie primaire, qui pourra avoir des conséquences néfastes sur différents plans anatomiques et fonctionnels³².

Le but de ce chapitre n'est pas de prendre partie pour une technique ou un protocole en particulier, mais de faire le point à la fois sur les techniques les plus employées à ce jour et sur les derniers écrits relatifs aux dernières recherches en la matière. Pour ne pas surcharger cette partie, nous n'aborderons que la chirurgie et les séquelles des fentes retenues pour la partie pratique (fentes incomplètes) et nous détaillerons plus précisément la technique de véloplastie intravélaire qui fait l'objet de ce mémoire.

2.1 LA FERMETURE DE LA LEVRE : LA CHEÏLOPLASTIE PRIMAIRE

L'âge de cette intervention est très variable d'une équipe à l'autre, allant de 48 h après la naissance à 6 mois². Elle peut être réalisée seule ou associée à un autre geste chirurgical (véloplastie), et ce en fonction

² TALMANT, J.-C., TALMANT, J.-CH, LUMINEAU, J.-P., *Fentes labiales et palatines. Traitement primaire*, EMC, 2011

³² RIOUX, 2012, op. cit., p. 49

⁴² BENATEAU, H., *Les séquelles des fentes labioalvéolopalatovélares indissociables du traitement primaire*, Vol 108 - N°4 - septembre 2007, p. 251-390

⁴⁷ TALMANT, J.-C., TALMANT, J.-C., LUMINEAU, J.-P., *Traitement chirurgical secondaire des fentes labio-alvéolo-palatines*, EMC, 2012

du choix de l'équipe chirurgicale, toujours dans le but de répondre à une logique anatomique et fonctionnelle.

C'est l'un des choix les plus déterminants pour le résultat final, reflétant le choix d'une priorité pour le chirurgien et son équipe : celle de l'acceptation du handicap par les parents et celle donnée à l'enfant pour une réparation plus ambitieuse et plus fonctionnelle.

En effet, pour les partisans de la chirurgie précoce, celle-ci permettrait à la mère d'accepter le handicap de l'enfant, en lui donnant la possibilité de sortir de la maternité avec un bébé « réparé ». Pour les autres, opposés à cette chirurgie néonatale, il ne faut pas oublier qui est le patient et quel est le résultat final souhaité, car la chirurgie, dans les 3 premières semaines de vie, n'aurait que la justification de répondre au désarroi des parents².

Des études ont été réalisées sur l'impact d'une chirurgie précoce :

- **Royaume-Uni (1998)⁴¹** : audit des équipes du Royaume-Uni en comparaison des résultats obtenus par les équipes scandinaves et néerlandaises. Les conclusions sont que les résultats sur l'occlusion dentaire sont moins bons quand la chirurgie labiale est effectuée dans les premières 48 heures plutôt qu'après la 4ème semaine. Une autre enquête de 2004, toujours au Royaume-Uni a confirmé les mauvais résultats de la chirurgie précoce, et a eu pour conséquence de décaler cette chirurgie au plus tôt au 3ème mois de vie.
- **Etude internationale (1987) de Ross⁴¹**: 538 cas de fentes unilatérales totales suivis de la naissance à l'âge adulte dans 15 centres mondiaux réputés. Une des conclusions de cette étude serait l'impact néfaste de la chirurgie avant 4 mois sur la croissance antérieure du maxillaire.
- **Brusati (2008)⁸⁸, Congrès de l'International Cleft Lip and Palate Foundation (ICPF)** : comparaison de fentes unilatérales sur le long terme avec l'équipe d'Oslo (Äbyholm). De cette étude ressort que pour certains cas, la première opération avant 4 mois ou l'agénésie de l'incisive latérale aurait influencé défavorablement la croissance faciale.
- En 2010, suite à une étude menée sur 983 nouveaux-nés opérés dans les 30 premiers jours de vie, et plus précisément sur le suivi de 32 cas de fentes unilatérales totales, P. Pellerin et coll. concluent que la chirurgie néonatale apporte aux familles et au patient des bénéfices la justifiant. Aucune complication vitale et seulement 4 patients ont bénéficié d'une chirurgie orthognatique, avec un bénéfice psychologique important pour la famille.

Compte tenu de la variabilité des études et de leurs critères « aucun fait établi ne justifie aujourd'hui le choix préférentiel d'une opération néonatale et il reste à démontrer que, pour l'enfant, tous les protocoles se valent »².

De son côté Chancholle, indique qu'il est nécessaire d'opérer « au plus tôt » et qu'il est possible de le faire à condition de réunir les conditions suivantes : 37 semaines de grossesse, au moins 2,5 kilos, taux de bilirubine inférieur à 100 mg par litre, pas d'infection constatée. Il se base sur une expérience de 200 cas

⁴¹ ROSS, R.B., *Treatments variables affecting facial growth in complete unilateral cleft lip and palate*, 1987

⁸⁸ MEAZZINI MC, and coll., *A cephalometric intercentercomparison of patients with unilateral cleft lip and palate : analysis at 5 ans 10 years of AGE and long term*, *Cleft Palate Cranofac J*, 2008

en 13 ans et sur le fait que d'autres avant lui comme Sanu Desai, de Stoke Mandeville, Millard, Stricker et Raphaël en France étaient arrivés à cette même conclusion.

Pourquoi ? « Parce qu'ils ont compris qu'il fallait unir au moins partiellement les tissus divisés pour modeler au plus tôt et « intercepter » des déformations ostéo-cartilagineuses évolutives. Peut-être aussi ont-ils perçu l'angoissante attente des parents, pour qui, à ce moment-là, l'apparence de l'enfant passe avant tout, bien avant la parole qui peut attendre, peu mais un peu, alors que l'apparence n'attend pas⁶⁴. »

Pour ce qui est des techniques employées, elles sont elles aussi nombreuses et variées, en fonction des gestes propres au chirurgien, de la forme de la fente et de sa sévérité. Les techniques peuvent se regrouper sous trois grandes techniques que sont celles de Tennison, Millard ou les techniques de type vertical.

La prise en charge primaire de la fente labiale est donc cruciale. De sa qualité dépendra le résultat esthétique, l'aspect des cicatrices, de l'arc de cupidon et de la ligne cutanéomuqueuse.

2.2 LA FERMETURE DU VOILE : LA VELOPLASTIE INTRAVÉLAIRE

La fermeture chirurgicale de la fente vélaire, par la reconstruction musculaire du voile, doit permettre l'apparition d'une bonne fonction vélopharyngée, nécessaire à la phonation, la déglutition, la ventilation et l'audition.

La technique de véloplastie intravélaire est présentée par Kriens en 1967, puis reprise et modifiée par Sommerlad. Talmant l'a introduite en France. Elle est actuellement utilisée dans de nombreux hôpitaux et notamment celui des Hôpitaux Pédiatriques de Nice.

Certaines techniques, proches, mais toutefois différentes de celle de Sommerlad, sont qualifiées de véloplastie intravélaire dans la littérature, rendant les comparaisons des résultats difficiles. Andrades et Shell ont ainsi proposé trois types de véloplasties intravélaire¹¹⁶.

Cette technique « semble être la plus anatomique des réparations »⁹, car la mauvaise orientation des muscles (antéropostérieure), due à la fente, sera corrigée et normalisée par une orientation transversale, permettant l'amélioration des mouvements d'élévation et de recul du voile.

Son principe est une dissection des muscles élévateurs et tenseurs du voile, à partir d'une incision du bord interne du voile du palais. Ces muscles sont libérés de la muqueuse nasale et palatine et désinsérés du bord postérieur des lames. La rotation de l'élévateur peut être obtenue et reconstitue le diaphragme (Fig. 43).

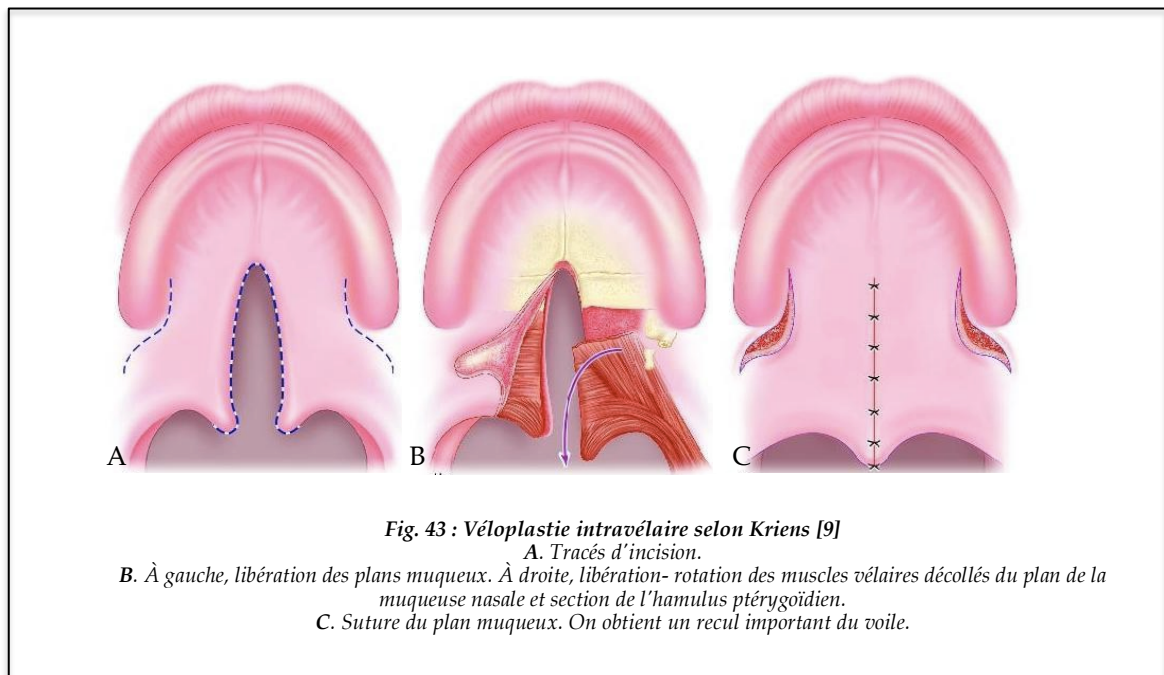
Cette dissection change radicalement les capacités du voile qui s'allonge dans les mois qui suivent et s'élève beaucoup mieux⁶⁷. De plus, grâce à la reprise de la fonction vélopharyngée, une horizontalisation des lames palatines s'effectue environ 6 mois après l'intervention¹¹⁴.

⁹ PAVY, B., VACHER, C., VENDROUX, J., SMARRITO, S., *Fentes labiales et palatines, traitement primaire*, EMC, 1998

⁶⁷ GBAGUIDI, and coll., *Les pharyngoplasties dans le traitement de l'insuffisance vélo-pharyngée des fentes palatines*, Rééd. ortho, 2003, n° 216, pages 67 à 79

¹¹⁴ BENATEAU, H., and coll., 2007, op. cit., p. 46

¹¹⁶ ANDRADES P. and coll., *The importance of radical intravelar veloplasty during two-flap palatoplasty*, *Plast Reconstr Surg.*, 2008



TECHNIQUE DE VELOPLASTIE INTRAVELAIRE (décrite par Sommerlad et reprise par Talmant²)

Une infiltration de Xylocaïne® adrénalinée à 1 % permettra de décoller la fibromuqueuse des lames palatines de chaque côté et facilitera la dissection intravelaire.

L'incision vélaire à la jonction des muqueuses nasale et orale est prolongée en avant sur les lames palatines en incisant sur le versant fibromuqueux et en arrière sur la face interne de l'hémi-luette dont on excise un étroit triangle muqueux interne à base inférieure. Il est nécessaire de respecter les piliers postérieurs.

Talmant indique que « prolonger l'incision selon la technique de San Venero Rosselli reprise par Delaire et les suturer en arrière de la luette crée un prolongement vélaire qui est plus nocif qu'utile ». Son équipe a donc abandonné ce geste depuis plus de 10 ans, car il donne un arc vélaire postérieur cicatriciel et rigide qui descend bas en arrière du voile, gênant alors la ventilation nasale et l'ascension du voile.

La dissection commence sur les lames palatines par le soulèvement, au moyen de deux syndesmotomes contre-coudés, de la fibromuqueuse vers l'arcade alvéolaire tout d'abord puis vers le bord postérieur des lames osseuses. Le pédicule palatin postérieur est isolé et étiré. En arrière de celui-ci, le décolleur va abaisser le périoste de la face interne de la ptérygoïde. Vers l'avant, la muqueuse nasale sera soulevée des lames palatines. Puis, en arrière de la tubérosité, le décolleur va rompre les tractus fibreux verticaux (en arrière du pédicule palatin) favorisant l'excursion de la fibromuqueuse vers la ligne médiane. Est ainsi dégagée l'insertion terminale sur la lame palatine de l'élévateur du voile, l'aponévrose du tenseur du voile et le crochet de l'aile interne de la ptérygoïde. Le soulèvement du plan glandulaire oral permet d'exposer la face superficielle de l'élévateur du voile.

Selon Talmant², « le tenseur du voile ne doit pas, [...] être sectionné comme le fait Sommerlad, mais il peut être étiré par peignage au décolleur et au bistouri, ce qui préserve son rôle d'abaisseur du voile tout en améliorant l'excursion de la muqueuse nasale vers la ligne médiane. Le crochet de l'aile interne est parfois

² TALMANT, J.-C., 2011, op. cit., p. 50

fléchi pour réduire la tension transversale dans les fentes très larges. Après préparation identique du côté opposé, le plan nasal est suturé par points inversés. »

Les muscles élévateur et palatopharyngien sont alors soulevés d'avant en arrière du plan nasal et le long de la ligne médiane, les tissus sous-muqueux sont intacts. Latéralement, la libération est poussée loin jusqu'à la paroi latéropharyngée d'où l'on voit émerger le corps musculaire tubulaire de l'élévateur qui est le plus profond. Cette libération permet une transposition postérieure du corps musculaire d'au moins 15 mm, ainsi que la reconstruction d'un anneau musculaire élévateur transversal, libre de tout ancrage osseux. Les muscles sont suturés et attachés à la muqueuse nasale en avant de la luette. La dissection est sécurisée par l'emprisonnement des muscles entre les deux plans muqueux par des points de capiton.

La véloplastie intravélaire peut être réalisée pour la fermeture primaire des fentes vélaire, vélopalatines ou labio-maxillo-palatines totales² (premier temps de la fermeture). Même chose pour les fentes sous-muqueuses, car la disposition des muscles est identique à celle dans les fentes totales, avec des muscles élévateurs qui s'attachent aux berges osseuses de la fente palatine.

La véloplastie intravélaire de Sommerlad permettra une élévation et un recul du voile satisfaisants, avec la reconstruction d'un anneau musculaire très postérieur.

2.3 LA FERMETURE DU PALAIS OSSEUX

La fermeture du palais osseux doit permettre de redonner une étanchéité entre la cavité buccale et nasale, tout en tenant compte des fonctions physiologiques.

La chronologie du protocole de prise en charge de la fente palatine est toujours débattue et les avis sont partagés entre une **fermeture en deux temps opératoires** (voile dans un premier temps avec véloplastie, puis palais quelques mois après) ou en **un seul temps opératoire** (voile et palais).

En 2000, l'enquête Eurocleft indiquait, pour les fentes labio-alvéolo-palato-vélaire complètes, que 42,8 % des chirurgiens réalisaient la fermeture du palais dur et du palais mou en un seul temps (après fermeture préalable de la fente labiale) contre 15,3 % en deux temps.

Toutefois une tendance actuelle se dessine vers une chirurgie en deux temps³⁴.

Pourquoi en 2 temps ?

Car très souvent, lorsque le voile du palais est fermé dans un premier temps (entre 6 et 9 mois) par une véloplastie intravélaire de type Sommerlad, la fente résiduelle du palais osseux au cours de l'année suivante peut se réduire au point que sa fermeture soit toujours possible en deux plans, sans lambeau vomérien et sans zone osseuse dénudée, permettant de ne pas avoir de fistules et de cicatrices gênantes pour la croissance à 18 mois² (Fig. 44). Cette technique en deux plans, employée par J.C. Talmant, n'est pas la plus fréquente (cf paragraphe suivant).

² TALMANT, J.-C., 2011, op. cit., p. 50

³⁴ RAOUL, G., FERRI, J., *Les fistules palatines résiduelles dans les séquelles de fentes labioalvéolopalato-vélaire*, Revue Stom Chir MF, Vol 108, N° 4, 2007, pp. 321-328

Dans les cas de fentes très larges, où la fente résiduelle peut atteindre plus de 12 mm de largeur, il est prudent d'attendre au moins six mois de plus et au maximum un an, pour qu'elle continue à se réduire, et repousser la fermeture du palais vers 2 ans pour bénéficier de la croissance intensive du maxillaire à cette période. A ce sujet, J.-C Talmant indique « qu'un certain nombre de précautions et d'astuces aident à la fermeture de fentes larges de 10 à 14 mm ou de fentes où les lames palatines sont très verticales avec une berge médiane inaccessible »².

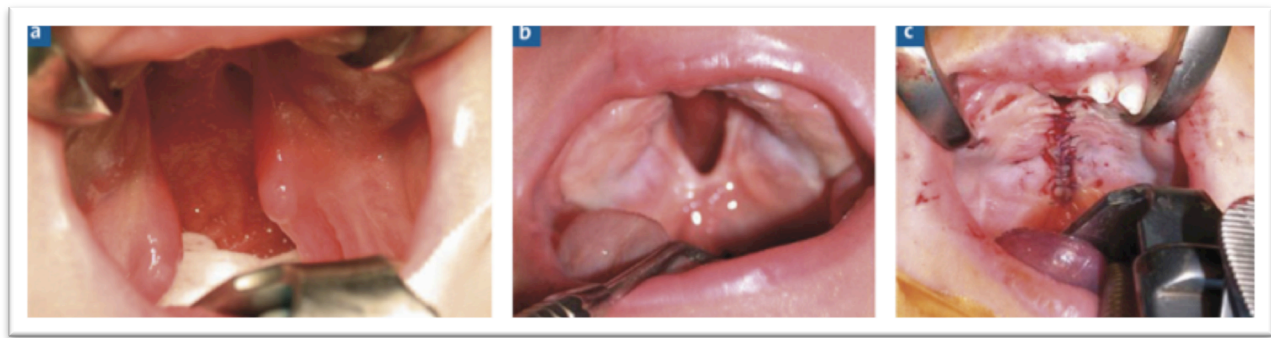


Fig. : 44: Fente palatovélaire large. Fermeture en 2 temps. .a. A 6 mois, au moment de la fermeture par véloplastie intravélaire (VIV). b. A 1 an, 6 mois après la VIV > observation de l'horizontalisation des lames palatines et du rapprochement spontané des berges de la fente palatin. c. Fermeture palatine à 13 mois, sans zones osseuses dénudées latéralement.

M.-P. Vazquez et coll.¹¹⁴ approuvent cette fermeture en deux temps indiquant que c'est le **rapprochement des berges** qui permet une meilleure fermeture, sans laisser de zones latérales **osseuses dénudées**, et une **cicatrice médiane de bonne qualité**.

Quelles sont les autres techniques de fermeture du palais osseux² ?

Les autres techniques de fermeture du palais osseux, dites « classiques », sont encore très largement répandues, malgré leurs conséquences cicatricielles² :

- **Les techniques à lambeaux de fibromuqueuse** : techniques de Veau, Wardill, Killner ou Langendek par translation en dedans et en arrière de la fibromuqueuse des lames palatines qui restent alors dénudées après suture médiane. Elles laissent pour de nombreux auteurs, le long de l'arcade, des cicatrices « rétractiles et néfastes » avec des « séquelles constantes et bien connues »². Le décollement de la fibromuqueuse palatine du maxillaire est, pour certains, responsable des troubles de la croissance maxillaire. En effet, ce décollement va l'empêcher de jouer son rôle dans la croissance verticale et transversale de la voûte et gêner la fonction linguale. Cette technique de fermeture s'emploie dans les fermetures en un seul temps opératoire, associée ou non à une véloplastie intravélaire (Fig. 45) ou dans les fermetures en deux temps (Fig. 46).
- **Le lambeau vomérien** : fermeture du palais osseux sans décollement de la fibromuqueuse en un seul plan par lambeau vomérien. La cicatrisation secondaire du lambeau provoquera l'apparition fréquente de fistules (10 à 30%). Certains comme Delaire condamnent cette technique, d'autres indiquent de très bons résultats de la croissance maxillaire (Åbyholm, Oslo)

² TALMANT, J.-C., 2011, op. cit., p. 50

¹¹⁴ BENATEAU, H., and coll., 2007, op. cit., p. 46

- **La greffe de périoste tibial** : permettant également le non décollement de la fibromuqueuse palatine, cette technique propose la fermeture de la fente par une greffe de périoste tibial. Technique qui laisse également des séquelles avec 8% de fistules, 60% de petits maxillaires, 14% et 37% d'ostéotomie respectivement dans les fentes uni et bilatérales. Les conclusions, pour certains auteurs, sont que la trajectoire de croissance des enfants opérés avec cette technique est imprévisible et anormale, avec de plus une longue cicatrice gênante, notamment pour la fille, du fait du prélèvement tibial.

Sur ces techniques et notamment sur celle avec décollement de la fibromuqueuse palatine, Talmant² indique qu'elles laissent l'os dénudé latéralement et qu'elles sont suivies d'une épithélialisation secondaire laissant pour toute la vie des cicatrices importantes. Ne plus les employer, c'est se donner le maximum de chance de préserver une largeur optimale du palais osseux et du plancher des fosses nasales.

La conséquence sera « un rétrécissement secondaire des fosses nasales retentissant sur la fonction respiratoire, une position basse de la langue générée par le comblement de la voûte palatine et la respiration buccale, un hypodéveloppement du maxillaire aboutissant progressivement à une dysmorphose dentosquelettique de classe III par endorétro-brachymaxillie ».¹²¹

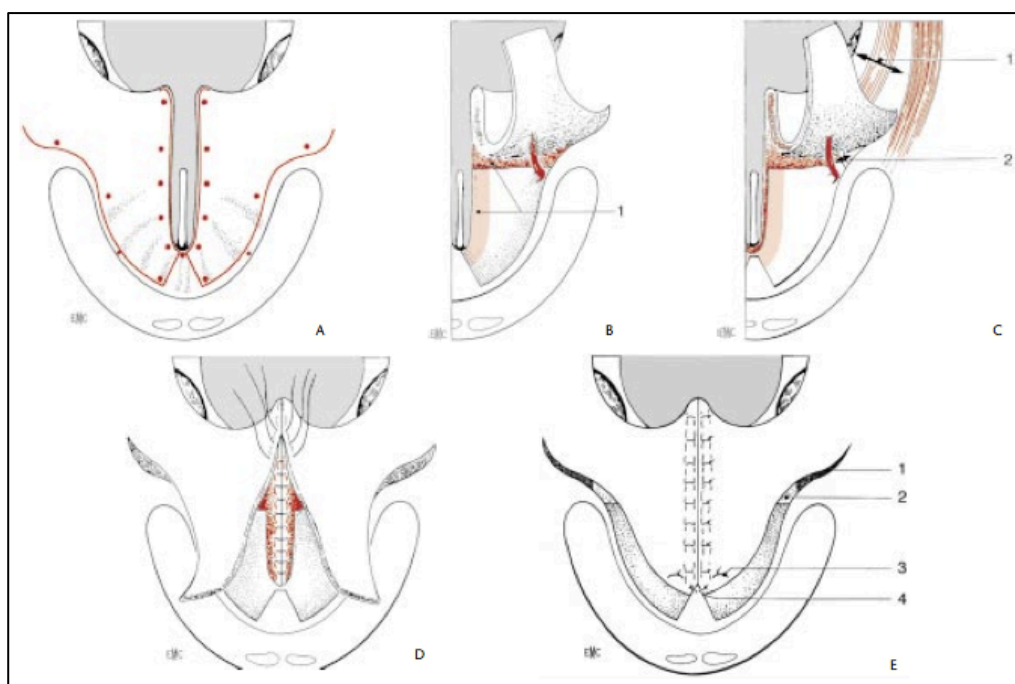
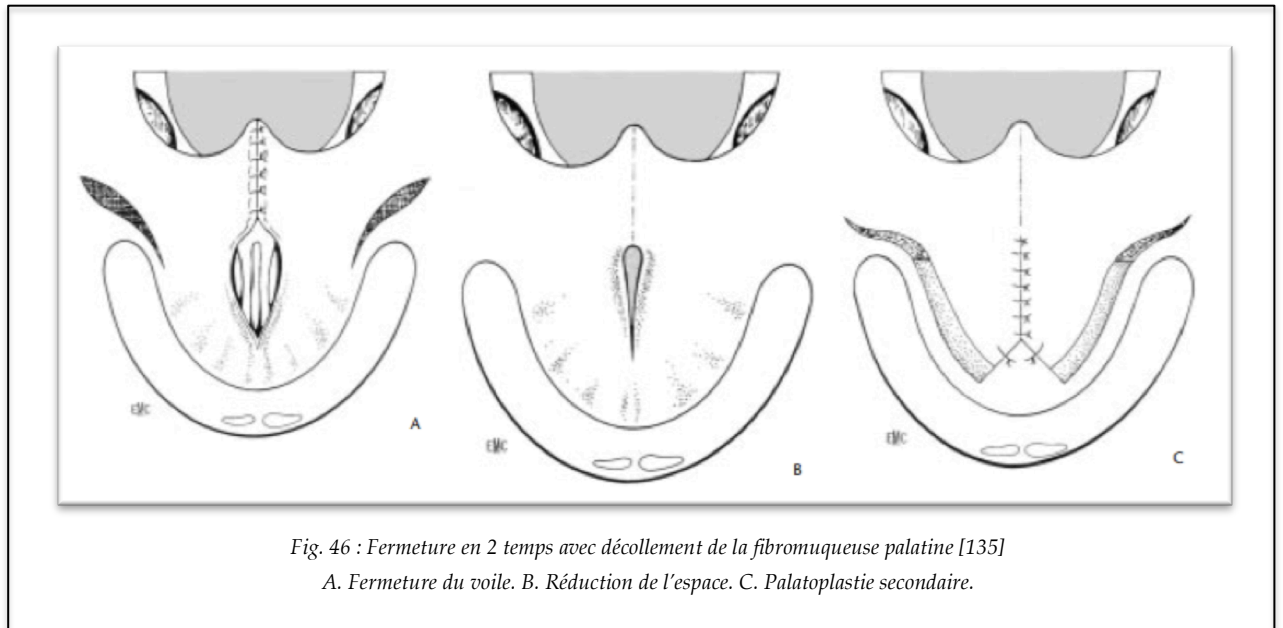


Fig. 45 : Technique de fermeture en un seul temps, sans véloplastie intravélaire, technique de Wardill VY [135]

- A. Tracé de l'incision respectant un intervalle d'au moins 5 mm avec la gencive.
 B. Désinsertion musculoaponévrotique de la lame palatine, libération de l'artère palatine, décollement du versant nasal.
 C.1. Section de l'aponévrose latéropharyngée en dedans du constricteur supérieur du pharynx. 2. Fracture-résection de l'hamulus.
 D. Suture du plan nasal d'avant en arrière.
 E. Aspect en fin d'intervention

² TALMANT, J.-C., 2011, op. cit., p. 50

¹²¹ MERCIER, J., *Traitement des fentes congénitales labio-alvéolo-maxillaires et vélopalatines*, EMC, 1998



Suite à la chirurgie primaire, quelle est la surveillance immédiate ?

Lors de la consultation postopératoire suite à la fermeture du voile et/ou du palais osseux, il sera important de vérifier la présence d'une **ventilation nasale**, notamment pendant le sommeil avec une **bonne posture de linguale** contre le palais.

Le rétrécissement de la fente résiduelle du palais osseux est parfois déjà important et autorise à prévoir sa fermeture dès le 14^e mois au lieu du 18^e mois habituel.

Par la suite, il sera important de surveiller régulièrement les tympans, notamment pour contrôler la fréquence des otites séromuqueuses et la mise en place de l'articulation, de la parole et du langage.

3. L'APPORT DE LA VELOPLASTIE INTRAVÉLAIRE : VERS UNE DIMINUTION DES CHIRURGIES SECONDAIRES ?

La véloplastie intravélaire (avec la chéïlorhinoseptoplastie primaire et la fermeture palatine sans lambeaux de fibromuqueuse palatine et sans zones osseuses dénudées) fait partie des trois apports récents dans la prise en charge initiale des fentes faciales, permettant de réduire significativement leurs séquelles⁴².

Il est cependant très complexe de déterminer de façon précise le taux d'IVP et le pourcentage de patients qui devront subir une chirurgie secondaire pour savoir si ces nouvelles chirurgies, et notamment la véloplastie intravélaire, ont fait diminuer le taux de chirurgie secondaire, car ces résultats dépendent de facteurs très variables d'une équipe à une autre : critères d'inclusion et d'exclusion des patients évalués, préconisations de chaque équipe, protocole et chirurgie employés, niveau de maîtrise du chirurgien, suivi

⁴² BENATEAU, H., Les séquelles des fentes labioalvéolopalatovélaires indissociables du traitement primaire, Vol 108 - N°4 - septembre 2007, p. 251-390

post opératoire du patient. En effet en matière de fente, « le résultat à long terme ne dépend pas de la seule pertinence d'un protocole, mais découle de l'action conjuguée des trois acteurs que sont : **la fente, l'enfant et le chirurgien.** »³⁹

Ces trois variables vont venir imprimer à la trajectoire du résultat final leur propre empreinte et la faire varier de manière si imbriquée qu'il est de ce fait complexe de déterminer la reproductibilité d'une prise en charge.

Comme on l'a vu précédemment, la variabilité anatomique de la fente va impacter la croissance maxillaire, souvent de façon imprévisible, associée à un mode de croissance de l'enfant inscrit dans son morphotype familial qui lui sera plus ou moins favorable (hérédité familiale à une croissance faciale de type classe III) et/ou à un mauvais terrain cicatriciel. A cela se rajoute la qualité du protocole chirurgical qui reste encore aujourd'hui confronté à une controverse sur les modalités de réparation des fentes.

Il est donc difficile de faire la part des choses entre l'action conjuguée du degré des dysfonctions, du polymorphisme initial des fentes, des potentialités de croissance variables d'un individu à l'autre, du protocole chirurgical et du traitement orthopédique⁴.

Autre facteur pouvant également faire augmenter le taux de chirurgie secondaire : depuis quelques années, les critères sociaux ont évolué conduisant le patient à souhaiter non plus une intelligibilité correcte mais parfaite, conduisant à la réalisation de chirurgie secondaire, même lorsque la déperdition nasale ne gêne pas l'intelligibilité du discours⁴⁴.

De ce fait, en fonction des critères retenus et des séries de patients évalués, la nécessité d'une chirurgie secondaire pour la correction d'une IVP va varier de 10 à 43 %⁴⁴. Enemark et al.⁴³ indiquent 23 % de pharyngoplasties dans une étude sur le long terme de 57 patients⁴³, alors que Malek et al.⁴⁶ trouvent 16,2 %, en précisant qu'avec le temps, les protocoles chirurgicaux ont évolué. Une autre étude réalisée entre 1990 et 2006 indique la réalisation de 138 pharyngoplasties en chirurgie secondaire, soit un taux d'environ 12 %⁴⁴.

Plusieurs études ont été réalisées sur l'amélioration de la phonation suite à une véloplastie intravélaire en chirurgie primaire pour les fentes vélopalatines, par comparaison à des enfants ayant eu une palatoplastie de type uranostaphylorrhaphie. L'étude de Witt et al.¹³⁷ (comparaison de 14 enfants avec VIV et 14 enfants sans VIV) conclue à une absence de bénéfice pour les enfants ayant eu une VIV. Ces résultats sont très différents de ceux évoqués par Andrades and coll.¹¹⁶ (avec 81,9 % de phonations satisfaisantes) ou Sommerlad lui même, qui indique de bien meilleurs résultats, avec une importante diminution de l'insuffisance vélopharyngée. Son taux de VPP affiché est de 4,6 %⁴⁰, taux le plus faible en comparaison des autres techniques employées en chirurgie primaire¹³⁸ :

⁴ NOIRRIE, E. and coll., 2008, op.cit., p 29

³⁹ RAPHAËL B. and coll., 2002, op. cit., p. 46

⁴⁰ SOMMERLAD, B.C., *A technique for cleft palate repair*, Plast. Reconstr. Surg., 2003

⁴³ ENEMARK, H. and coll., I., *Evaluation of unilateral cleft lip and palate treatment : long term results*, 1990

⁴⁴ VAZQUEZ, M.-P, and coll., *Les séquelles vélopharyngées dans les fentes labioalvéoloplatovélaires. Véloplasties et pharyngoplasties par lambeau pharyngé à pédicule supérieur ou inférieur*, Vol 108 - N°4, 2007, p. 251-390

⁴⁶ MALEK, R., *Cleft Lip and Palate : lesions, pathophysiology and primary treatment*, MALEK R, editor, Londres : Martin Dunitz Ltd; 200, p. 151-152

¹¹⁶ ANDRADES P. and coll., 2008, op. cit., p. 52

¹³⁷ WITT PD, *Long-term stability of postpalatoplasty perceptual speech ratings : a prospective study*, Ann Plast Surg.,1999

¹³⁸ AIK-MING LÉOW and coll., *Palatoplasty : Evolution and Controversies*, Chang Gung Med J, 2008

Table 1. Influence of Surgical Techniques and Timing for Palatoplasty on Velopharyngeal Insufficiency		
Technique	Age at palatoplasty	Incidence of VPI (%) (Secondary Velopharyngeal Surgery)
(Marrinan EM et al)		
von Langenbeck palatoplasty	8 months to > 16 months	14%
VY pushback palatoplasty	8 months to > 16 months	15%
(Salyer KE et al)		
Two flap palatoplasty	before 12 months	8.92%
VY pushback palatoplasty	before 12 months	13%
(D LaRossa et al)		
Furlow Z palatoplasty	10 months	6.5%
(Sommerlad BC)		
Intravelar veloplasty	before 12 months	4.6%

Fig. 47 : Taux de chirurgie secondaire (Secondary Velopharyngeal Surgery) en fonction des techniques de chirurgie primaire employées [138]

La véloplastie intravélaire est pourtant préconisée par la majorité des auteurs dans la fermeture des fentes vélopalatines, car elle permet, en théorie, d'améliorer l'élévation et le recul du voile et la restauration du muscle palatopharyngien, d'étirer le voile dans une bonne position, avec une forme et une taille qui permet l'occlusion vélopharyngée. Elle permet donc de repositionner les structures de façon anatomique réduisant les incompétences vélopharyngées et les otites séromuqueuses (par dysfonctionnement tubaire).

Pour J.-C. Talmant ⁴⁷ « la qualité fonctionnelle des résultats actuels de la véloplastie intravélaire dans des mains expérimentées signe le probable et souhaitable recul de ces pharyngoplasties à lambeaux pharyngés, dont on peut légitimement penser qu'elles ne garderont qu'une justification de dernier recours, essentiellement dans les insuffisances vélaire syndromiques avec hypotonie sévère, comme celle du syndrome vélo-cardio-facial ».

Mais de façon générale, « meilleure est la prise en charge primaire, moins fréquents et moins marqués seront à la fois les troubles fonctionnels et les déformations secondaires. »³²

Une technique parfaite de fermeture primaire d'une fente vélopalatine, reconstituant l'anomalie normale des muscles vélaire, doit permettre de réduire au maximum le taux des insuffisances vélopharyngées⁴⁴.

Ceci étant, même si la VIV est actuellement la technique de fermeture primaire préférée par les auteurs, cette seule technique est insuffisante pour obtenir une phonation normale dans tous les cas. « Le meilleur critère est l'apprentissage de la chirurgie primaire du voile au sein d'une équipe spécialisée. La meilleure technique est souvent celle que l'on maîtrise le mieux et pour laquelle l'expérience et l'expertise permettent d'adapter les acquis à toutes les formes anatomo-cliniques ».

La connaissance des techniques de pharyngoplastie reste donc indispensable.

³² RIOUX, E. and coll., 2012, op. cit., p. 49

⁴⁷ TALMANT, J.-C., 2012, op. cit., p. 50

II. LES SEQUELLES DES FENTES LABIO-ALVEOLO-PALATO-VELAIRES

1. LES SEQUELLES VELOPHARYNGEES : L'INSUFFISANCE VELOPHARYNGEE

Plus de 40 techniques ont été proposées à travers les décennies pour restaurer la compétence vélopharyngée et limiter la déperdition nasale. Aujourd'hui, la tendance est d'être le moins invasif possible avec une adaptation de la technique à la physiologie du sphincter vélopharyngé. Il existe toutefois des techniques plus employées que d'autres comme la vélopharyngoplastie par lambeau pharyngé postérieur à pédicule supérieur et la sphinctéroplastie (et ses variantes).¹¹

1.1 QUELLE CHIRURGIE CHOISIR ?

L'insuffisance vélopharyngée peut apparaître malgré une excellente chirurgie primaire. Certains voiles, bien opérés restent trop courts avec une distance vélopharyngée trop importante, d'autres malgré une bonne longueur sont hypotoniques (notamment dans les syndromes malformatifs).

Aussi, cette chirurgie doit être proposée alors qu'une rééducation orthophonique a été menée de manière efficace pendant plusieurs mois et qu'elle ne progresse pas, avec une déperdition constante, audible, gênante et des phénomènes compensatoires installés⁴⁴. D'autres la proposent à partir d'une classification IIB (classification de Borel-Maisonny)¹⁶.

Elle doit idéalement être réalisée avant l'entrée au CP, car après 7-8 ans, les capacités naturelles d'apprentissage dans le domaine du langage sont beaucoup moins performantes et l'enfant doit affronter une vie scolaire et sociale plus exigeante qu'auparavant. Néanmoins, cette chirurgie reste utile, même chez l'adulte. Une étude réalisée en 2006, indique une moyenne d'âge de 5,8 ans⁴⁴.

Une quarantaine de techniques chirurgicales ont été décrites dans le traitement de l'insuffisance vélopharyngée, dont plusieurs sont des variations de techniques originales, la volonté étant actuellement de choisir ou développer des techniques « les plus adaptées à la physiologie du sphincter vélopharyngé »¹¹ tout en étant peu invasives.

Garabédian et coll. (2009)¹⁶ indiquent qu'en théorie, le choix de la technique chirurgicale devrait être conditionné par le type d'insuffisance vélopalatine identifié lors du bilan. En effet, « si le choix de la chirurgie se fait en fonction de la physiopathologie de l'IVP, les résultats sur la phonation sont meilleurs »⁶⁷. Ce point de vue est évidemment partagé par de nombreux auteurs, qui indiquent qu'il n'y a pas de chirurgie supérieure à une autre ou de chirurgie unique pour tous les cas d'IVP, mais une chirurgie adaptée au mode de fonctionnement du sphincter vélopharyngé évalué en pré-opératoire. Ces auteurs ont donc proposé des chirurgies secondaires à effectuer en fonction du type de fermeture vélopharyngé observé. Une synthèse de ces propositions est donnée ci-dessous par l'équipe de

¹¹ NAIMAN, A.-N, 2006, op.cit., p 15

¹⁶ GARABEDIAN, E.N. and coll., 2009, op. cit., p. 17

⁴⁴ VAZQUEZ, M.-P, and coll., 2007, op. cit., p. 58

⁶⁷ GBAGUIDI, and coll, 2003, op. cit., p. 52

Devauchelle et coll. suite aux travaux en collaboration avec l'équipe de M.-P. Vazquez (schéma ci-dessous)^{11,47,16} :

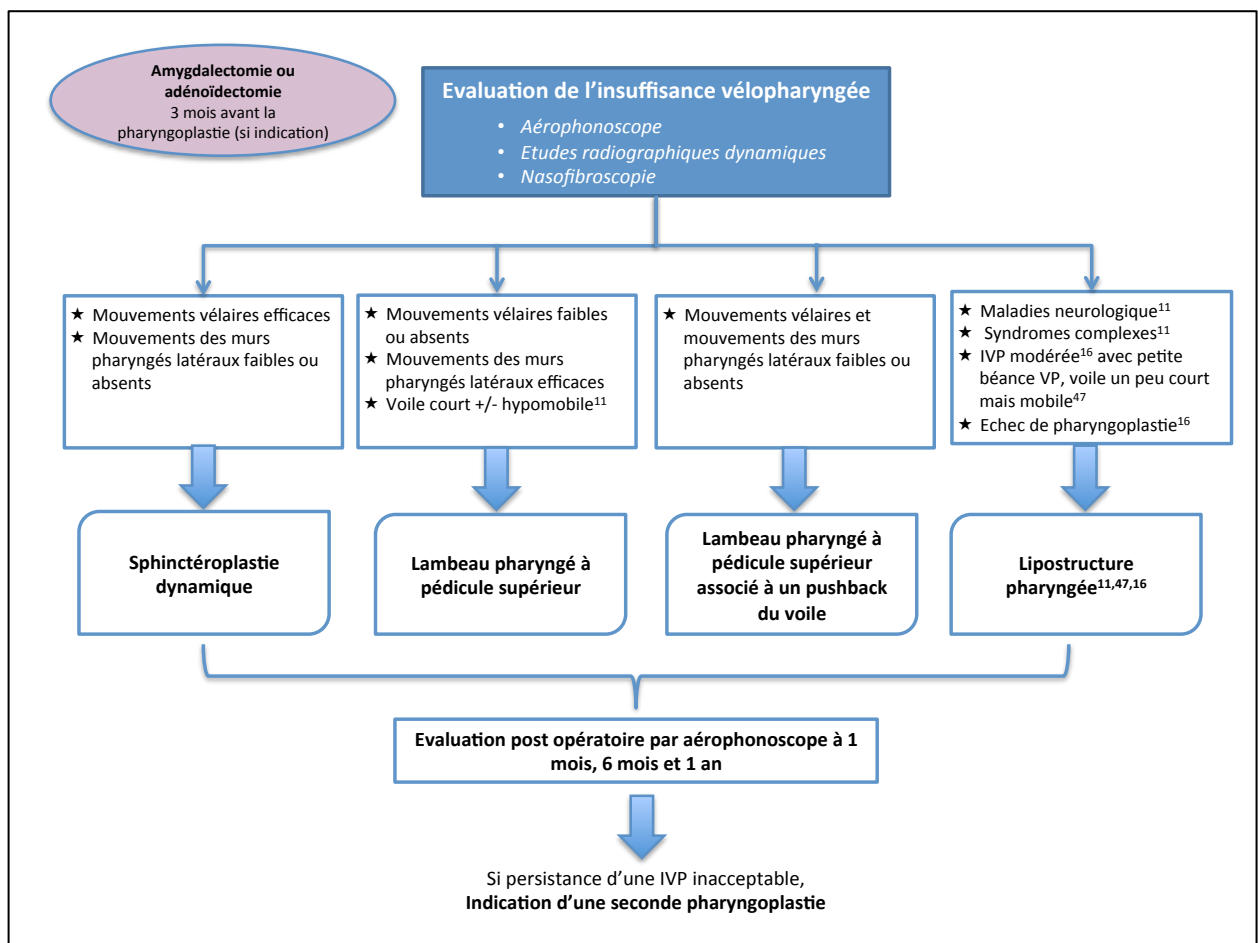


Fig. 48 : Algorithme de prise en charge des insuffisances vélopharyngées dans les séquelles de fente palatines. Réadaptation du schéma initial de B. Devauchelle et coll. (2003). Les numéros annotés correspondent aux compléments repris dans les travaux de Naiman et Disant (2006), Garabédian et coll. (2009) et J.-C. Talmant (2012).

N'ont pas été indiquées dans ce schéma, car peu utilisées, la véloplastie intravélaire secondaire ou la véloplastie d'allongement (selon Furlow) qui peuvent être proposées selon les cas (voir page suivante).

Pourtant, en pratique, les auteurs indiquent réaliser les interventions avec lesquelles ils sont « confortables » : vélopharyngoplastie avec lambeau pharyngé postérieur et sphinctéroplastie sont alors, à ce jour, les techniques les plus utilisées, avec également la véloplastie intravélaire ou d'allongement de Furlow ou l'injection de graisse dans la paroi postérieure du pharynx.

¹¹ NAIMAN, A.-N, 2006, op.cit., p 15

¹⁶ GARABEDIAN, E.N. and coll., 2009, op. cit., p. 17

⁴⁷ TALMANT, J.-C., 2012, op. cit., p. 50

1.2 DESCRIPTION DES INTERVENTIONS EN CHIRURGIE SECONDAIRE

1.2.1 LES VELOPLASTIES

A. LA VELOPLASTIE INTRAVÉLAIRE SECONDAIRE⁴⁴

La véloplastie intravélaire secondaire doit être privilégiée le plus souvent possible, lorsqu'elle n'a pas été réalisée ou réalisée de manière incomplète, ce qui n'est pas rare dans la mesure où « la dissection musculaire radicale, telle que pratiquée par Sommerlad n'est pas encore rentrée dans les habitudes. »⁴⁷. Elle doit donc être réservée aux patients qui n'ont pas eu une dissection ou une suture musculaire suffisante en chirurgie primaire.

Si elle permet une réorientation et un rétropositionnement des muscles du voile, elle peut ne pas corriger totalement l'IVP. Sommerlad and coll. indiquent d'ailleurs 12% d'indications de pharyngoplasties suite à une véloplastie intravélaire secondaire. En effet, l'utilisation de cette technique ne compromet pas le recours ultérieur à une pharyngoplastie ou une sphinctéroplastie dans le cas de mauvais résultats.

B. LA VELOPLASTIE D'ALLONGEMENT SELON FURLOW^{16,47,44}

Elle permet un allongement du voile par la réalisation d'une plastie en Z et la reconstruction d'un anneau musculaire postérieur, mais elle est de réalisation plus difficile en cas d'antécédent de chirurgie vélaire ou de voile scléreux. Elle peut être réalisée aussi lors du premier temps de chirurgie de fente vélaire.

En théorie, cette technique provoque moins de gêne à la croissance du maxillaire, car le rétropositionnement des muscles et l'allongement du voile peut se faire sans cicatrice longitudinale, avec également moins de risques de fistules du fait de l'absence de superposition des sutures. Elle est cependant très délicate, notamment sur des voiles scléreux déjà opérés nécessitant une excellente maîtrise. Pas aussi anatomique que la véloplastie intravélaire, elle comporte un risque d'asymétrie vélaire.

1.2.2 LES VELOPHARYNGOPLASTIES AVEC LAMBEAU PHARYNGE POSTERIEUR⁴⁴

Les vélopharyngoplasties sont des techniques employées depuis de nombreuses années : Schoenborn en 1876, Rosenthal en 1924 (lambeau à pédicule inférieur) et Sanvenero-Rosselli en 1935, à qui on attribue généralement l'utilisation du lambeau à pédicule supérieur. Ces vélopharyngoplasties vont agir sur toutes les composantes du sphincter vélopharyngé. Elles combinent recul vélaire, verrouillage de celui-ci par un lambeau pharyngé et rétrécissement de l'orifice vélopharyngé. La méthode de pushback va permettre un allongement du voile. Le voile est retenu en arrière par un lambeau pharyngé postérieur vertical qui sera, soit à pédicule inférieur (dérivé de la technique de Rosenthal), soit à pédicule supérieur (dérivé de la technique de Sanvenero-Roselli et le plus utilisé actuellement¹¹). Ce lambeau, créé entre la paroi postérieure du pharynx et la partie médiane du voile, va diviser l'isthme nasopharyngé en deux orifices latéraux qui pourront plus facilement être fermés par les mouvements du voile et des parois

¹¹ NAIMAN, A.-N, 2006, op. cit., p 15

⁴⁴ VAZQUEZ, M.-P, and coll., 2007, op. cit., p. 58

⁴⁷ TALMANT, J.-C., 2012, op. cit., p. 50

pharyngées. Néanmoins, ce lambeau étant passif il est donc indiqué en théorie quand les mouvements des parois pharyngées latérales sont bons.

L'intervention se déroule généralement en trois temps : réalisation du lambeau pharyngé postérieur, temps palatin permettant d'obtenir le recul maximal du voile, mise en place des lambeaux.

A. LA VELOPHARYNGOPLASTIE AVEC LAMBEAU A PEDICULE INFERIEUR

Cette technique de Rosenthal, modifiée par Delaire, est simple et permet le recul du voile²¹. Elle n'est pourtant plus « en vogue »⁴⁷, car peu physiologique et accusée de limiter l'ascension vélaire. En effet, elle a pour conséquence d'attirer le voile vers le bas, empêchant son mouvement naturel d'élévation lors de la phonation⁴⁴.

B. LA VELOPHARYNGOPLASTIE AVEC LAMBEAU A PEDICULE SUPERIEUR DE SANVENERO-ROSSELLI

Cette technique favorisant l'élévation du voile et la projection de la paroi pharyngée au point de contact idéal du voile et du pharynx est la plus pratiquée. Les modifications de la technique initiale concernent en général l'association à un pushback ou encore le niveau et le mode de fixation du lambeau⁴⁴.

Récemment, J.-C Talmant indique que ces vélopharyngoplasties sont peu fonctionnelles avec « leur rôle d'écran statique abandonnant aux parois latéropharyngées le contrôle des deux orifices latéraux ». Elles restent encore très prisées, répandues et souvent systématiques, même celles associées à un push back palatin qui provoquent énormément de cicatrices. Pour lui, si ces interventions réduisent la déperdition nasale, elles réduisent également la ventilation nasale (avec toutes les conséquences préalablement exposées) voire conduisent à une rhinolalie fermée. En effet, de nombreux auteurs ont reconnu comme complication l'obstruction des voies aériennes (environ 10 %) et les apnées du sommeil¹¹.

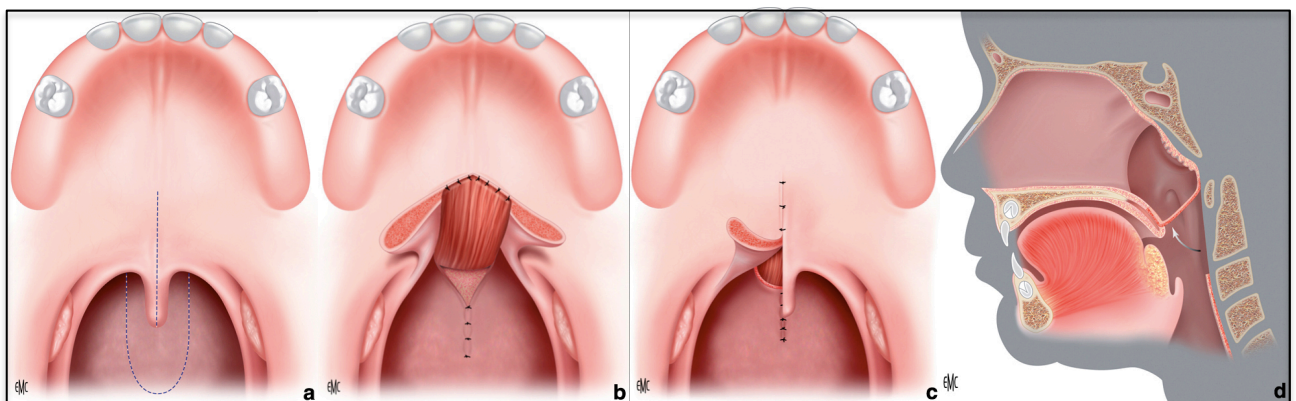


Fig. 49 : Pharyngoplastie à pédicule supérieur de Sanvenero-Rosselli (de a à d) [47]

M.-P. Vazquez et coll.⁴⁴ précisent également que « le rétropositionnement du voile crée obligatoirement des surfaces cruentées dans les zones palatines rétroalvéolaires qui auront une tendance à se rétracter favorisant l'hypomaxillie ou l'endognathie ». Pour ne pas favoriser ce phénomène, dans les cas où

²¹ COULY, G., *Malformations et anomalies associées aux fentes labiomaxillopalatines*, Chirurgie Pédiatrique, 1980

l'arcade alvéolaire est touchée ou que l'articulé est de mauvaise qualité (sans verrou canin), elle préconise la mise en place d'une orthèse de contention à partir du 10^{ème} jour opératoire en fonction de la cicatrisation avec un maintien de 3 à 6 mois, de manière à lutter contre la rétraction.

Le lâchage de sutures au niveau du lambeau pharyngé est lié souvent à une « faute technique conduisant à l'échec de l'opération et nécessitant une reprise chirurgicale »¹¹.

Comme pour les autres chirurgies, les statistiques concernant l'amélioration par vélopharyngoplastie de l'IVP sont variables selon la technique employée avec un taux de succès maximal de 98 %¹¹, la moyenne étant en général autour de 80 %, sans différences observables entre le lambeau inférieur ou supérieur.

1.2.3 LES PHARYNGOPLASTIES

Les pharyngoplasties vont agir uniquement au niveau des parois pharyngées, latérales et postérieures pour diminuer les diamètres de l'oropharynx et créer un bourrelet au niveau de la paroi pharyngée postérieure. Il en existe deux sortes : l'une dite « dynamique », la sphinctéroplastie d'Orticochea¹¹, l'autre « statique », par lipostructure du pharynx.

A. LA PHARYNGOPLASTIE DYNAMIQUE : SPHINCTEROPLASTIE DE TYPE ORTICOCHEA

En 1968, une technique proche des conditions physiologiques, visant à reconstituer un sphincter vélopharyngé dynamique par transposition des muscles palato-pharyngiens, a été développée par Orticochea. Le but de cette chirurgie est la construction d'un pont permanent et contractile au niveau du mur pharyngé postérieur.

Cette technique, confortée par les travaux anatomiques de Chancholle, est devenue avec le temps et les adaptations techniques, un traitement de référence de l'insuffisance vélopharyngée, notamment dans les séquelles de fentes palatines⁶⁸. Elle est indiquée dans les cas de voile court, mais bien mobile⁴⁷.

Orticochea précise les facteurs déterminants dans la réussite de cette opération¹¹ :

- le degré de l'insuffisance et la mobilité du sphincter
- l'âge du patient (plus efficace pour les patients jeunes)
- la compliance à la rééducation orthophonique
- la langue maternelle (certaines langues ont de nombreux phonèmes nasaux)
- les dimensions du pharynx

Un des avantages de la sphinctéroplastie est sa flexibilité. La largeur, la longueur et la position des lambeaux latéraux ainsi que le degré de superposition des lambeaux transposés peuvent être modifiées pour s'adapter au besoin de chaque patient. Le chirurgien détermine le niveau auquel le sphincter est créé. Un lambeau unilatéral peut être utilisé dans le cas des patients avec une fermeture vélopharyngée asymétrique. Idéalement, le niveau du sphincter doit être placé là où le voile entre en contact avec la paroi pharyngée postérieure, en se basant sur les images latérales de la vidéofluoroscopie. Les études de Moss et al. et de Riski et al. ont suggéré que la pharyngoplastie d'Orticochea n'a pas donné initialement de très bons résultats parce que le sphincter était placé au-dessous du niveau présumé de contact entre le

¹¹ NAIMAN, A.-N, 2006, op. cit., p. 15

⁴⁷ TALMANT, J.-C., 2012, op. cit., p. 50

⁶⁸ COMITI, S. and coll., 2003, op. cit., p. 44

palais et la paroi postérieure pharyngée. Riski a obtenu 93 % de résolution de la rhinolalie ouverte quand les lambeaux ont été fixés au niveau du point de contact vélopharyngé et 62 % de résolution quand le sphincter a été créé au-dessous de ce point.

B. PHARYNGOPLASTIE STATIQUE PAR LIPOSTRUCTURE DU PHARYNX ^{47,91}

Lorsqu'une déperdition nasale modérée persiste après reconstruction du voile par véloplastie intravélaire primaire ou secondaire, avec un voile mobile, mais un peu court et une petite ouverture vélopharyngée, la technique de pharyngoplastie par injection de graisse en arrière de la muqueuse pharyngée selon la technique de Sydney Coleman¹¹² (2001) peut être proposée. Cette technique de lipofilling va permettre la réduction de la largeur de la filière aérienne et la réduction de la fuite nasale par l'augmentation de l'épaisseur des parois pharyngées (Fig. 50), ce qui, dans les IVP modérées semble efficace avec des avantages importants (absence de cicatrices au niveau du pharynx, innocuité, respect des muscles).

Si cette technique de lipofilling a fait ses preuves en chirurgie réparatrice et esthétique, elle reste en cours d'évaluation dans les cas d'IVP, avec des résultats très encourageants. Elle peut également être proposée en complément d'une pharyngoplastie qui n'aurait pas suffisamment réduit la déperdition nasale.

Il a été prouvé que, grâce à cet obturateur, le voile (soumis à une rééducation active) va faire des progrès importants de mobilité, de souplesse, d'amplitude et de vélocité dans ses mouvements conduisant le patient vers une phonation normale, car il est mis en situation de réussite. Petit à petit, l'obturateur se

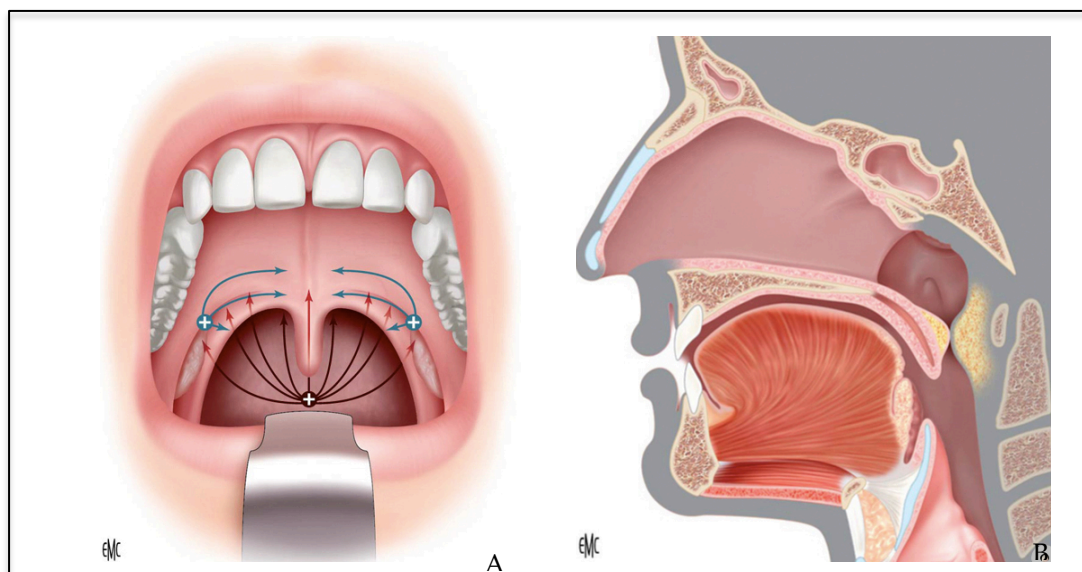


Fig. 50 : Lipostructure du pharynx. A. Disposition de la graisse en microtunnels (en pointillés) au niveau des parois latérales et postérieures du pharynx, à partir de points de ponction latéraux et médians. B. Coupe sagittale, visualisation de la graisse injectée (jaune) [47]

réduira naturellement. Il faudra continuer la stimulation rééducative, jusqu'à ne plus avoir besoin de l'obturateur. Les bénéfices de la rééducation vont alors perdurer sur le long terme.

⁴⁷ TALMANT, J.-C., 2012, op. cit., p. 50

⁹¹ THIBAUT, C., *Les fentes oro-faciales*, Rééducation orthophonique, décembre 2003, trimestriel n° 216, les fentes oro-faciales, pages 5-6

¹¹² COLEMAN, SR., *Structural fat grafts: the ideal filler ?*, Clin Plast Surg., 2001

Cette technique présente toutefois des inconvénients, notamment dans les cas d'obésité ou le devenir du volume graisseux à long terme est inconnu. Les cas de résorption graisseuse sont également à noter, avec un pourcentage variable. Il peut alors être reproposé une injection de graisse.

1.3 LES RESULTATS ATTENDUS

Comme en chirurgie primaire, les statistiques sur la réussite des différentes techniques chirurgicales sont difficilement comparables. De plus, il n'existe pas de protocole d'évaluation standardisé que ce soit pré ou post opératoire. On parle en général « d'amélioration », de « bons résultats », de « résolution complète » sans rhinolalie fermée, avec des taux de réussite variant de 50 à 91 %.¹¹

Sie et al. rapportent 62,5 % de succès par pharyngoplastie dynamique de Hynes et Jackson et 68,8 % avec la palatoplastie de Furlow.

Pryor et al. ont 84 % de bons résultats avec la sphinctéroplastie d'Orticochea, Riski (1992) rapporte un taux de 86 % avec cette même technique, alors que B. Raphaël et coll.⁶⁸ indiquent une amélioration de la phonation dans 92% des cas avec disparition de la fuite nasale dans 46% et 77% des patients sont classés parmi les « bons résultats » après 1 an.

Les paramètres qui vont avoir des conséquences sur le résultat final de ces patients tout au long de la croissance sont si nombreux et le recul nécessaire si long (entre 15 et 20 ans, en fin de croissance) que faire appel à des essais contrôlés randomisés, sur des cas consécutifs et traités par la même procédure et le même chirurgien, semble peu adapté aux fentes.

1.4 LA PHONATION APRES CHIRURGIE SECONDAIRE

« Pourquoi certaines pharyngoplasties, réalisées suivant une indication précise, posée après évaluation de la physiopathologie de l'insuffisance vélopharyngée et selon une technique chirurgicale rigoureuse, ont un mauvais résultat sur la phonation ? »⁶⁷.

Pour certains, la raison est principalement anatomique. Une étude allant dans ce sens a été réalisée sur les muscles palatopharyngiens contenus dans les piliers postérieurs du voile du palais et utilisés dans la technique de sphinctéroplastie dynamique. La localisation de l'innervation motrice de ce muscle se situerait au niveau de sa face latérale, au niveau de son tiers moyen. Lors de la dissection des piliers postérieurs, de nombreux chirurgiens sectionnerait cette innervation jusqu'à leur pôle supérieur. Cette donnée pourrait être prise en compte dans le taux d'échec de certaines sphinctéroplasties dynamiques.⁶⁷

Pour d'autres, la rééducation orthophonique joue un rôle important dans les facteurs de réussite de la chirurgie secondaire, à la fois en pré et en post opératoire. Après sphinctéroplastie, elle doit pouvoir améliorer les mouvements du sphincter vélopharyngé avec 93,1% d'amélioration de la phonation et 75,3% de réduction de la déperdition nasale à un an de la chirurgie⁶⁸.

¹¹ NAIMAN, A.-N, 2006, op. cit., p 15

⁶⁷ GBAGUIDI, and coll, 2003, op. cit., p. 52

Toutefois, l'intérêt et les modalités de la rééducation orthophonique font débat dans la littérature et les avis divergent quant à la durée, au moment de début et de fin.

D'autres enfin, comme Chancholle⁶¹, décrivent parfaitement le phénomène **d'insuffisance vélopharyngée de type fonctionnel** en prenant pour exemple ces enfants et adultes du tiers-monde avec fentes qui n'ont pas ou qui ont été mal opérés et qui pourtant s'expriment de manière compréhensible. En effet, là-bas, pour survivre, il faut se faire comprendre et c'est cette absolue nécessité d'intégration sociale qui les pousse alors à suppléer leur incapacité vélopharyngée : « notre meilleure intervention ne saurait se passer de la volonté du patient de se faire entendre, ni du soutien compréhensif de l'entourage, alors qu'en nos pays, le patient et sa famille attendent parfois tout de l'opération et de l'orthophonie, dans une exigence passive de perfection qui reste vaine... parce que passive ».

Le secret de la réussite de ces chirurgies, s'il réside pour beaucoup dans leur excellence, passe par la conjugaison de nombreux facteurs, dont le catalyseur serait la motivation et l'intelligence du petit patient.

L'insuffisance vélopharyngée n'est pas la seule séquelle de la chirurgie primaire. D'autres séquelles notamment dentaires et maxillaires vont apparaître dans de nombreux cas et leurs conséquences peuvent jouer un rôle non négligeable dans l'apparition, le maintien ou la majoration d'une IVP.

2. LES SEQUELLES PALATINES : REPRISE DES FISTULES RESIDUELLES³⁴

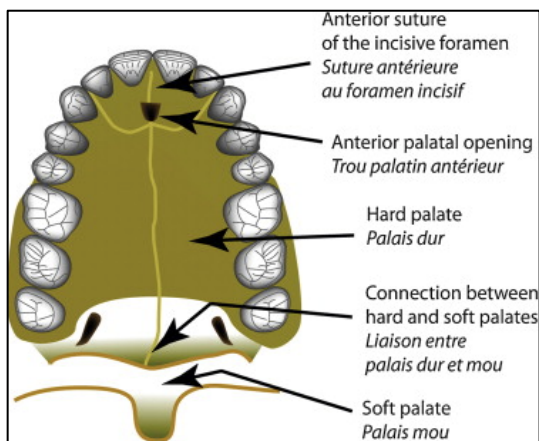


Fig. 51 : Repère anatomique pour décrire les fistules palatines [32]

Les fistules sont les principales séquelles palatines. Elles peuvent apparaître très rapidement après la chirurgie primaire, le long de la fente originelle (fig. 51), suite à une infection ou en raison de complications chirurgicales : nécroses des lambeaux, tensions excessives des tissus par rapport à leur vitalité, ayant pour conséquence un lâchage des sutures. Une expansion orthodontique peut également faire apparaître une fistule invisible jusqu'alors. Il est primordial que l'enfant opéré d'une fente ait une hygiène buccale irréprochable, car les infections et lâchages post opératoires sont issus du manque d'hygiène.

En fonction des auteurs, le taux de fistules palatines varie entre 5 et 29% selon le protocole et les techniques utilisés. Pour l'équipe de Chancholle⁶⁴, elles sont présentes dans 40% des cas (uni ou bilatérales totales).

⁶¹ SABOYE, J., CHANCHOLLE, A.-R., *Séquelles des fentes labio-alvéolo-palato-vélaires en mission humanitaire*. Revue de Stom. et Chir. MF, Vol 108, 2007, p. 369-377

³² RIOUX, E. and coll., 2012, op. cit., p. 49

³⁴ RAOUL, G., FERRI, J., 2007, op. cit., p. 54

⁶⁴ CHANCHOLLE, A.-R., SABOYE, J., TOURNIER, J.-J., *Le traitement des fentes labio-palatines. Rien de nouveau sous le soleil ? Peut-être !*, 2001

Si elles sont plus fréquentes au niveau du palais primaire et majoritairement asymptomatiques, celles du palais secondaire sont plus rares, mais ont plus de conséquences. De plus, des études ont démontré que le risque d'apparition de fistules palatines était lié à la sévérité de la fente faciale³².



Fig. 52 : Fistule nasobuccale large persistante entraînant une grave gêne fonctionnelle et phonatoire, ne permettant pas de réaliser les séances orthophoniques dans de bonnes conditions [« é] [32]

La présence d'une communication bucconasale par cette fistule implique en général des troubles fonctionnels lors de la phonation et de la déglutition. L'attitude thérapeutique face à ces fistules va d'ailleurs dépendre de ces troubles, qui seront d'autant plus importants que la fistule sera large. Au niveau de la déglutition, des régurgitations dans les fosses nasales peuvent exister entraînant des irritations. Lors de la phonation, la fuite d'air peut perturber l'élocution et la résonance des sons³⁴ (hypernasalité qui perturbe d'ailleurs l'appréciation d'une insuffisance vélopharyngée). L'élocution sera surtout perturbée dans les cas de fistules antérieures (rétro-alvéolaire ou transpalatine antérieure), la

résonance (avec déperdition nasale) sera surtout touchée lorsque la fistule est importante au niveau palato-vélaire.

Si cette fistule est asymptomatique dans un premier temps, elle peut devenir active lors de l'expansion transversale orthodontique du maxillaire. Si elle reste asymptomatique, l'intervention chirurgicale est optionnelle et le choix appartient au patient. Le patient pourra choisir de porter une plaque palatine (soit dans l'attente d'une chirurgie, soit de manière régulière) pour éviter ces troubles fonctionnels induits par la communication bucco-nasale. Selon l'étude d'Eurocleft de 2001, 70% des équipes proposent ces plaques dans leur protocole. Toutefois, ces plaques sont souvent mal supportées par les patients et elles apportent des risques importants de caries et de gingivites du fait de l'augmentation des bactéries¹¹⁵ (stagnation de résidus d'aliments).

Dans cette prise en charge séquentielle, il sera important de prendre en compte les besoins du patient, sa coopération, son environnement psychosocial et de s'accorder avec l'ensemble des spécialistes qui prennent en charge le patient³².

3. LES TRAITEMENTS DENTAIRES ET MAXILLAIRES

Une excellente chirurgie primaire, qui sera s'emblée fonctionnelle et qui donnera le minimum de cicatrices, permettra une bonne prévention des séquelles dentomaxillaires lourdes, que l'on trouve en chirurgie orthognathique. Cela ne suffira pourtant pas toujours et doit être prolongé par une orthopédie précoce et une orthodontie qui surveillera les éruptions des dents permanentes⁴⁷.

⁶⁸ COMITI, S. and coll., 2003, op. cit., p. 44

¹¹⁵ BENATEAU, H. and coll., *Fermeture des fistules palatines séquentielles de fentes*, Revue de Stomatologie et de Chirurgie Maxillo-Faciale, 2011

Ces séquelles concernent majoritairement les fentes labio-maxillo-palatines totales, mais peuvent également s'observer dans les cas de fentes incomplètes.

Les séquelles orthodontiques sont très variables et différentes selon le protocole chirurgical suivi en chirurgie primaire. Celle-ci donnera un contexte favorable à une bonne croissance maxillaire si :

- la muqueuse vomérienne et les muscles ont été respectés
- les facteurs fonctionnels ont été pris en compte
- peu de cicatrices existent entre les apophyses ptérygoïdes et le maxillaire

Dans ce cas, le contexte sera favorable. Un traitement orthodontique classique, simple, devrait pouvoir être proposé si les éléments suivants ont été respectés :

- si l'arcade supérieure a été stabilisée par une gingivopériostéoplastie (GGPP) avec greffe osseuse entre 4 et 6 ans
- si l'occlusion a été corrigée dans le sens transversal le plus tôt possible
- s'il n'y a pas de décalage des bases osseuses
- s'il y a un bon équilibre squelettique

Dans le cas d'un contexte défavorable, avec des cicatrices importantes qui auront limité les déplacements des pièces osseuses et créé des décalages osseux importants qui résisteront aux forces orthopédiques, un traitement chirurgical sera nécessaire (l'orthodontie sera toutefois indispensable pour préparer les arcades). Les séquelles toucheront le maxillaire et la mandibule dans le sens transversal, vertical et sagittal.

Chez les patients porteurs de fente et opérés, l'hypoplasie maxillaire se retrouve donc fréquemment, avec 10 à 20 % de rétromaxillies qui ne pourront être traitées uniquement par orthodontie. La forme la plus fréquente est la rétromaxillie avec insuffisance verticale du maxillaire et rotation postérieure de la mandibule donnant une classe III d'angle. Ce taux varie en fonction des séries de 6 à 48 % et cet écart s'explique en grande partie par la grande variabilité des techniques chirurgicales primaires et des calendriers thérapeutiques³².

Comme nous l'indiquions précédemment, la fermeture palatine précoce est notamment tenue pour responsable de la mauvaise croissance maxillaire.

Toutefois, l'hypoplasie maxillaire se fait plus rare depuis la prise en charge précoce des patients après la chirurgie primaire et sa forme, souvent mineure, conduit à de bons résultats stables après une chirurgie orthognathique classique.

Les traitements de l'hypomaxillie :

- par chirurgie orthognathique depuis le début des années 70
- par distraction ostéogénique (Cohen et al.⁸⁹). depuis 1997

Dans 10 à 20% des cas⁹⁰, une majoration de l'incompétence vélopharyngée est signalée après avancée du maxillaire par distraction ostéogénique. Des statistiques identiques se retrouvent chez certains auteurs pour l'avancée par chirurgie orthognathique. Toutefois, nombre d'entre eux indiquent que la distraction

³² RIOUX, E. and coll., 2012, op. cit., p. 49

⁴⁷ TALMANT, J.-C., 2012, op. cit., p. 50

⁸⁹ COHEN, S.R. and coll., *Maxillary-midface distraction in children with cleft lip and palate: a preliminary report*, *Plast Reconstr Surg*, 1997

⁹⁰ PICARD, A., DINER, P.A., LABBÉ, D., et al., *Maxillary sequels in labial-alveolar-velopalatine clefts. Role of distraction osteogenesis*, 2007

ostéogénique expose moins à l'IVP, car les éléments musculaires et adénoïdiens peuvent s'adapter localement au cours des avancées qui sont relativement modérées (moins de 15 mm)³².

L'endomaxillie (sens transversal) qui résulte des tensions sur le palais au cours de son développement en raison des brides cicatricielles postérieures est également observable et peut être uni ou bilatérale

Elle peut être corrigée par la mise en place d'un quad hélix qui permettra la correction d'un inversé d'articulé ou le repositionnement des secteurs latéraux, sans forcément rétablir l'articulé transversal si celui-ci est trop perturbé³².

³² RIOUX, E. and coll., 2012, op. cit., p. 49

PARTIE III

EVALUATION DE L'INSUFFISANCE

VELOPHARYNGEE

I. ENJEUX, METHODES ET OUTILS D'EVALUATION DE L'IVP

S'il n'existe pas à ce jour de consensus concernant le protocole chirurgical et thérapeutique à adopter, il n'en existe pas non plus en ce qui concerne l'évaluation de l'IVP.

Toute la difficulté de cette évaluation va résider dans la détermination du type d'IVP : est-elle d'origine neurologique, fonctionnelle ou organique ? La solution thérapeutique à cette IVP est-elle une rééducation orthophonique adaptée, intensive et bien menée ? Ou a-t-on la certitude qu'aucune rééducation orthophonique ne pourra réduire cette IVP et que la seule manière d'aider cet enfant est de l'opérer.

Comment s'assurer que le diagnostic d'IVP est fiable ? Quels outils, quelles techniques, quelles évaluations complémentaires mener pour avoir la certitude que l'acte chirurgical est le seul recours possible ? Quelles méthodes perceptives et objectives employer et à partir de quel âge ?

1. LES ENJEUX DE L'EVALUATION DE L'IVP

« L'évaluation thérapeutique a toujours été un devoir, elle est devenue une obligation, tout particulièrement dans le domaine des fentes, où l'appréciation souvent subjective des résultats ne découle pas toujours d'une analyse par des méthodes d'évaluation rigoureuses et reproductibles »³⁹.

Chancholle⁸ indique que l'évaluation de l'IVP est « à la frontière entre l'orthophonie et la chirurgie ». Toute la difficulté est de pouvoir déterminer si l'IVP est de nature organique (d'autres diront structurelle) et est donc à opérer, ou bien de nature fonctionnelle et temporaire, et donc potentiellement accessible à l'orthophonie, qui permettra de corriger une discordance passagère de la croissance vélopharyngée, ou une « dystonie qui lasse l'enfant de solliciter un sphincter réticent ».

L'enjeu est donc double :

- bien diagnostiquer l'IVP pour éviter de faire subir au patient une rééducation trop longue, épuisante car ne donnant pas de résultats ni à court ni à moyen terme, aggravant son cas qui pourrait être amélioré par une nouvelle opération bien conduite et adaptée
 - déterminer quelle opération chirurgicale choisir si celle-ci est de nature organique
- « Ce qui a été mal opéré, ce qui a mal cicatrisé ne doit pas être rééduqué, mais doit être réopéré. De la mission impossible d'une orthophonie dépassée résulte toujours une aggravation délétère. »⁸

Face à cet enjeu, comment obtenir un diagnostic de l'IVP le plus fiable possible ?

2. L'EVALUATION DE L'IVP DOIT-ELLE ETRE SUBJECTIVE OU OBJECTIVE¹⁰ ?

Les techniques et outils utilisés aujourd'hui pour effectuer un bilan complet de l'IVP sont nombreux, variés et nécessitent souvent l'implication de plusieurs praticiens dans différents domaines. Chaque équipe utilisera ces propres outils et méthodes, réalisera son propre bilan pour arriver à déceler l'IVP et à

⁸ CHANCHOLLE, A.R., SABOYE, J., TOURNIER, J.J, *Prise en charge des fentes labio-palatines par l'équipe du docteur Chancholle à Toulouse*, 2002

³⁹ RAPHAËL B. and coll., 2002, op. cit., p. 46

¹⁰ GHIO, A., *Bilan instrumental de la dysphonie*, In R. Garrel; B. Amy de la Bretèque; V. Brun (eds.) *La voix parlée et la voix chantée*, 2012, p. 69-104

en déterminer sa nature et son importance. Ce bilan doit être le plus complet possible, car de lui découlera la prise en charge thérapeutique.

S'il n'existe pas de bilan « type » pour évaluer le fonctionnement vélopharyngé. A.-N. Naiman et F. Disant¹¹ indiquent que ce bilan doit toujours comporter une évaluation clinique et des examens complémentaires, combinant une évaluation objective et perceptive.

Le tableau ci-dessous présente les différents examens complémentaires à l'évaluation clinique du voile¹¹ :

EXAMENS COMPLEMENTAIRES DANS LE BILAN DE L'IVP		
TECHNIQUES INSTRUMENTALES DIRECTES	EXAMENS RADIOLOGIQUES	<ul style="list-style-type: none"> • CÉPHALOMÉTRIE • VIDÉOFLUOROSCOPIE • IRM (IMAGERIE PAR RÉSONANCE MAGNÉTIQUE)
		<ul style="list-style-type: none"> • NASOFIBROSCOPIE
TECHNIQUES INSTRUMENTALES INDIRECTES	DONNÉES DES STRUCTURES ET DE LA CINÉTIQUE VELOPHARYNGÉE	<ul style="list-style-type: none"> • NASOFIBROSCOPIE AVEC PHOTODÉTECTION • ELECTROMYOGRAPHIE • TRANSDUCTION DE MOUVEMENT
	DONNÉES DES EFFETS DE LA FONCTION VELOPHARYNGÉE SUR D'AUTRES PARAMÈTRES PHYSIOLOGIQUES	<ul style="list-style-type: none"> • TESTS AÉRODYNAMIQUES • TESTS ACOUSTIQUES • SPECTOGRAPHIE

L'intérêt de coupler examens perceptifs et examens objectifs fait encore débat aujourd'hui et il n'existe pas de consensus. Le choix d'ajouter des examens complémentaires, objectifs, à l'évaluation clinique s'effectuera en fonction des moyens financiers de chaque équipe et en fonction des convictions personnelles sur l'intérêt ou non des évaluations objectives à ce type de bilan. L'âge du patient est évidemment un critère déterminant, car certains examens, trop invasifs ou demandant une implication du patient trop importante, ne pourront être réalisés qu'à partir d'un certain âge.

Pour autant, l'Union Européenne des phoniâtres préconise une approche multiple, une variabilité des méthodes, pour établir un bilan vocal : nasofibroscopie, analyse perceptive de la qualité vocale, analyse instrumentale, étude comportementale, questionnaire d'autoévaluation. Toutes ces techniques d'observation permettent de prendre en compte l'aspect multidimensionnel de la communication parlée.

2.1 L'ANALYSE QUALITATIVE

2.1.1 L'ÉVALUATION SUBJECTIVE À L'ÉCOUTE

Elle reste le procédé le plus répandu dans l'évaluation de la qualité de la voix : faible coût, rapidité et facilité d'accès et de mise en œuvre pour le clinicien, même si elle pose le problème de la fiabilité de l'évaluation.

¹¹ NAIMAN, A.-N, 2006, op. cit., p. 15

La littérature indique en effet des variabilités importantes dans les évaluations perceptives de la voix, à la fois par des jugements différents d'un même auditeur pour une voix donnée (variabilité intra-auditeur), mais également des jugements différents d'auditeurs pour une même voix (variabilité inter-auditeur). Cette variabilité inter auditeurs peut s'expliquer notamment par le fait que chaque orthophoniste, phoniatre ou ORL définit avec l'expérience et parfois inconsciemment ses propres critères subjectifs (ce qui est le cas pour n'importe quelle évaluation auditive) et qu'ils sont parfois d'écoles cliniques différentes¹³⁴. Des études ont d'ailleurs tenté de réduire ces phénomènes de variabilités (Giovanni et al., 2009)¹¹⁸ sans pour autant apporter de solutions simples et efficaces¹⁰.

Veau écrivait déjà en 1929 : « L'oreille est un si mauvais juge que, même nous qui sommes pourtant habitués, nous avons eu parfois la surprise de découvrir à l'enregistrement des troubles graves comme le coup de glotte que nous n'avions absolument pas entendus. Si bien que tel sujet, classé par nous en 1^{ère} catégorie, comme ayant une phonation normale – à la simple audition – s'est trouvé classé dans la 3^{ème} après enregistrement de sa parole, jusqu'à ce que la rééducation ait triomphé de son habitude vicieuse ». Morsomme et Estienne, plus récemment (2006)¹¹⁹, confirment cette idée en précisant que « l'audition est insuffisante... car elle traite le signal acoustique dans sa globalité. L'oreille peut donc être dupée ».

2.1.2 LA NASOFIBROSCOPIE

La fibroscopie nasopharyngée est un examen indispensable pour évaluer et diagnostiquer l'insuffisance vélopharyngée, en fournissant des données qualitatives sur les insuffisances de coalescence entre le voile et le pharynx¹⁷. Il respecte la phonation et l'articulation permettant d'étudier les mouvements du larynx pendant la parole.

Il va permettre l'analyse des mouvements des différents éléments qui composent le sphincter vélopharyngé, afin d'identifier quel est le type de fermeture (coronale, sagittale, circulaire avec ou sans bourrelet de Passavant), ainsi que la contraction du muscle azygos de la luette (sous forme d'un bourrelet médian, absent dans les cas de fente sous-muqueuse). Cet examen permet également de constater le volume des végétations et d'évaluer leur rôle dans la fermeture, ainsi que le rapport entre le pôle supérieur de l'amygdale et le nasopharynx¹¹.

L'enregistrement de cet examen permettra dans un second temps d'effectuer des mesures et des comparaisons.

En pratique, l'extrémité d'un fibroscope souple est introduite dans la fosse nasale à hauteur du méat moyen pour atteindre la partie supérieure du cavum. Le fibroscope est introduit de façon très douce par la narine et il est demandé au patient d'avoir une ventilation purement nasale et de se détendre. Il est alors possible d'observer les différents constituants du sphincter au repos, sur certaines praxies, sur le souffle buccal, en phonation et lors de la déglutition (salive et liquide). L'anesthésie locale des fosses nasales n'est pas systématique.

Les phonèmes oralisés, comme la voyelle [a], permettent l'étude de la contraction vélaire. Cette dernière entraîne une occlusion complète du rhinopharynx par l'accolement du voile contre la paroi

¹⁰ GHIO, A., 2012, op. cit., p. 72

¹¹ NAIMAN, A.-N., 2006, op. cit., p. 15

¹⁷ VANWIJCK RR., BAYET BM., *Traitement chirurgical secondaire des fentes labio-alvéolo-palatines*, Encyclopédie Médico-chirurgicale, 1999

¹¹⁹ MORSOMME D., ESTIENNE F., Bilan Vocal, In Les Bilans de Langage et de Voix, Fondements théoriques et pratiques, Masson, 2006, 266 p

¹³⁴ GIOVANNI, G. and coll. , 2004, op. cit., p. 43

¹¹⁸ GIOVANNI A., REVIS J., GHIO A., Le phoniatre face à l'évaluation instrumentale des dysphonies. *Revue de laryngologie, otologie, rhinologie*, 2009

rhinopharyngée postérieure et une ascension du voile. Selon les besoins de l'examen, des mots et phrases pourront également être émis. La progression du nasofibroscope permet d'observer la morphologie d'ensemble du pharynx et du larynx au repos⁴⁸.

Peut-on faire une nasofibroscopie à un enfant ¹²⁷?

A cette question, Sarfati et coll. répondent que cet examen peut être vécu par l'enfant comme un « geste de violence », de « pénétration corporelle inappropriée » voire encore davantage chez les enfants fragiles et ne souffrant pas de leur pathologie vocale. Il ne faut pas traumatiser l'enfant par « une médicalisation excessive du trouble vocal », le risque étant qu'il se considère comme un malade de la voix ou qu'il ajoute des tensions supplémentaires sur son larynx. La décision de réaliser cet examen devra donc se faire selon les cas. Le laisser regarder l'écran vidéo est un choix à donner à l'enfant, car si certains seront ravis de voir le mécanisme de leur larynx, d'autres en seront mal à l'aise.

Quelles sont les limites de cet examen ^{11,80} ?

- la quantification de l'espace résiduel est difficile
- l'incapacité d'identifier les petits orifices vélopharyngés ou leur emplacement exact anatomique
- la collaboration du patient limite son utilisation chez l'enfant
- pas de vue sagittale ni frontale (un seul plan d'exploration), les mouvements latéraux sont mal vus
- les mesures restent subjectives

Toutefois, concernant la subjectivité des mesures, l'introduction des systèmes d'images informatisées pourrait le résoudre, comme le fait Popelreuter qui mesure les dimensions de l'orifice vélopharyngé au moyen d'un logiciel de traitement d'images et d'un endoscope rigide en transoral⁹⁵.

2.2 L'ANALYSE OBJECTIVE

Elle apparaît donc comme un renforcement, un complément à l'analyse perceptive par la quantification et la qualification des dysfonctionnements de la voix à partir de **mesures acoustiques et aérodynamiques**. Plus qu'une **mesure quantitative**, elle permet de comprendre plus précisément les **mécanismes observés**. La plupart des études réalisées sur les mesures instrumentales font d'ailleurs état de la nécessité de coupler les différentes mesures pour prendre en compte le caractère multidimensionnel de la production vocale.

2.2.1 LES EVALUATIONS AERODYNAMIQUES

« La voix et la parole sont la conséquence acoustique de phénomènes aérodynamiques qui se produisent dans le conduit vocal en fonction des mouvements des organes articulatoires »¹³⁴.

¹¹ NAIMAN, A.-N, 2006, op. cit., p. 15

⁴⁸ HANS, S., and coll., *Comment faire une nasofibroscopie laryngée chez l'adulte*, Annales Françaises d'OR, Vol 123, N° 1 - janvier 2006, pp. 41-45

⁸⁰ PONCET, J.-L. and coll., op. cit., p. 22

⁹⁵ POPPELREUTER, S. and coll., *Quantitative analysis of the velopharyngeal sphincter function during speech*, Cleft Palate Craniofac J, 2000

¹²⁷ SARFATI, J., VINTENAT, A.-M., CHOQUART, C., *La voix de l'enfant*, Solal, 2002

¹²³ www.ipubli.inserm.fr/bitstream/handle/10608/127/?sequence=7, Chapitre 2. Mécanismes physiques de la voix

¹³⁴ GIOVANNI, G. and coll., 2004, op. cit., p. 43

La mesure des paramètres aérodynamiques va donc donner des informations importantes sur l'état du conduit vocal lors de la phonation, sur les mécanismes physiologiques et la coordination pneumophonique.

Les pressions sous-glottiques et intra-orales, le débit d'air nasal et d'air buccal sont les quatre paramètres aérodynamiques à observer. Ces paramètres seront objectivés par des capteurs de débit, dont la forme est adaptée pour les mesures en phonation et placés de manière appropriée sur la face du patient.

La valeur de la pression sous-glottique est fortement corrélée à celle du forçage vocal (Giovanni et al., 2000), qui provoquera des lésions des cordes vocales, car la résistance glottique indique la force de contact des cordes vocales. Le rendement laryngé sera évalué par l'association de la valeur du débit d'air oral et des paramètres acoustiques (fuite glottique = bruit de souffle).

En revanche, les paramètres aérodynamiques seuls ne pourront donner de critères pour juger de la qualité de la parole, ce qui implique des mesures acoustiques associées.

2.2.2 LES EVALUATIONS ACOUSTIQUES

Les évaluations objectives acoustiques regroupent toutes les évaluations effectuées à partir d'un enregistrement du signal vocal au moyen d'un microphone. L'étude du signal de la parole va permettre de juger de la qualité et des capacités de l'organe vocal.

Les évaluations acoustiques pourront être effectuées avec le phonétogramme, le spectrogramme et/ou par l'étude de paramètres acoustiques porteurs d'informations sur les dysfonctionnements vocaux.

La littérature consacrée à l'étude acoustique des troubles de la voix est abondante, mais sa diversité l'est tout autant sur les pathologies étudiées, les symptômes décrits, les échantillons vocaux, le matériel d'enregistrement sonore ou d'analyse acoustique utilisé, ainsi que sur les corrélations réalisées entre les éléments étudiés. Par conséquent, il est parfois difficile de comparer des résultats obtenus dans des contextes différents et d'en tirer des règles générales¹²³.

Dans le cas de la **nasalité**, divers facteurs interviennent dans l'identification des indices acoustiques, variant en fonction du locuteur et du contexte phonétique (Kent et al., 1999). Ils ne sont donc pas facilement descriptibles. Il est donc indispensable de connaître parfaitement et de savoir **identifier les paramètres acoustiques**, dont les variations sont corrélées au degré de nasalité.

Par ailleurs, ces techniques ne sont toutefois pas totalement infaillibles, les machines pouvant subir des problèmes de non reproductibilité, d'interprétations ou connaître des dysfonctionnements propres à l'outil lui-même. De plus, « la variabilité de la voix normale est telle, qu'il existe un chevauchement entre les courbes des voix normales et des voix pathologies ».¹²⁸

¹²⁸ HARTL, D.M. and coll., 2005, op. cit., p. 18

2.3 CORRELATIONS ET COMPLEMENTARITE ENTRE EVALUATIONS OBJECTIVES ET PERCEPTIVES¹⁰

Lors des évaluations de troubles de la voix ou de la parole, il n'est pas rare de trouver un **décalage** entre ce qui est mesuré et ce qui est perçu : « je mesure des données qui ne correspondent pas à ce que j'entends » ou « j'entends des phénomènes que je ne mesure pas »¹⁰, confirmé par Giovanni et al.¹¹⁸

Cela est peut-être dû, comme le définit Condamines (1985)⁵⁰, au fait que « qui dit évaluation, dit **chiffre**, donc passage de la **comparaison qualitative** à la **comparaison quantitative** ». L'évaluation est liée à la mesure, qui elle-même fait intervenir la notion de modèle, qualifié par des paramètres et des grandeurs. La mesure qui définit ce modèle permet de le paramétrer, de l'étalonner pour qu'il représente la réalité, le but étant de comparer et d'étudier ce qui nous intéresse à ce modèle. Cependant, s'il existe depuis longtemps des modèles de production de la voix et de la parole, les modèles rendant compte de la physiopathologie de la production de la parole restent souvent parcellaires¹⁰ ou incomplets pour déterminer les mesures utiles à l'évaluation.

Les mesures instrumentales ont pour objectif sinon de compléter le diagnostic ou au moins de comparer les évolutions entre deux bilans.

Il n'y a donc pas de méthode supérieure à une autre, mais une complémentarité qui doit être affinée pour arriver au résultat attendu : une analyse fiable de la production vocale.

Kent et al en 2000²⁹ écrivent d'ailleurs à ce sujet « *Perceptual and instrumental approaches are complementary and the central task is to bring them into a unified picture* ».

¹⁰ GHIO, A., 2012, op. cit., p. 72

²⁹ KENT R., BALL M., *Voice Quality Measurement*, San Diego, Singular publication Group, Inc. 2000, p. 492

⁵⁰ GIOVANNI, G. and coll., *Le bilan d'une dysphonie*, Editions Solal, 2004

¹²⁸ HARTL, D.M. and coll., 2005, op. cit., p. 18

II. LE BILAN DE L'IVP

Si les méthodes, les outils, les techniques et les calendriers thérapeutiques divergent pour évaluer le fonctionnement vélopharyngé, de nombreux auteurs s'accordent, on l'a vu, sur les 3 parties importantes du bilan que sont **l'examen clinique, le bilan orthophonique et les examens complémentaires** (Fig. 53).

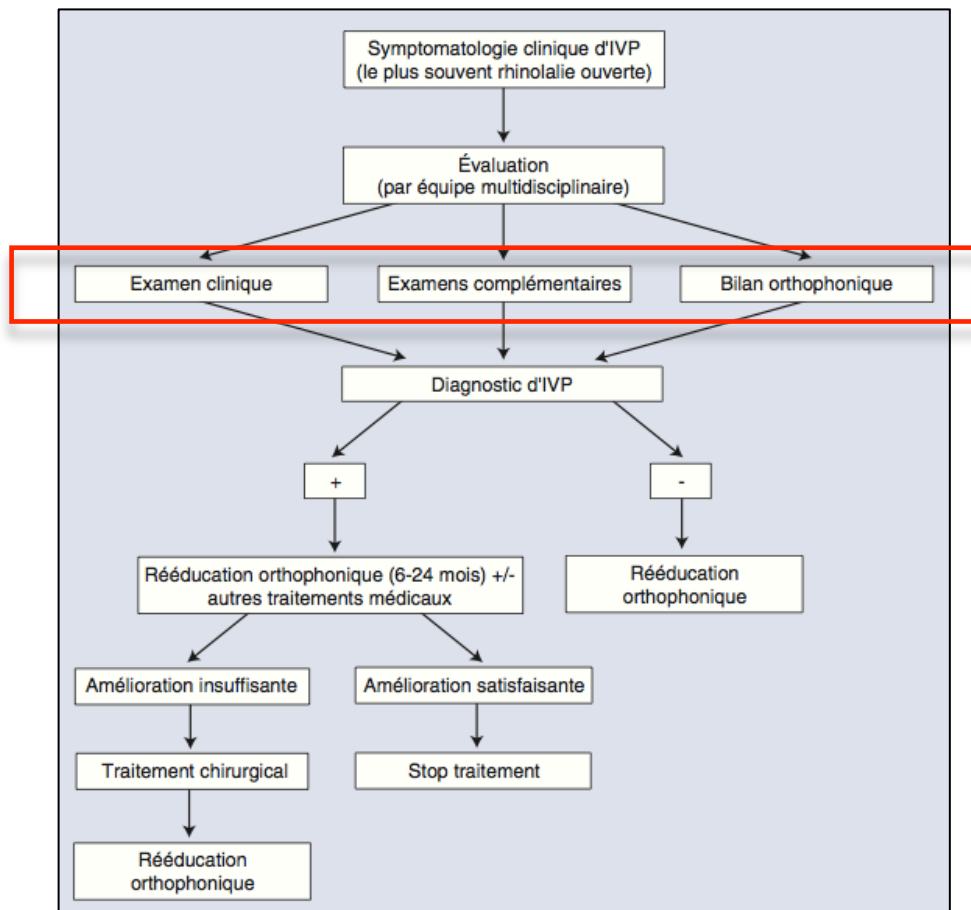


Fig. 53 : arbre décisionnel de l'insuffisance vélopharyngée [11]

Il est ici important de souligner, notamment pour les observations réalisées en partie pratique, qu'il faut distinguer « le fonctionnement vélopharyngé » et « l'utilisation du voile par l'enfant ». Un voile tout à fait fonctionnel et compétent peut être mal utilisé par l'enfant (cas d'hypotonie fonctionnelle par exemple), ayant pour conséquence l'apparition d'une IVP et un nasonnement important. Et inversement, un voile court et/ou cicatriciel peut être parfaitement exploité par l'enfant, ne donnant qu'une IVP très minime et un nasonnement imperceptible.

Ainsi, le concept même « d'incompétence vélopharyngée » dépend du bilan phonétique qui va mettre en évidence les conséquences du dysfonctionnement vélopharyngé observé en examen clinique sur la parole et sur la voix.

1. L'EXAMEN CLINIQUE^{44, 16}

L'implication intriquée des différents muscles rend l'évaluation du fonctionnement vélopharyngé très complexe. L'examen clinique est nécessairement réalisé par le chirurgien, mais il le sera également par l'orthophoniste pour l'aider à réaliser son diagnostic.

Les signes cliniques de dysfonctions de la déglutition, de la ventilation et de la phonation seront recherchés par l'observation des éléments anatomiques jouant un rôle dans ces fonctions. Une attention particulière sera apportée à l'examen du voile et du pharynx pour évaluer la qualité de la fermeture vélopharyngée. La plupart des phénomènes observables sont listés dans le tableau ci-dessous (non exhaustif) :

BILAN IVP - EXAMEN CLINIQUE			
ELEMENTS ANATOMIQUES		PHENOMÈNES OBSERVABLES	
EXAMEN EXO-BUCCAL	VISAGE	<ul style="list-style-type: none"> Dysmorphose Hypotonie Cernes (signe d'une respiration buccale) 	
	NEZ	<ul style="list-style-type: none"> Obstruction nasale : déviation de la cloison, aplatissement narinaire Asymétrie de l'enroulement narinaire Narine épatée, écrasée 	
	LEVRES	<ul style="list-style-type: none"> Signes de respiration buccale : lèvres gercées, ouverture buccale au repos Mauvaise cicatrisation Lèvre courte, bridée, éversée Lèvres hypotoniques Encoche, pertuis 	
	MENTON	<ul style="list-style-type: none"> Hypotonie : sillon labio-mentonnier effacé Hypertonie : serrage du sillon labio-mentonnier 	
EXAMEN ENDO-BUCCAL	DENTS & ARTICULÉ DENTAIRE		<ul style="list-style-type: none"> Mauvaise hygiène bucco-dentaire Défauts d'articulé dentaire Agénésie / dents en surmuméraire Présence d'une classe II ou III, d'une dysmorphose Trouble du fonctionnement des ATM
	LANGUE		<ul style="list-style-type: none"> Position de langue au repos pathologique entraînant respiration buccale ou une proalvéolie (= interposition linguale, appui sur les incisives, position basse) Bords festonnés (mauvais appui ou volume trop important) Frein trop court
	VOUTE PALATINE		<ul style="list-style-type: none"> Communication bucco-nasale (fistule) Forme anormale (ogivale, plate) Aspect cicatriciel
	VOILE	STATIQUE	<ul style="list-style-type: none"> Recherche d'une fente sous-muqueuse : bifidité de la lèvre, déhiscence médiane, encoche osseuse postérieure du palais dur en forme de V en arrière Asymétrie du voile ou des piliers Aspect cicatriciel, voile scléreux, mauvaise qualité tissulaire Fermeture VP impossible : voile trop court Fistule, lâchage postérieur
		DYNAMIQUE	<ul style="list-style-type: none"> Manque de mobilité, de tonicité ou de recul Asymétrie de la contraction
	PHARYNX	STATIQUE	<ul style="list-style-type: none"> Profondeur du cavum trop importante
		DYNAMIQUE	<ul style="list-style-type: none"> Défaut de fermeture du sphincter vélopharyngé ? : insuffisance ou absence de contraction et de mouvements des parois pharyngées postérieure et latérales ou du mouvement ascensionnel
	REFLEXES DU VOILE		<ul style="list-style-type: none"> Absence de réflexe, réflexes par intermittence, réflexes faibles > neurologique ? Voile cicatriciel ?
AMYGDALES PALATINES & VEGETATIONS ADENOÏDES		<ul style="list-style-type: none"> Hypertrophiques → Participent à la fermeture VP ? Apnées du sommeil ? 	

Sommerlad indique que l'examen dynamique du voile lors de l'émission d'un [a] « apporte plus d'informations qu'on ne le pense généralement »⁴⁷. Quand le muscle est bien réparé on peut observer une forte ascension active du voile avec deux petites fossettes paramédianes et postérieures, qui situent le niveau où la partie postérieure de l'élévateur se mêle au palatopharyngien. L'ascension « maximale » par le réflexe du voile montre les possibilités musculaires du voile et donc les limites d'une rééducation¹. En

¹⁶ GARABEDIAN, E.N. and coll., 2009, op. cit., p. 17

⁴⁴ VAZQUEZ, M.-P. and coll., 2007, op. cit., p. 58

⁴⁷ TALMANT, J.-C., 2012, op. cit., p. 50

¹ MONTOYA, P., 1996, op. cit., p 17

cas de réflexe absent ou faible, c'est le signe d'un mauvais pronostic évolutif indiquant soit une composante neurologique, soit un voile cicatriciel ou « musculairement gelé ».

Même si la qualité de la phonation est bonne (Phonation I), il est important de noter le type de fermeture vélopharyngée, car certaines sont de moins bonne qualité que d'autres. La fermeture sur les végétations adénoïdes (ou grâce à des amygdales hypertrophiées) peut entraîner une nasalité si celles-ci sont supprimées ou lorsqu'elles disparaîtront (vers 12 ans).

Cet examen clinique sera complété (si nécessaire) par une nasofibroscopie et une otoscopie pour rechercher les anomalies au niveau du tympan (otite séreuse, poche de rétractation, tympan cicatriciels). A l'issue de cet examen, le processus d'occlusion vélopharyngée a normalement été identifié, donnant une idée sur la qualité de la fermeture du sphincter et sur le caractère anatomique, fonctionnel et/ou neurologique d'une potentielle insuffisance vélopharyngée.

L'évaluation orthophonique permettra de déterminer **comment l'enfant se sert de ce voile** en précisant les répercussions des dysfonctionnements anatomiques sur la parole, le langage et la voix, afin de compléter le diagnostic clinique et d'orienter la prise en charge thérapeutique.

2. L'EXAMEN ORTHOPHONIQUE

2.1 OBJECTIFS ET PRINCIPES

L'orthophoniste effectue une évaluation perceptive de la phonation, de la parole et du langage, par des épreuves spécifiques et individualisées. Il y associe en général des épreuves avec le miroir de Glätzel pour objectiver une fuite d'air nasal en phonation ou lors des praxies. Il pourra en complément utiliser des outils aérodynamiques ou acoustiques, s'il en dispose sur son lieu professionnel.

Dans ce bilan, son rôle est d'identifier l'existence d'une insuffisance vélopharyngée et le cas échéant son importance et ses conséquences sur l'intelligibilité de la parole de l'enfant, sur sa voix, sur l'acquisition du langage oral, sur les fonctions de ventilation, de déglutition et d'audition.

Il utilisera le matériel qui lui semble le plus approprié pour identifier les troubles phonétiques de l'enfant en fonction de son âge et de sa compliance : dénomination d'images, répétition de syllabes, de mots, de phrases, lecture, récitation, langage spontané...

De manière générale, suite à l'entretien avec les parents, le bilan orthophonique commence par l'examen clinique et se poursuit par les examens décrits en partie 2.2.

2.2 LES GRANDES ETAPES DU BILAN ORTHOPHONIQUE⁶

Tout au long de ce bilan, l'orthophoniste recherchera les troubles d'articulation, de parole, de langage et de la voix ainsi que les troubles des fonctions oro-faciales et de la déglutition. Les examens et épreuves ci-dessous, dont l'ordre n'est pas forcément pré-déterminé, sont en général conduits au cours du bilan.

⁶ VERNEL-BONNEAU F., THIBAUT, C., 1999, op. cit., p 15

2.2.1 LES QUESTIONS AUX PARENTS

Lors de l'entretien parental, certaines questions permettront de mieux connaître les habitudes de vie de l'enfant, son caractère, son niveau de socialisation et son parcours scolaire.

Les principaux signes cliniques d'une IVP à demander aux parents lors de ce bilan seront :

- les régurgitations nasales aux liquides ou aux solides
- l'altération importante et durable de l'intelligibilité de la parole
- les otites séro-muqueuses répétées et persistantes ou toute pathologie tubaire
- l'aggravation du nasonnement post adénoïdectomie⁸⁰
- L'impression que la voix de l'enfant est nasonnée

2.2.2 L'EXAMEN DE LA VENTILATION ET DE LA PERMEABILITE NASALE

La vérification de l'état de la perméabilité nasale permet de s'assurer des bonnes capacités de ventilation nasale de l'enfant et est un préalable à la recherche d'une déperdition nasale, une mauvaise perméabilité pouvant la masquer.

La recherche d'une respiration buccale est systématique. Elle est induite, en générale, par une posture basse de langue qu'il faudra nécessairement corriger et par le manque d'occlusion buccale au repos, si minime soit-elle.

La respiration buccale peut être mise en évidence, entre autres, par l'aérophonoscope, par le test de Gudin ou le test de Rosenthal.

2.2.3 L'EXAMEN DES PRAXIES LABIALES ET LINGUALES

Des praxies labiales et linguales classiques vont permettre d'identifier la tonicité et la motilité des lèvres et de la langue en complément de l'examen de la ventilation. Très souvent, une ventilation buccale sera associée à une hypotonie labiale, une position basse de langue et une déglutition primaire. Son identification est importante pour évaluer les troubles fonctionnels qui pourront retentir sur l'articulé dentaire et la croissance du maxillaire. Une hypotonie labiale peut également se nuire à l'intelligibilité de la parole.

2.2.4 L'EXAMEN DE L'ARTICULATION ET DE LA PAROLE

Les épreuves sont, en général, des épreuves de **dépistage**⁶. Un bilan plus complet avec rééducation pourra être demandé à un orthophoniste en libéral si un trouble d'articulation et/ou de parole est identifié. **L'articulation** est évaluée sur la répétition de syllabes (type Borel : pa ta ka). **La parole** sur la répétition de groupes complexes, de mots, de phrases et/ou la dénomination d'images.

⁸⁰ PONCET, J.-L. and coll., op. cit., p. 22

En articulation, tous les phonèmes sont testés en indiquant l'acquisition ou non du phonème de manière stable ou instable avec un éventuel trouble d'articulation (substitution, distorsion, ...), les éventuels phénomènes de compensation et syncinésies.

La répétition de phrases permettra en général de repérer les phénomènes compensatoires et les bruits surajoutés. Chaque orthophoniste utilisera les phrases qu'il jugera adaptées à la situation. Certaines sont plus employées que d'autres : « Une petite tasse de thé » pour identifier les coups de glotte par exemple ; « la chasse et la pêche » pour le souffle rauque ou nasal ; « un pont dans la montagne » ou « non maman n'est pas bien grande » pour la rhinolalie fermée⁶. Cette liste de phrases et d'exemples n'est évidemment pas exhaustive (cf annexe 8 pour les phrases utilisées à Nice).

Cet examen permettra de déterminer s'il existe un retard articuloire et quelle en est son origine (lié au voile, à l'articulé dentaire, à la posture linguale) pour orienter, si nécessaire, vers l'action d'un orthodontiste, stomatologue et/ou d'un orthophoniste. Les troubles d'articulation les plus fréquents sont le sigmatisme interdental et latéral⁶.

Morris et Ozanne (2003) ont déterminé qu'à deux ans, il est possible d'identifier cliniquement un sous-groupe d'enfants avec fente palatine qui présente des risques de troubles du langage et de la parole⁴⁹.

Tous les auteurs indiquent néanmoins que si les enfants porteurs de fente palatine ont des scores inférieurs sur les tests d'articulation, mais ces scores s'améliorent avec l'âge (Mc WILLIAMS). Des difficultés persistent sur les constrictives lorsque l'arcade dentaire supérieure est touchée¹.

Parole et intelligibilité...

Selon les auteurs « les corrélations établies entre l'intelligibilité, la qualité de l'articulation et l'hypernasalité varient beaucoup » (Subtelny)¹.

L'intelligibilité est à la fois dépendante du niveau de nasonnement et du niveau d'articulation. On peut avoir un faible nasonnement et pourtant une mauvaise intelligibilité du fait du retard articuloire et inversement. Noter l'intelligibilité de la parole par rapport à l'articulation uniquement permet d'indiquer l'impact du trouble articuloire (ou du retard de parole) sur l'intelligibilité de la parole et de distinguer ainsi l'impact du nasonnement sur la l'intelligibilité de la parole que l'on retrouve dans la classification de Borel-Maisonny. En effet, pour la phonation I, I/II ou II/I de S. Borel-Maisonny, la notion de « bonne » ou « mauvaise » intelligibilité n'existe pas, ces phonations étant d'emblée intelligibles (on juge l'impact du nasonnement sur la parole).

Ainsi, selon les auteurs, les qualificatifs d'intelligibilité varient. Chez Montoya and coll., l'intelligibilité sera qualifiée de « très bonne », « bonne », « moyenne », « mauvaise » ou « nulle ».

2.2.5 L'EXAMEN DU LANGAGE

En général, le retard de langage sera recherché également par des épreuves de dépistage. Il pourra néanmoins, selon les cas, être recherché plus précisément par des tests de langage spécifiques, étalonnés

¹ MONTOYA, P., 1996, op. cit., p 17

⁶ VERNEL-BONNEAU F., THIBAUT, C., 1999, op. cit., p 15

⁴⁹ BECHET Marion, 2011, op. cit., p. 41

en fonction de l'âge de l'enfant (ELO, EVALO, ...). On regardera tout d'abord son appétence au langage oral, ainsi que ses capacités de communication non verbales (notamment chez le plus petit : regards, sourires, gestes, mimiques) et son adaptation aux jeux proposés.

Puis, son langage spontané, ses réponses à nos questions sur ses activités, ses jeux, sur ses amis seront de bons indicateurs du niveau de langage pour un âge donné.

La désignation d'images, la description de scènes de la vie courante, l'exécution de consignes, la répétition de phrases plus ou moins longues vont permettre de juger de son niveau syntaxique, de son vocabulaire, de sa mémoire et de sa compréhension.

Ces échanges avec l'enfant, associés aux questions posées aux parents sur l'enfant, sa vie, ses habitudes, son caractère, à l'observation du comportement familial général (famille porteuse, surprotectrice, peu motivée) permettront également de juger de l'intérêt d'une rééducation orthophonique.

Il faudra être vigilant sur les difficultés dans la lecture à haute voix, provoquées par l'impossibilité de bien canaliser l'air expiré en phonation (essoufflement, fatigabilité, reprises d'air trop fréquentes), sur les perturbations du débit en parole spontanée (entrecoupée d'arrêts quand les rhèmes sont longues), sur les bredouillements, le flou articulatoire ou le manque de netteté.

2.2.6 LA RECHERCHE D'UNE DEPERDITION NASALE

Cette recherche s'effectue par la répétition de voyelles, de syllabes, de mots et de phrases (au choix de l'orthophoniste) avec le miroir de Glätzel ou avec l'aérophonoscope.

L'examen avec l'aérophonoscope est ici intéressant, car il permet de :

- **quantifier la fuite d'air nasal** en phonation et d'identifier clairement les différences de déperdition nasale dans la parole et les phénomènes de nasalisation, permettant d'orienter le diagnostic.
- **de comparer les déperditions nasales** entre deux bilans pour évaluer les effets d'une opération ou d'une rééducation orthophonique.

« L'utilisation du miroir de Glätzel lors de la phonation est un moyen très simple de détecter une fuite nasale dans l'émission des phonèmes oralisés, mais son imprécision ne permet aucune analyse fine de la nasalité ».

2.2.7 LA CLASSIFICATION DE LA PHONATION (SELON BOREL-MAISONNY)^{83, 84}

Cette classification permet d'indiquer la **qualité de la phonation** de l'enfant en fonction de la **présence ou non d'une fuite d'air nasale** qui va impacter de manière plus ou moins importante le **timbre de la voix** (nasonné) et faire apparaître des mécanismes de compensation, comme le coup de glotte et le souffle rauque. Le **langage spontané** et les autres épreuves décrites précédemment auront permis d'identifier ces phénomènes et mécanismes.

Cette classification est reprise par de nombreux auteurs et majoritairement utilisée en France.

⁸³ BOREL-MAISONNY S., 1975, op. cit., p. 38

⁸⁴ LAUNAY C., BOREL-MAISONNY, S., 1975, op. cit., p. 38

- **La phonation I :**

« Le sujet parle normalement, sans nasalité audible ou décelable au miroir, par fermeture vélopharyngée normale »⁸⁴. L'intelligibilité est bonne. Le niveau de fermeture peut varier et être de moins bonne qualité quand elle est réalisée majoritairement par l'ajout des mouvements pharyngés (replis longitudinaux et latéraux du pharynx, dits de rideau, ou repli transversal de Passavant, ou les deux), car elle n'est pas égale pour tous les phonèmes. La fermeture sur les végétations est également de moins bonne qualité, leur suppression par adénoïdectomie pouvant entraîner l'apparition du nasonnement.

Quand le patient nasalise un peu, il ne peut être classé en phonation I, c'est à dire en phonation parfaite⁸³.

- **La phonation II :**

« La fermeture du voile est incomplète. Le sujet présente une insuffisance vélaire dont la cause est soit la brièveté du voile, soit son immobilité ou sa non-mobilisation »¹¹⁷. La communication des cavités buccales et nasales lors de l'émission des phonèmes oraux va entraîner deux phénomènes plus ou moins liés et qui vont se manifester à des degrés d'importance différents :

- **la déperdition nasale** : l'air passe par le nez lors de l'émission des phonèmes oraux, car le voile ne peut séparer les cavités orale et nasale. Ce phénomène s'observe grâce au miroir sous le nez ou avec l'aérophonoscope
- **le nasonnement** (ou rhinolalie ouverte) : phénomène audible, perception d'une aggravation de la voix avec la sensation d'un résonateur nasal important

Il faut bien distinguer les deux phénomènes de déperdition nasale et de nasonnement : le nasonnement porte sur le timbre de la voix, sur sa qualité à l'écoute, alors que la déperdition nasale indique la quantité d'air émis par le nez. La déperdition nasale peut être intermittente sur certains phonèmes (sur les occlusives sonores par exemple, plus difficiles à produire) sans nuire à leur intelligibilité, mais en général, plus la déperdition nasale sera importante, plus le timbre sera nasonné.

Les phénomènes de souffle nasal (accompagnés parfois de syncinésies) et de ronflement nasal (non spécifique aux fentes palatines) vont être retrouvés (cf p. 38 - 40). Lorsque le ronflement nasal est important, il peut perturber l'intelligibilité de la parole¹.

C'est **l'importance du degré de nasalité** (nasonnement) qui va donner le caractère plus ou moins intelligible de la parole :

- **Phonation II B** (=bonne) : le sujet a une parole parfaitement intelligible, malgré une déperdition nasale objectivable et un timbre légèrement nasonné, notamment en parole spontanée
- **Phonation II M** (=mauvaise) : l'intelligibilité de la parole est très perturbée. Le timbre est très nasonné en raison d'une déperdition nasale massive même en répétition. Le timbre des voyelles est altéré, particulièrement pour le [i], le [é] et le [u], car elles nécessitent la position antérieure de la langue (voile et langue étant reliés par les piliers postérieurs du pharynx, plus la position de langue est antérieure et plus les piliers vont tirer sur le voile, limitant ainsi son contact avec la paroi postérieure du pharynx).

¹ MONTOYA, P., 1996, op. cit., p. 17

⁸³ BOREL-MAISONNÉ S., 1975, op. cit., p. 38

⁸⁴ LAUNAY C., BOREL-MAISONNÉ S., 1975, op. cit., p. 38

¹¹⁷ THIBAUT, C., 2007, op.cit. p. 27

- **La phonation III :**

Le timbre est nasonné avec l'existence de mécanismes articulatoires anormaux que sont les coups de glotte et le souffle rauque (cf p. 38). Une distinction « B » et « M » pour bonne et mauvaise est également possible pour cette phonation, en fonction du niveau d'intelligibilité du sujet, relatif à son niveau de nasonnement.

Précisions : La phonation III peut être bonne (« B »), car on peut mieux comprendre un enfant avec une déperdition nasale modérée et quelques coups de glottes ou souffles rauques, alors que des enfants avec des mécanismes articulatoires correctes mais une grosse déperdition nasale et un timbre très nasonné en PH II M auront une parole incompréhensible. D'où l'intérêt de préciser par « mauvaise » la notion d'intelligibilité. Ainsi, selon cette classification, une personne avec une phonation III b peut être plus intelligible qu'une personne en II M⁸³.

Le niveau de compréhension de la parole sera uniquement précisé pour les phonations II et III entre « B » (bonne) et « M » (mauvaise), la phonation I étant d'emblée intelligible.

Les défauts d'articulation existants, mais non liés au fonctionnement du voile (retard articulaire classique) sont précisés par « + ART » s'il s'agit d'un retard articulaire simple et « + ART + STOM » si ce retard articulaire est lié à l'articulé dentaire.

- **Les phonations mixtes :**

Il existe également **des phonations dites mixtes** - PH I/II, PH I/III et PH II/I – qui indiquent la possibilité d'une variation dans le mécanisme d'ouverture/fermeture du sphincter vélopharyngé, selon le contexte.

- **Phonation I / II :** une déperdition nasale apparaît pour certains phonèmes. La parole est parfaite en répétition, quand le sujet s'applique, mais la nasalité apparaît en spontané
- **Phonation I/III :** la parole n'est pas nasalisée, mais il persiste des mauvais mécanismes dans la parole (coup de glotte ou souffle rauque). Rare mais peut s'observer suite à une vélopharyngoplastie.
- **Phonation II / I :** la déperdition nasale est constante, mais le voile peut fermer dans l'effort, indiquant que le sujet pourrait le fermer dans la parole

Le premier chiffre indique toujours la phonation la plus fréquente. « **La présence de la PH I au sein d'une phonation mixte est un bon critère pour entreprendre une rééducation orthophonique** »¹¹⁷.

En pratique, toutes les phonations mixtes peuvent exister, C. Thibault décrit des phonations II/III, II/III/I, I/II/III, mais nous avons choisi de n'exposer que la classification « classique » de Borel-Maisonny que nous utilisons aux Hôpitaux Pédiatriques de Nice.

⁸³ BOREL-MAISONNY S., 1975, op. cit., p. 38

¹¹⁷ THIBAUT, C., 2007, op.cit. p 27

Le schéma ci-dessous est proposé, afin de synthétiser visuellement cette classification si connue^{83,84} :

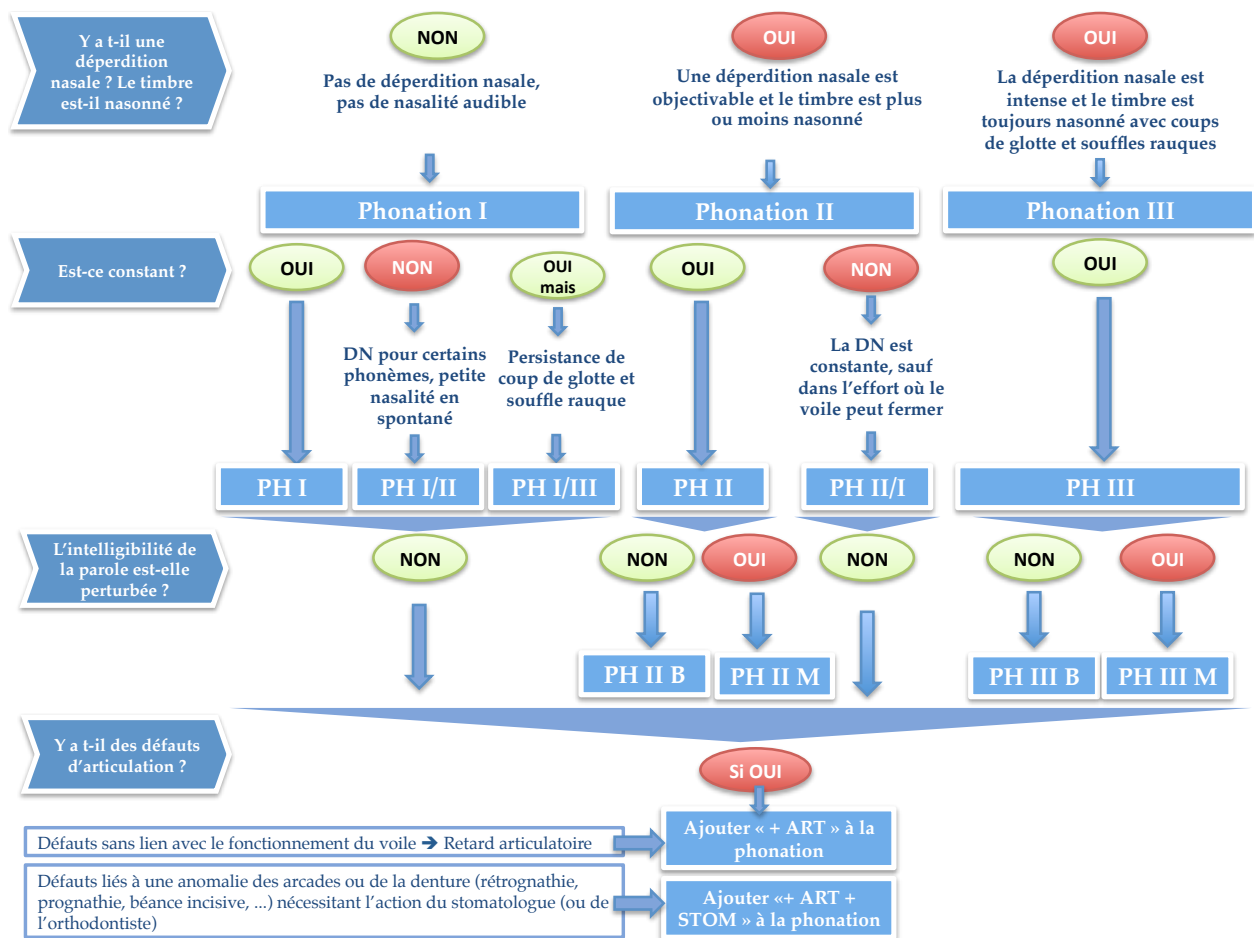


Fig. 54 : Représentation de la classification des phonations, réalisée d'après les travaux de S. Borel-Maisonny par M-E Lendre

La classification de la phonation est un jugement à la fois de la **qualité de la parole** et de la **voix** qui dépend principalement de deux phénomènes que sont la **déperdition nasale** et le **nasonnement**. Si ces 2 phénomènes sont interdépendants, ils ne varient pas pour autant de manière linéaire. Il est alors important de distinguer ces 2 phénomènes en les cotant l'un et l'autre, car même s'ils sont très liés, la déperdition nasale peut être importante sur certains phonèmes ou en répétition de phrases et le nasonnement très faible dans parole.

Tout dépend de la façon dont l'enfant utilise ses résonateurs, ses articulateurs et place sa voix. Une déperdition nasale importante peut être bien compensée. Le contraire est également possible avec peu de déperdition nasale et un nasonnement constant, notamment chez les enfants hypotoniques.

⁸³ BOREL-MAISONNY S., 1975, op. cit., p. 38

⁸⁴ LAUNAY C., BOREL-MAISONNY, S., 1975, op. cit., p. 38

Comment évalue t-on la phonation dans les autres pays ?

Dans les pays anglo-saxons, la classification n'est pas la même qu'en France. L'évaluation de la phonation et du degré de sévérité de l'insuffisance vélaire va s'effectuer en fonction de différentes échelles, dont les deux ci-dessous sont les plus utilisées :

- **The Pittsburgh Weighted Speech Scale (PWSS)** : échelle utilisée aux Etats-Unis. Score de 0 à 7 précisant le degré d'insuffisance vélopharyngée (McWilliams and Philips, 1979)
- **Le CAPS : Cleft Audit Protocol for Speech-Augmented** : échelle utilisée en Angleterre. Quatre critères sont analysés (intelligibilité, nasalité, compensations et syncinésies, voix) avec l'attribution d'un code couleurs (John and al., 2006)

La comparaison des résultats entre les différentes équipes n'est donc pas chose facile, même entre les pays qui ont le même système phonologique, car l'évaluation orthophonique n'est pas standardisée. Ce manque d'homogénéisation de la classification des phonations pose encore un problème quant aux partages des résultats statistiques concernant les chirurgies.

2.2.8 APPRECIATION DE LA VOIX

Le timbre de la voix et les différents paramètres qui entrent en compte dans son évaluation seront perçus par l'orthophoniste au cours des différentes épreuves relatives à la parole et au langage.

L'orthophoniste va les évaluer de manière perceptive et pourra compléter son analyse par des données quantitatives objectives.

Seront notés la hauteur, l'intensité, le timbre, la mélodie, les phénomènes de forçage, la raucité, la perturbation du mécanisme de vibration des cordes vocales, ainsi que les bruits surajoutés comme le ronflement nasal. Il existe peu de normes partagées concernant les indications du degré ou d'intensité de tous ces paramètres (la raucité est-elle importante/majeure ? La coordination pneumo-phonique est elle moyenne/mauvaise ?). Le choix des qualificatifs sera laissé à l'orthophoniste.

A noter que, dans l'évaluation de la voix et notamment dans l'évaluation des troubles vocaux en lien avec l'IVP, « acquérir une **habileté dans l'analyse perceptive** demande un **entraînement** »¹²⁶.

Cette évaluation subjective sera complétée dans 59 % des cas par un examen objectif^{76,132} (2004).

Les grandes étapes du bilan orthophonique pour l'évaluation de l'insuffisance vélaire ont été présentées ci-dessus. En fonction des services, elles ne seront pas toujours toutes réalisées ou pourront également intégrer d'autres observations importantes comme celles de la déglutition, de la succion ou encore de la mastication. Le bilan complet réalisé aux Hôpitaux Pédiatriques de Nice est présenté en annexe 4.

⁷⁶ CHAPUIS, C., 2010, op. cit., p. 28

¹²⁶ WOISARD-BASSOLS, V., *Bilan clinique de la voix*. EMC, 2000

¹³² LOHMANDER A, OLSSON M., *Methodology for perceptual assesment of speech in patients with cleft palate : a critical review of the literature*, *Cleft Palate Craniofacial Journal*, 2004

3. LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

3.1 L'AEROPHONOSCOPE

3.1.1 L'AEROPHONOSCOPE EN QUELQUES MOTS...

L'aérophonoscope a été conçu par G. Rineau, orthophoniste, et développé dans le service de chirurgie Maxillo-faciale de Nantes par le Pr. Delaire, où il a ensuite été testé, pendant presque 2 ans, auprès d'enfants porteurs de fentes opérées²⁶.

Depuis sa création, l'aérophonoscope a subi 3 évolutions majeures. La version actuellement commercialisée est celle de « l'aérophonoscope RD » (2006).

Le matériel



Fig. 55 : Photos Orthalis, documentation de présentation de l'aérophonoscope RD (version 2009)

Cet appareil se compose d'un capteur relié par un port USB à un ordinateur sur lequel a été installé le logiciel **AERO RD** (version 2006). Ce capteur est composé de trois orifices dans lesquels sont placés des fils chauds (fils en platine chauffés à 100°C par le passage d'un courant électrique et refroidis au passage de l'air expiré par le patient) dédiés au souffle nasal droit, nasal gauche et au souffle buccal. Le passage d'air refroidit le fil chaud en fonction de sa vitesse d'écoulement. La partie supérieure du capteur est placée contre l'épine nasale, bien symétriquement au-dessous des narines. La partie antérieure est placée devant la bouche. Il est conseillé de faire tenir le capteur par la personne évaluée. Par mesure

d'hygiène, il est nécessaire de protéger le capteur en la recouvrant d'une compresse fixée au velcro.

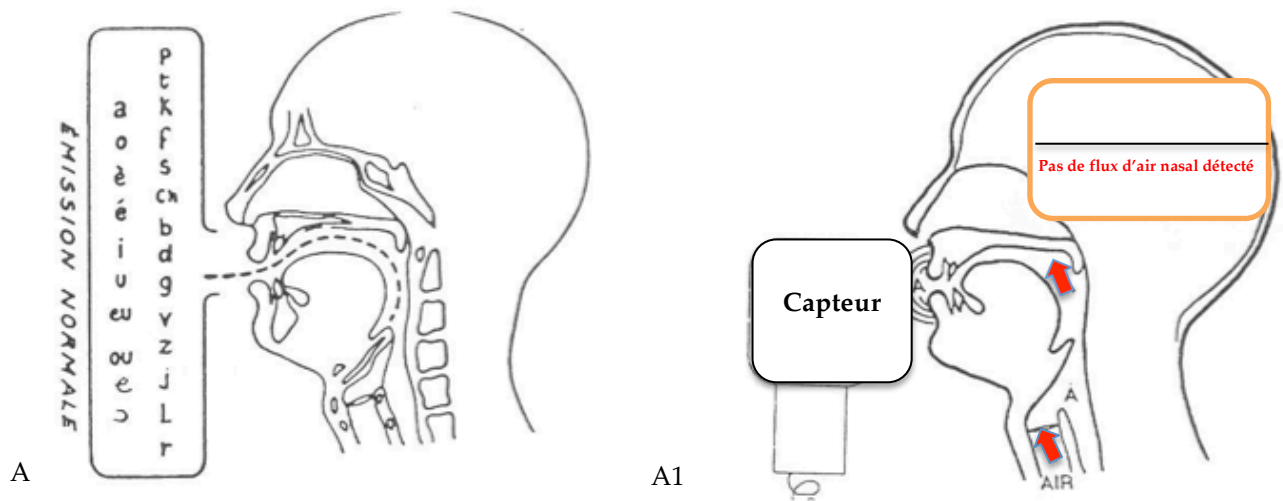
Comment ça marche ?

Le capteur plaqué sous les ailes narinaires va détecter des flux d'air nasal anormaux, comme le ferait un miroir de Glätzel. La buée qui se formait auparavant sur le miroir va être transformée en courbes sinusoïdales dont la forme variera en fonction du temps et de la quantité d'air expirée.

La détection par cet appareil d'un flux d'air nasal lors de la répétition de phonèmes, de mots ou de phrases oralisés objective le phénomène de la déperdition nasale et en quantifie la sévérité.

²⁶ BLOT, P., *Evaluation quantitative et qualitative de l'aérophonoscope en bilan de phonation*, Mémoire d'orthophonie, Nantes, 2008

Emission de phonèmes oralisés



Emission de phonèmes nasalisés

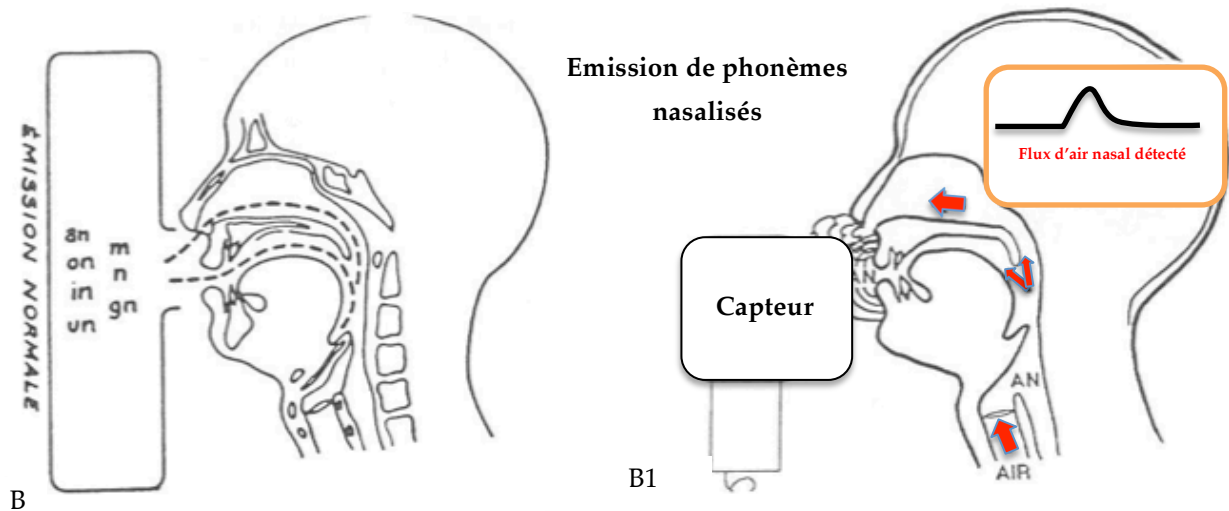
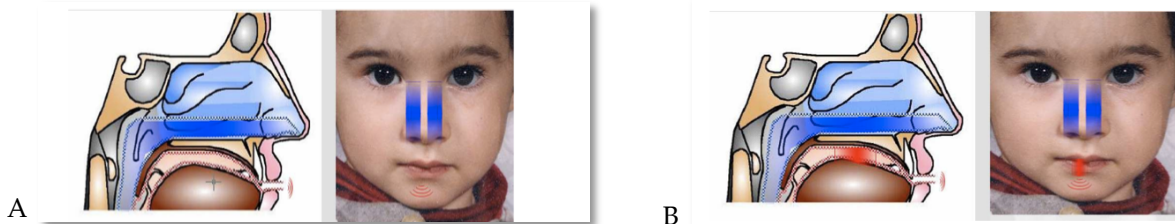


Fig. 56 : Mouvements du voile en phonation : A : phonèmes oralisés. B : phonèmes nasalisés. Principes de l'aérophonoscope sur phonèmes oralisés (A1 : courbe du flux d'air nasal plate) et sur phonèmes nasalisés (A2 : courbe indiquant un flux d'air nasal).

Il est possible de visualiser les flux d'air nasal et buccal soit par le mode « Visuel » (Fig 57 A et B), où apparaît le visage d'un enfant avec en bleu le flux d'air nasal et en rouge le flux d'air buccal, soit par le mode « Types d'examen » avec le tracé des courbes (Fig. 57 C).



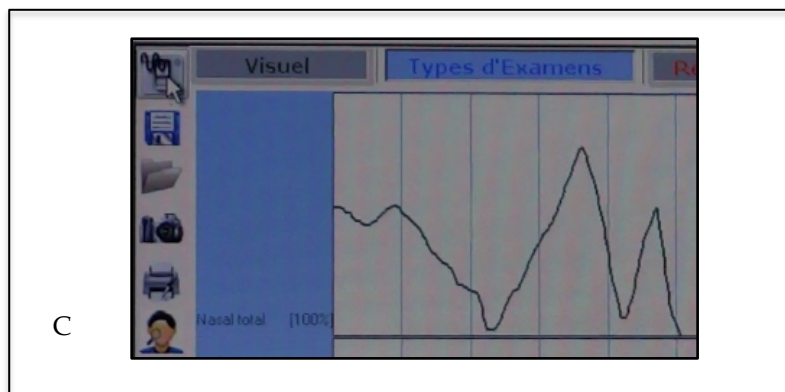


Fig. 57 : Aérophonoscope : Visualisation des flux d'air nasal et buccal en mode « Visuel » ou « Types d'examens » (courbes). A. Respiration exclusivement nasale (bleu). B. Respiration mixte (bleu et rouge). C. Objectivation par la courbe d'un flux d'air nasal sur l'émission d'un [i] et d'un [é]

Calcul du pourcentage de flux d'air nasal et buccal

L'aérophonoscope propose une quantification du flux d'air nasal et du flux d'air buccal par des pourcentages. En pratique, ces pourcentages ne fonctionnent pas pour les raisons évoquées en page 146. La quantification de la déperdition nasale peut être réalisée par l'évaluation de la hauteur de la courbe en veillant auparavant à paramétrer sa hauteur dans le menu « Configurations » (hauteur maximale = 100 % de DN / hauteur minimal = 0% / hauteur intermédiaires = de 25 à 75 %) (cf p.144).

Quels sont les utilisateurs de l'aérophonoscope ?

Orthalys, société commercialisant l'aérophonoscope indique qu'environ **150 aérophonoscopes** ont été vendus depuis sa création, avec une répartition de :

- 69,5% pour les orthodontistes
- 26% pour les orthophonistes
- 4,5% pour les ORL

Le taux relatif aux orthophonistes est relativement faible.

3.1.2 L'AEROPHONOSCOPE DANS LE DIAGNOSTIC DE L'ETIOLOGIE DE L'IVP

A ce jour, il n'existe pas de bilan « type » concernant l'évaluation de l'IVP avec l'aérophonoscope.

Gabriel Rousteau, médecin phoniatre de Nantes au centre de compétences des Fentes Labio-Palatines des Pays-de-Loire (service du Dr Talmant et du Pr Mercier), a décrit à plusieurs reprises dans ses travaux un « protocole » permettant de distinguer une origine fonctionnelle, organique et/ou neurologique de l'IVP. Il a publié en 1995¹⁴¹ un article sur les principes et les intérêts de l'aérophonoscope dans le bilan de l'insuffisance vélaire (ancienne version de l'aérophonoscope). Il a également présenté lors du VIIIème congrès de l'AFFF en mars 2012, ses conclusions concernant l'évaluation de la fonction vélaire par l'aérophonoscope dans son « Essai de classification des rhinolalies ouvertes à partir de 3,5 ans »²⁴ à partir de l'étude de 314 cas.

²⁴ ROUSTEAU, G., *L'évaluation de la fonction vélaire au moyen de l'aérophonoscope : essai de classification des rhinolalies ouvertes à partir de 3,5 ans*, 2012

¹⁴¹ ROUSTEAU, G., BOURIC, J.-M., RINEAU, G., *L'aérophonoscope : principes – Intérêts*, bulletin d'audiophonologie, annales scientifiques universitaires de Franche-Comté, 1995, Vol XI n°6 p.571 à 603

D'après son auteur, avec un protocole adapté et complet, l'aérophonoscope permet « un dépistage fiable et rapide des déperditions nasales, même minimales, de leur importance en fonction de tel ou tel groupe de phonèmes et de syllabes dans le respect des conditions physiologiques de la parole »²⁴. Il permet un examen dynamique précis (toutefois non quantitatif encore à ce jour : cf p. 146) du voile du palais et de ses mouvements actifs et passifs jusqu'au 20^{ème} de secondes près, « alors que les épreuves cliniques classiques ne donnent qu'une idée approximative de son fonctionnement, sur des sons isolés, dans des conditions non physiologiques de la parole »²⁴. L'analyse de la parole avec l'aérophonoscope permettrait alors de déterminer l'origine étiologique de l'IVP selon 3 profils « typiques » :

- **le profil dysmorphique** (organique, structurel) : béances vélopharyngées (voile ou néo-voile court avant ou après opération et/ou cavum profond) ; voile rigide (constitutionnel ou post opératoire), voile cicatriciel
- **le profil dysfonctionnel** : voile potentiellement performant, mais qui a un retard ou une insuffisance de développement (cas de retard mental, surdité, névrose, immaturité psychologique, mimétisme culturel) ou qui conserve des habitudes post chirurgicales (hypotonie fonctionnelle du voile)
- **le profil neurologique** : neuropathies flasques ou spasmodiques, syndromes dystoniques ou dyspraxiques généraux ou localisés à la sphère bucco-faciale.

En pratique, il existe cependant de nombreux **profils mixtes ou atypiques**, associant différents facteurs, complexifiant l'analyse du profil et les conclusions sur l'étiologie de l'IVP.

Grâce à la sensibilité des capteurs de flux d'air nasal, les mouvements d'ouverture et de fermeture du sphincter vélopharyngé sont clairement visibles sur les courbes proposées par l'outil, objectivant du potentiel musculaire du sphincter et permettent de vérifier :

- sa rigidité
- ses possibilités d'ouverture et de fermeture complète
- sa rapidité d'exécution des mouvements d'ouverture et de fermeture
- sa stabilité

Dans le protocole, dont l'analyse sera reprise intégralement en partie pratique (page 148), les épreuves suivantes sont réalisées, afin de détecter une potentielle insuffisance vélopharyngée et d'en diagnostiquer son étiologie.

A – ETUDE DE LA VENTILATION NASALE

❖ PERMEABILITÉ NASALE EN VENTILATION

Avant de débiter les épreuves, il est nécessaire de vérifier la ventilation nasale du patient au repos, afin de s'assurer qu'il n'existe pas d'obstruction nasale (rhinopharyngite, déviation cloison nasale, ...) et que la ventilation est exclusivement nasale. Pour réaliser ce test, il est conseillé de détourner l'attention de l'enfant de l'écran, pour qu'il ait une respiration la plus physiologique possible.

❖ PERMEABILITE NASALE EN PHONATION

Le patient va répéter des syllabes nasales telles que « non, non, non, nan, nan, nan ». Le flux d'air nasal devra alors apparaître dans les mêmes proportions qu'en ventilation. Dans le cas contraire, et si la ventilation était parfaitement nasale à l'épreuve précédente, il s'agit d'une **rhinolalie fermée fonctionnelle**. Si la perméabilité en ventilation était également moyenne à l'épreuve précédente, il s'agit alors d'une **rhinolalie fermée organique**.

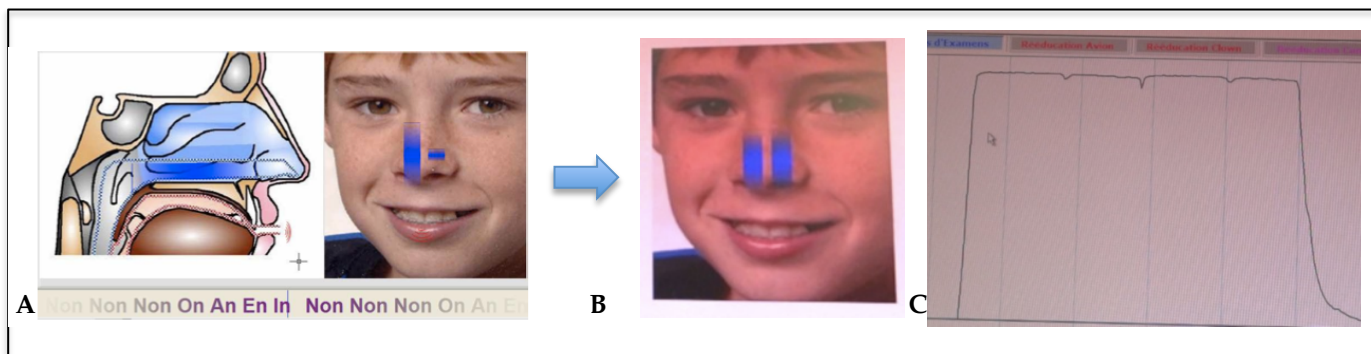


Fig. 58 : A. Défaut de perméabilité en phonation à gauche objectivant une rhinolalie fermée. B et C. Bonne perméabilité en phonation.

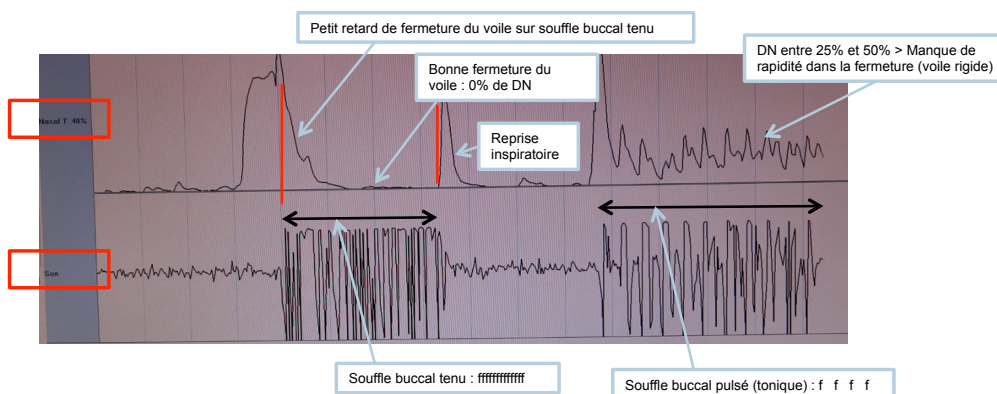
❖ MOBILISATION PASSIVE DU VOILE

Cette épreuve est réalisée par l'émission d'un souffle buccal continu et pulsé (tonique).

Elle va permettre d'avoir rapidement une orientation quant à la nature de l'IVP. Lors de l'émission d'un souffle d'air continu par la bouche, la pression intra buccale va déclencher la fermeture vélopharyngée des muscles et donc l'élévation passive du voile. Un patient dont la déperdition nasale est organique échouera à ce test car, en raison d'un voile court, d'un cavum trop profond ou d'une fistule, le voile ne pourra permettre la fermeture passive du sphincter ou son étanchéité (Fig. 59).

Pour le patient « non pathologique » ou atteint d'une rhinolalie fonctionnelle, l'élévation passive du voile sera possible et s'effectuera grâce à la contraction automatique des muscles déclenchée par la pression intra buccale.

Pour les patients dont la composante neurologique est majoritaire, le flux d'air nasal détecté pourra être instable dans la tenue et la mesure du flux d'air variable d'une prise à l'autre.



B - ETUDE DE LA PAROLE Fig. 59 : Courbes de l'aérophone sur souffle buccal tenu et pulsé.

❖ MOBILISATION ACTIVE DU VOILE

Il s'agit de détecter un flux d'air nasal sur des phonèmes oraux classés selon leur difficulté en fonction de l'exigence vélaire nécessaire, afin de détecter des dissociations entre les déperditions nasales selon que les phonèmes sont toniques (p, t, k, f, s, ch) ou moins toniques (b, d, g, v, z, j), selon que les phonèmes sont voisés ou non voisés et enfin, selon qu'ils sont occlusifs ou fricatifs. Ces dissociations permettront d'orienter le diagnostic étiologique de l'IVP :

- **Les voyelles :** la prononciation d'une voyelle orale nécessite une énergie d'occlusion du sphincter vélopharyngé qui varie avec le point d'articulation de celle-ci. Une langue en position haute aura tendance à attirer le voile vers le bas, rendant par conséquent son élévation plus difficile. La force d'occlusion vélopharyngée devra donc augmenter d'arrière en avant (fonction du point d'articulation de la voyelle) et d'ouvert à fermé (aperture). Ceci explique le fait que les voyelles ouvertes (ou à points d'articulation postérieurs) sont dites « facilitatrices » [a, è, o] par rapport aux voyelles fermées (ou à points d'articulation antérieurs)²⁴ [u, é, i]. Un enfant pourra donc ne pas avoir de déperdition nasale sur [papa], mais en avoir sur [pipi].

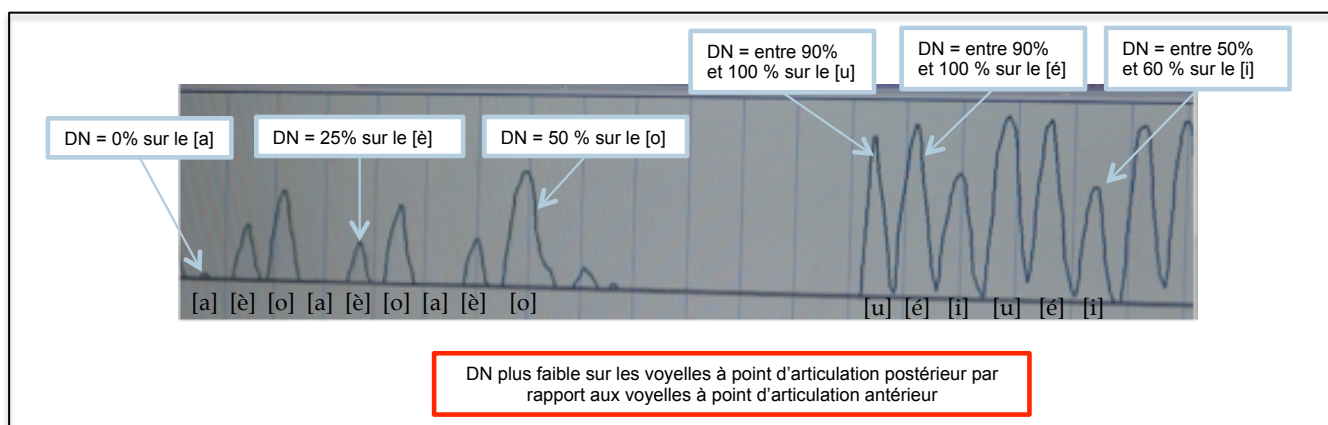


Fig. 60 : Courbes à l'aérophonoscope sur répétition de voyelles ouvertes [a], [è], [o] et fermées [u], [é], [i]

S'il existe une DN sur les voyelles facilitatrices, c'est en faveur d'une origine organique (Fig. 54). S'il n'existe qu'une DN sur le [i] (la plus difficile au niveau de la force d'occlusion vélopharyngée), c'est en faveur d'une origine fonctionnelle (à confirmer par les autres épreuves).

- **Les consonnes :**

- ✓ **Consonnes sourdes vs sonores :** la prononciation des consonnes sourdes [p, t, k, f, s, ch] est « facilitatrice », car elle est plus tonique que celle des sonores [b, d, g, v, z, j] et amène donc à une meilleure étanchéité du sphincter. Un enfant avec une déperdition nasale d'origine organique aura donc plus de facilité sur toutes les consonnes sourdes que sur les sonores (dissociation de la DN).

²⁴ ROUSTEAU, G., 2012, op. cit., p. 90

- ✓ **Consonnes occlusives vs fricatives** : la cause de cette dissociation est phonologique, car l'acquisition des occlusives [p, t, k, b, d, g], au cours du développement de la parole, se fait avant les fricatives [f, s, ch, v, z, j]. En effet, les mouvements vélaire dépendent de la maturité phonologique et arthrique et sont donc moins bien maîtrisés sur les fricatives. Une DN d'origine fonctionnelle aura donc de meilleurs résultats sur les consonnes occlusives (dissociation occlusives / fricatives).

→ Toutes les dissociations selon les profils d'IVP sont reprises en partie pratique page 148.

- **Les phrases** : elles permettent d'identifier la compétence vélaire à l'enchaînement des phonèmes, la maîtrise des associations phonétiques et de la vitesse d'émission.

Un voile incompetent pour cause organique n'aura pas cette maîtrise, il en résultera une certaine rigidité aux enchaînements phonémiques. A ce propos, G. Rousteau et al. (1995) indiquent que l'enchaînement continu et très rapide de phonèmes oraux et nasaux peut aboutir à une contamination du trait de nasalité sur les phonèmes oraux. Montoya et al. (1996) nomment ce phénomène le changement dépendant : dans les cas d'insuffisance vélaire, les changements du point d'articulation, dépendant du contexte phonétique, aboutissent à l'assimilation de sonorité nasale au contact ou à distance d'un phonème nasal.

Un phénomène de sous articulation, où le nasonnement provient d'une attitude hypotonique ou d'un fonctionnement articulaire de type sigmatisme nasal, ne pourra être mis en évidence qu'avec les items phrases. Une DN d'origine fonctionnelle aura tendance, s'il doit présenter des fuites nasales, à le faire sur les phrases porteuses **d'assonances en [i]**, phonème nécessitant la contraction vélaire la plus importante (Huet 1993).

❖ **EPREUVES DE SENSIBILISATION**

Ces épreuves vont permettre d'évaluer le tonus de fond et d'action des muscles vélopharyngés, leur souplesse, l'amplitude des mouvements d'ouverture et de fermeture du sphincter vélopharyngé.

- **TONUS D'ATTITUDE** : les exercices vont permettre **d'évaluer la stabilité du sphincter** par la tenue d'un [on] ou d'un [an] » (phonèmes nasalisés) ou encore des voyelles altérées observées dans l'épreuve précédente. **Une instabilité ou une variabilité de la DN d'une prise à l'autre est en faveur d'une origine neurologique.**
- **TONUS D'ACTION** : la production de mouvements hypertoniques (épreuves d'effort), comme les scansions (Ho, hé!), les staccatos rapides (i i i i) et les crescendos vont permettre d'évaluer les possibilités de fermeture du sphincter sous l'influence d'un grand effort musculaire (Fig. 55). Une grande amélioration aux épreuves d'hypertonie (voire la suppression de la DN) sont en faveur d'une origine fonctionnelle et permet de prévoir une amélioration du trouble en rééducation.

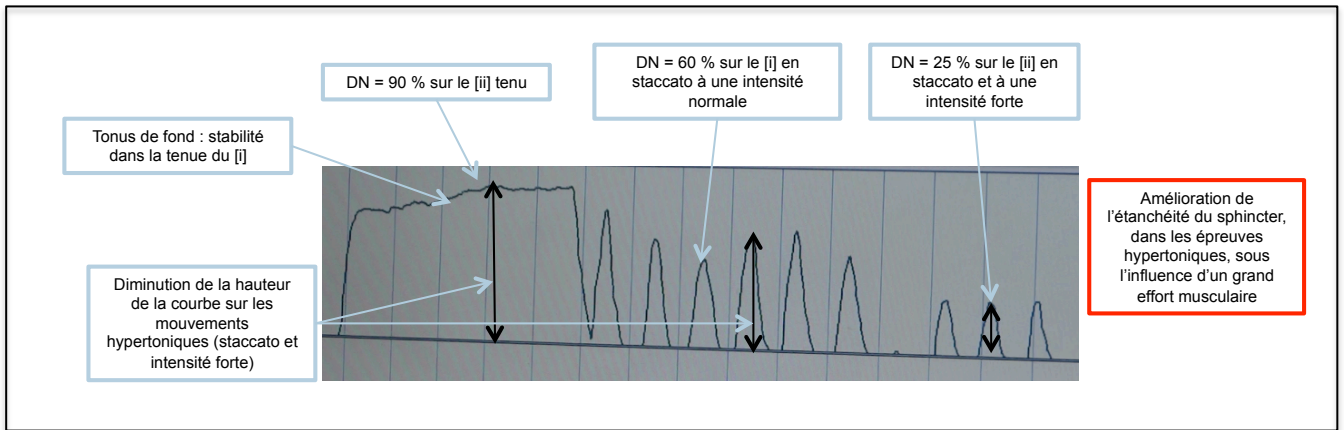


Fig. 60 bis : Courbes à l'aérophonoscope sur tonus de fond et tonus d'action > observation d'une amélioration de la déperdition nasale sur les épreuves d'hypertonie.

• **PRAXIES ENCHAÎNÉES :**

- Objectiver la **souplesse** du voile selon son **amplitude** (hauteur de la courbe) et sa **rapidité** d'ouverture / fermeture (pente de la courbe) par répétition de syllabes orales et nasales ([a non, a non, a non]), lentement puis de plus en plus rapidement (fig 56 et 57).
- Analyser s'il existe des **contaminations des syllabes nasales sur les syllabes orales** (nasalisation) ou des syllabes orales sur les nasales (oralisation) par la répétition de mots alternant syllabes orales et syllabes nasales, d'abord de manière lente (1 mot par seconde), puis rapide (3 par secondes). Le profil d'IVP sera précisé en fonction de l'ampleur de ces contaminations (nasalisations / oralisations) et de leur stabilité d'une prise à une autre.

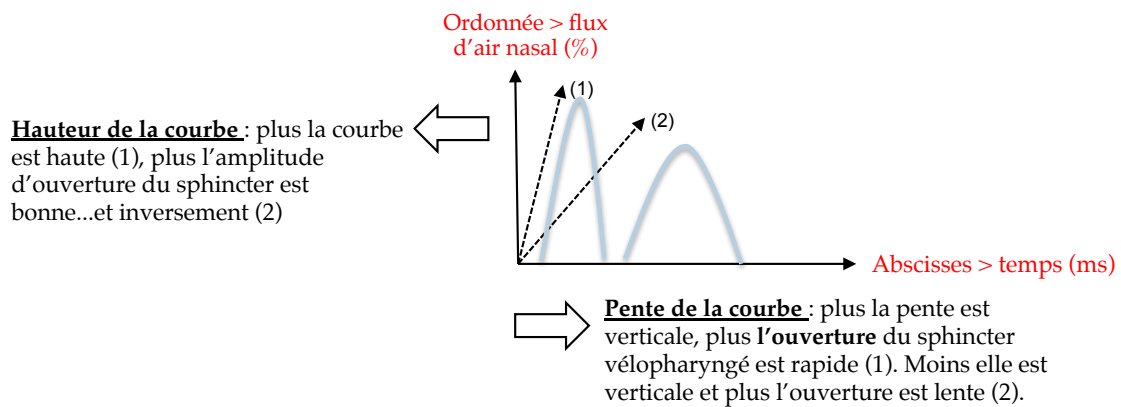


Fig. 61 : Schéma d'analyse de la courbe du flux d'air nasal à l'aérophonoscope par l'observation de sa hauteur et de sa pente.

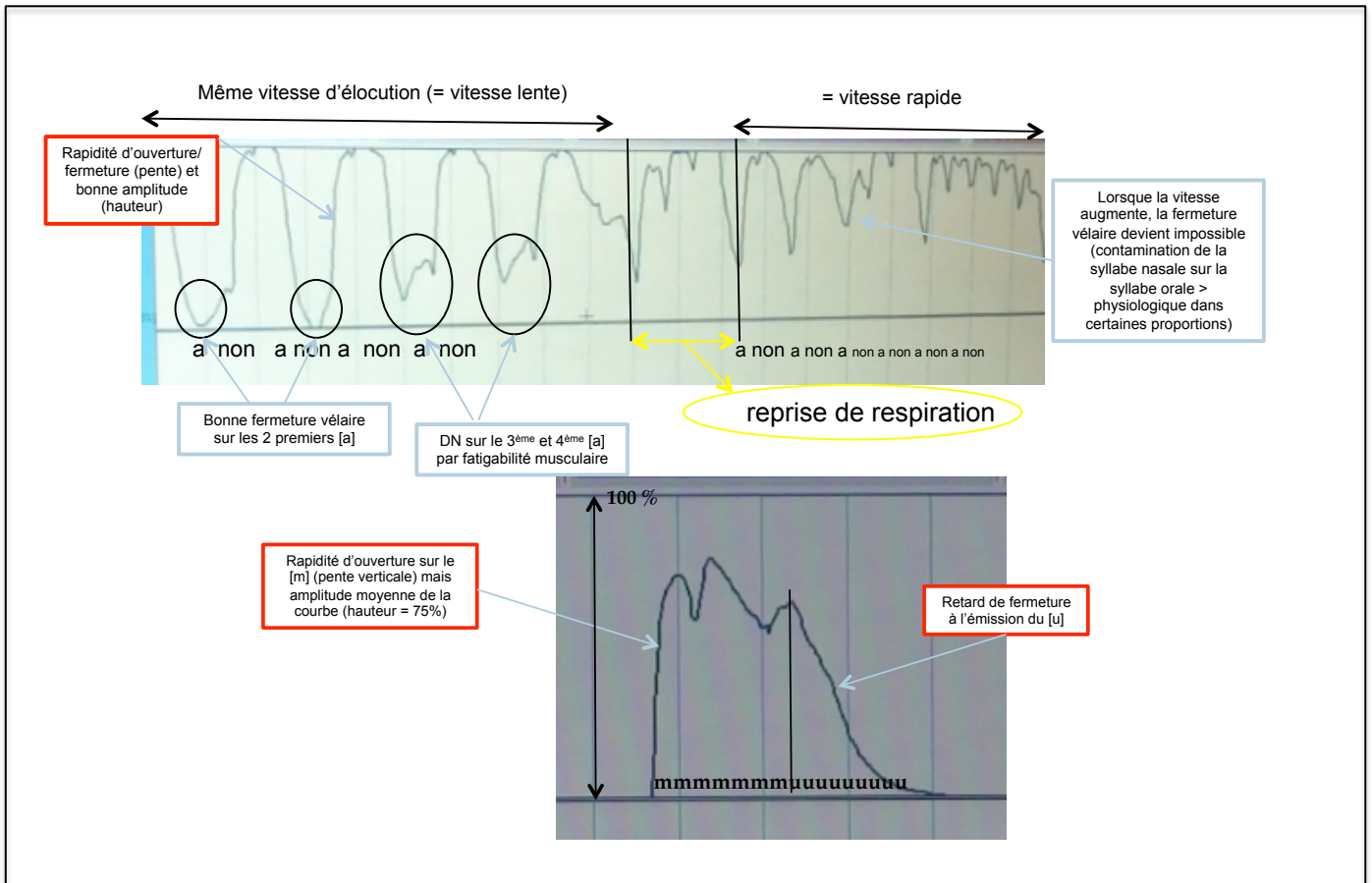


Fig. 62 : Courbes de l'aériophonoscope. Visualisation de l'amplitude et de la rapidité d'ouverture du sphincter vélopharyngé.

Selon G. Rousteau, ces épreuves permettent, d'établir précisément, en complément des autres évaluations et observations, l'étiologie de l'insuffisance vélopharyngée, en fonction des résultats obtenus (Fig. 63) et ce à partir de 3,5 ans. Le profil dynamique permet de mieux orienter les techniques chirurgicales. Une synthèse des différents profils d'IVP est proposée ci-dessous :

	PROFILS D'INSUFFISANCE VÉLOPHARYNGÉE				
	MOBILISATION PASIVE DU VOILE	MOBILISATION ACTIVE DU VOILE	TONUS D'ATTITUDE	TONUS D'ACTION	PRAXIES ENCHAÎNÉES
MORPHOLOGIQUE	• DN variable selon la rigidité et l'importance de la béance	• DISSOCIATION entre les voyelles fermées [i], [u], [e] plus altérées que les voyelles ouvertes [a], [o], [è] • Dissociations entre les cons. voisées (b,d,g) plus altérées que les non voisées (p,t,k)	• DN stable	• Amélioration de la DN (selon l'importance de la béance et la rigidité du voile)	• Nasalisation • Mouvements de fermeture et d'ouverture plus ou moins amples
DYSFONCTIONNELLE	• Pas de DN	• Dissociation entre les consonnes occlusives [p], [t], [k] (plus toniques) et les fricatives [f], [s], [ch], [v], [z], [j]	• DN stable	• Grande amélioration	• Nasalisation • Amplitude variable selon l'attention
NEUROLOGIQUE	• DN inconstante d'une mesure à l'autre	• DN inconstante	• Parfois instable	• Peu d'amélioration	• Lenteur (retard de fermeture = hypotonie d'ouverture) • Parfois, irrégulières dans le temps, tantôt correctes, tantôt incorrectes

Fig. 63 : Tableau récapitulatif de l'évaluation des profils d'IVP avec l'aériophonoscope - Travaux de G. Rousteau (2012)*

3.1.3 L'AÉROPHONOSCOPE : CE QU'EN PENSENT LES UTILISATEURS

Les études récentes et détaillées, relatives à l'aérophonoscope, sont assez rares.

Pour Gbaguidi, Testelin et Devauchelle en 2003⁶⁷, dans le cas d'une IVP, l'aérophonoscope semble être un examen adapté pour l'évaluation de la phonation, notamment en raison de sa simplicité d'utilisation, de son caractère non invasif et du fait qu'il puisse être répété à la demande. A partir de quel âge ? G. Rousteau²⁴, dans son étude sur 314 patients, estime que l'examen est possible à partir de 3 ans et demi.

Par ailleurs, de part la reproductibilité des épreuves, la phonation peut être comparée de manière objective pour un même patient, avant et après intervention chirurgicale. L'autre avantage de cet appareil est son aide à la rééducation orthophonique, permettant au patient de se rééduquer grâce à un effet visuel rétroactif.

Ainsi, l'équipe de Devauchelle et coll. (2003) indique que lorsqu'une pharyngoplastie est décidée suite à l'identification d'une insuffisance vélopharyngée chez un enfant porteur d'une fente palatine, un bilan par aérophonoscope est proposé dans le mois précédant l'intervention, puis à un mois, six mois et un an post-opératoire⁶⁷. Le résultat précoce est donc évalué un mois après l'intervention pour décider ou non de la reprise de la rééducation orthophonique. L'efficacité de cette rééducation est évaluée lors des examens aérophonoscopiques suivants.

Pour eux, si cet appareil semble être idéal pour évaluer des résultats sur la phonation tout en permettant leur comparaison, il ne donne pas d'indications sur le mécanisme de l'insuffisance vélopharyngée, ne permettant donc pas d'effectuer le choix d'une technique chirurgicale par rapport à une autre⁶⁷.

Par ailleurs, pour une déperdition nasale équivalente chez deux patients, l'un pourra avoir une altération du timbre moins choquante à l'écoute qu'un autre avec un ronflement nasal ou des bruits parasites comme le souffle nasal¹. La déperdition nasale ne peut être le seul critère décisionnel en terme de rééducation, il faut prendre en considération la gêne ressentie par l'enfant (ou l'adulte) par rapport à ces phénomènes.

Un mémoire de recherche en orthophonie (2009)²⁵ a étudié la fiabilité de la reproductibilité intra et inter subjective des mesures fournies par l'aérophonoscope. Le but étant de faire de l'aérophonoscope un instrument privilégié dans l'étude de l'IVP. Les conclusions de ces travaux indiquaient uniquement la fiabilité de l'outil pour l'évaluation intra subjective, en situation de tests répétés (faibles variations au test-retest) et l'existence d'une sensibilité certaines de l'appareil au degré d'occlusion vélo-pharyngée²⁶. Des biais provenant du matériel ont été notés, avec l'obtention de courbes irrégulières, dont l'amplitude augmentait ou diminuait brutalement, par décrochés, bien que le flux d'air, capté par la capteur restât régulier. D'après l'auteur, cela a pu influencer les résultats. Le constructeur explique ce phénomène par une mauvaise réaction ponctuelle du logiciel qui trace les courbes.

¹ MONTOYA, P., 1996, op. cit., p 17

²⁴ ROUSTEAU, G., 2012, op. cit., p. 90

²⁵ BLOT, P., KHONSARI, R.H., *Mesure du flux nasal en aérophonoscopie*, Elsevier Masson, 2009

²⁶ BLOT, P., 2008, op. cit., p. 88

⁶⁷ GBAGUIDI, and coll, 2003, op. cit., p. 52

Des études mentionnent l'utilisation de l'aérophonoscope dans l'évaluation de l'insuffisance vélopharyngée, mais peu aboutissent à une étude quantitative chiffrée (ce qui rejoint nos observations sur les limites de l'aérophonoscope en page 146), avec l'identification potentielle de limites ou de défauts de cet outil. Un mémoire de recherche de 2009²⁷ évoque :

- des ennuis de réglages au cours des mesures de l'étude (étalonnage du capteur)
- des conditions difficiles de stérilisation du capteur (obligation de la protéger avec une compresse à chaque patient) impactant de toute évidence les mesures.
- aucun conseil technique pour la passation du protocole, obligeant à avancer « à tâtons » pour faire le moins d'erreurs possibles.
- la complexité de gérer un appareil aérodynamique dont le protocole de passation prend du temps, ne coïncidant pas forcément avec l'emploi du temps prévu pour le bilan « classique »
- l'enfant n'est pas toujours coopérant, rendant difficile l'obtention de mesures correctes et exploitables

Nous reviendrons en partie pratique sur l'intérêt de cet outil dans le diagnostic de l'IVP mais également sur ses limites lors du bilan, sur les erreurs et problèmes techniques auxquels nous avons été confrontés.

L'aérophonoscope comporte également des écrans dédiés à la rééducation que nous ne présenterons pas dans ce mémoire.

3.2 L'EXAMEN ACOUSTIQUE

Peut-on se servir d'un matériel acoustique de manière pragmatique et rapide pour objectiver l'IVP et les phénomènes pathologiques propres aux divisions palatines lors d'un bilan de la fonction vélopharyngée à l'hôpital ? Telle sera la question à laquelle nous essaierons de répondre en partie pratique. Pour cela, nous avons choisi de présenter les paramètres acoustiques correspondant aux phénomènes perceptifs évalués lors du bilan.

3.2.1 MESURES ACOUSTIQUES CLES

Nous avons présenté précédemment (page 45) les principaux troubles de la voix observés chez les enfants présentant une insuffisance vélaire. La plupart de ces troubles vocaux correspondent à des données acoustiques objectivables et analysables grâce à un logiciel d'analyse acoustique.

Le spectrogramme est un outil en trois dimensions (temps, intensité et fréquence) indispensable pour l'analyse de la qualité de la parole¹²⁸. Seront visibles en lecture directe le voisement laryngé, les harmoniques (spectrogramme en bande étroite), les formants (en bande large) ainsi que la propreté du spectre, garant de l'absence de bruits parasite comme le souffle.

²⁷ AUSSEDT, G., *Etude des fentes labio-palatines chez l'enfant de 5 ans : apport de l'Aérophonoscope dans le cadre d'une étude pluridisciplinaire*, Nancy, 2010

¹²⁸ HARTL, D.M. and coll., 2005, op. cit., p. 18

Quels paramètres acoustiques peut-on facilement analyser lors du bilan de l'IVP ?

Il n'existerait pas moins de 250 paramètres acoustiques (Buder, 2000)¹³⁴. Certains sont néanmoins plus fréquemment étudiés et exploités pour évaluer les dysphonies, et notamment dans les cas d'IVP et de ses conséquences sur la voix :

- **LA FREQUENCE FONDAMENTALE (F0)**, indique la hauteur de la voix. Elle est un bon indicateur des caractéristiques biomécaniques des cordes vocales, quand elles entrent en vibration avec la pression sous-glottique. « La plupart des sujets qui souffrent d'une pathologie vocale ont une hauteur aggravée » (Morsomme et Estienne, 2006)
- **LE JITTER** : indique la variabilité de la fréquence fondamentale entre chaque cycle de F0, quand un individu tente de tenir la phonation à une hauteur constante. Selon la période sur laquelle il est calculé, on peut en obtenir 3 représentations : le « jitter absolu moyen », le « jitter factor » et le « jitter ratio ». Le « jitter factor » est un bon indice pour évaluer la stabilité de la F0 à court terme et est considéré comme l'indice le plus significatif de la raucité vocale¹³⁴
- **LE SHIMMER** : indique la variabilité de l'amplitude du signal entre chaque cycle de F0, quand un individu tente de tenir la phonation à une intensité constante. Selon la période sur laquelle il est calculé, on peut obtenir 2 représentations : le shimmer moyen (en dB) et le shimmer factor (en %).

NB : la mesure du jitter et du shimmer pose de nombreux problèmes, car elle dépend de la technique de mesure de F0 et leurs mesures peuvent varier d'un logiciel à un autre.

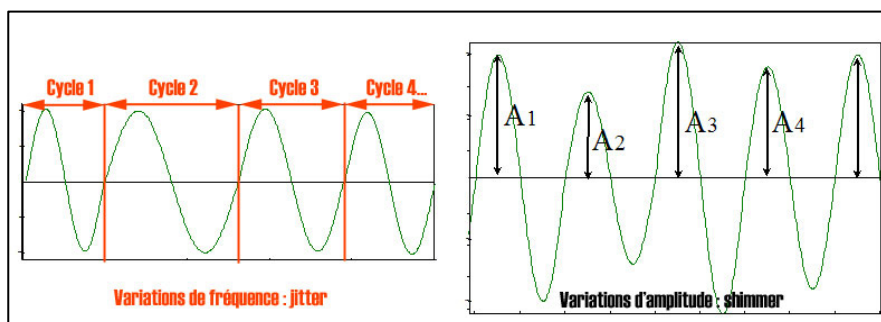


Fig. 64 : Variations instantanées des caractéristiques de la vibration à gauche, l'écart de fréquence entre deux cycles consécutifs entraînera un jitter important ; à droite, l'écart d'amplitude entre deux cycles consécutifs entraînera un shimmer important [28]

- **LE RAPPORT DU SIGNAL SUR LE BRUIT (H / N)** : mesure la proportion de bruit se superposant au signal vocal (bruit additif) et indique la propreté du signal vocal. Le rapport doit être le plus élevé possible indiquant la prédominance du son sur le bruit.
- **LE VOICE ONSET TIME (VOT)** : délai temporel entre l'explosion d'une occlusive et le début du voisement. Il rend compte de la capacité du locuteur à coordonner ses organes constricteurs et phonatoires⁵⁰. Pour émettre un [pa], le locuteur doit relâcher les lèvres pour pouvoir produire le [p] et mettre en vibration ses cordes vocales pour produire le [a]. L'étude du VOT est intéressante chez les enfants porteurs de fente, car une pression intra-orale est nécessaire pour produire les sons avec un VOT, comme les occlusives. Ainsi, la difficulté de contrôle de la fermeture des

¹³⁴ GIOVANNI, G. and coll. , 2004, op. cit., p. 43

occlusives et du bruit d'explosion du relâchement pourrait augmenter la durée du VOT⁵⁰ et pourrait représenter objectivement la difficulté de production des occlusives.

L'étude de Former (1983) chez des enfants avec fentes indiquent que les enfants présentant le plus d'hypernasalité et une intelligibilité réduite ont un VOT bien plus important que chez les enfants du même âge. De nombreux auteurs ont également émis l'hypothèse que les phénomènes de compensation articulaire de l'IVP utilisés par les enfants avec fentes (voir paragraphe X) peuvent altérer les caractéristiques temporelles normales⁴⁹.

La modification de ces paramètres acoustiques sera donc à rechercher pour identifier la pathologie vocale, ainsi que sa sévérité. Noter les mesures permettra de comparer les indices entre deux bilans, car la rééducation doit permettre de faire augmenter le rapport signal / bruit, diminuer le shimmer et le jitter³.

Quels sont les paramètres acoustiques relatifs au timbre de la voix et plus précisément au timbre nasonné ?

Pour bien comprendre l'analyse du timbre, il est nécessaire de préciser en quelques mots certaines notions acoustiques :

La vibration des cordes vocales produit un son dit complexe à une fréquence propre à chaque individu appelée **la fréquence fondamentale** (F0). Les multiples entiers de cette fréquence fondamentale sont appelés les **harmoniques** (théorie de Fourier). Le son issu du larynx va ensuite rencontrer des cavités de résonances supra glottiques appelées les résonateurs qui vont amplifier et renforcer certains de ces harmoniques. Ces harmoniques, dont la fréquence est renforcée, sont appelées les formants. Le premier formant F1 représente l'amplification du son (F0) par le pharynx et le second formant F2 l'amplification par la cavité buccale, qui sont chacun des résonateurs « mous », ce qui a pour conséquences d'amplifier non pas un seul harmonique (et donc une seule fréquence), mais des bandes de fréquences.

Entre le pharynx et la cavité buccale se trouve, sur le passage du son, le voile du palais. Ainsi, en fonction de son positionnement (relevé ou abaissé) le son sera oralisé [a] ou nasalisé [an]. Une mauvaise position du voile du palais (pas assez relevé dans les cas d'insuffisance vélaire) aura donc un impact sur ces deux premiers formants (cf paragraphe suivant).

Chaque voyelle a un F1 et un F2 qui lui est propre, et qui est fixé par l'ouverture buccale et pharyngée. Chaque voyelle est donc reconnaissable par la mesure des deux premiers formants.

Le timbre dépend de la qualité du son fondamental produit par le larynx et de son amplification par les résonateurs.

Il faut ici distinguer :

- **le timbre vocalique** qui contient les **harmoniques de 0 à 2500 hertz** environ et permet la différenciation vocalique
- **le timbre extra-vocalique** qui contient les **harmoniques situés au-dessus de 2500 hertz**. Il n'entre pas en jeu dans la différenciation phonétique, mais il permet la portée de la voix et l'identification d'un individu : il est propre à chacun.

³ GATIGNOL, Peggy, *La voix dans tous ses maux*, Isbergues, Ortho Edition, 2009, p 27-36

⁴⁹ BECHET Marion, 2011, op. cit., p. 41

En fonction de sa richesse en harmoniques et de la répartition de ces harmoniques jusqu'aux fréquences les plus aigues, on qualifiera le timbre de riche, pauvre, coloré, soufflé...

Dans la littérature, **l'objectivation du caractère nasonné du timbre vocalique au niveau acoustique**, s'effectue à la fois :

- par l'analyse de la valeur des formants (F1 et F2) et de leur stabilité dans le temps (voyelle tenue), qui pourra varier par rapport à la norme en fonction de la position du voile du palais
- par l'analyse spectrale elle-même (cf tableau p. 105 : nasonnement). En effet, la lecture directe du spectrogramme permettra de qualifier la richesse du timbre par la présence des harmoniques, multiples du fondamental laryngé (F0), sur l'ensemble du spectre des fréquences les plus graves aux plus aigues. La conservation de cette structure spectrale sur toute la durée indiquera un bon rendement vocal. Plus les harmoniques sont présents, plus le timbre sera riche. Le timbre nasonné est un timbre pauvre : les harmoniques seront donc moins nombreux, notamment dans les fréquences aigues.

Quelles sont les normes de ces paramètres acoustiques ?

Le tableau en page 105 indique les normes des principaux paramètres acoustiques et les conséquences de l'IVP sur ces paramètres, selon différents auteurs.

Sur quels échantillons vocaux peut-on réaliser les mesures acoustiques ?

Le corpus d'évaluation doit être adapté par rapport aux paramètres acoustiques recherchés. Il n'existe pas de consensus sur un corpus standardisé pour l'évaluation des troubles de la voix ou de l'articulation. En fonction des auteurs, les échantillons vocaux utilisés pour l'analyse sont variables :

- [a] tenu
- [a] fort
- Sirènes montantes et descendantes sur [a], [ou], [i]
- Parole spontanée
- Lecture simple
- Lecture projetée

L'émission tenue de la voyelle [a] est l'échantillon le plus utilisé pour analyser la qualité acoustique de la voix, car il s'agit notamment du phonème le plus simple à articuler et le plus pertinent pour évaluer la stabilité et le bruit du vibrateur laryngé.

Il faut alors préciser que la valeur des paramètres acoustiques peut varier de manière importante à l'attaque et au final d'un son, ainsi qu'en fonction du temps de sélection du son (fenêtre d'observation). Il est donc préconisé d'analyser le son une seconde au moins après l'attaque et sur la partie la plus stable du son¹³⁴.

Par ailleurs, il est conseillé de **ne pas donner de modèle pour l'émission des sons**, mais de ne donner que des consignes d'émission, car pour certains auteurs comme Y.ORMEZZANO, donner un modèle peut induire un phénomène de mimétisme, les patients ayant tendance à reproduire fidèlement le modèle

¹³⁴ GIOVANNI, G. and coll., 2004, op. cit., p. 43

qu'ils viennent d'entendre (du point de vue de la hauteur, de la durée, de l'intensité, etc.). Il indique même que « déclencher une imitation du propre geste vocal de l'examineur qui fournit l'exemple (...) revient (...) à mesurer l'examineur lui même ». Pour autant, il peut être difficile, selon le public à évaluer, et plus particulièrement chez les enfants, de ne pas donner de modèle, car le concept même de « tenue du son » pendant quelques secondes leur est souvent inaccessible.

Y a-t-il des précautions techniques à prendre pour les enregistrement vocaux ?¹³

De bonnes conditions d'enregistrement sont nécessaires pour garantir une analyse acoustique fiable :

- **la qualité du signal sonore** est indispensable et nécessite un local sans bruit, voire une cabine insonorisée.
- **la qualité du microphone et du matériel d'enregistrement** sont aussi des éléments déterminants.
- **la distance entre le micro et la bouche de l'enfant** doit toujours être la même. Concernant la distance « optimale », certains préconisent 10 cm, d'autres 20 cm ou encore 1mètre. La position fait aussi débat : latéralement par rapport à la bouche, en bas...

Quelle est la valeur ajoutée de l'analyse acoustique dans le bilan de l'IVP ?

Au niveau clinique, l'enregistrement vocal et l'analyse des indices phonatoires vont surtout permettre :

- une documentation de la voix des patients
- un suivi sur le long terme tout au long du traitement (avant et après chirurgie, par exemple)
- une comparaison avec des locuteurs non pathologiques

La corrélation entre **l'analyse perceptive de la voix** et celle du **spectre** sera souvent dépendante du niveau de la dégradation des paramètres acoustiques par rapport à la norme et de la qualité du spectre (richesse en harmoniques, continuité du spectre, propreté, vitesse de dégradation de la structure harmonique, qualité de l'attaque). Plus la dysphonie sera sévère, et donc facilement perceptible, et plus les paramètres acoustiques seront dégradés et donc facilement objectivables.

Il est à souligner dès à présent que les indices acoustiques liés à la nasalité sont difficiles à observer sur des représentations spectrographiques. Selon Montoya et coll.¹, la spectrographie n'est pas directement accessible en examen de routine, car son interprétation n'est pas immédiate.

¹ MONTOYA, P., 1996, op. cit., p. 17

¹³ FRANÇOIS, M., 2004, op. cit., p. 44

VOIX ET INSUFFISANCE VÉLAIRE

PARAMÈTRES VOCAUX	NORMES DES PARAMÈTRES ACOUSTIQUES (N) ET IMPACTS DE L'IVP SUR CES PARAMÈTRES ACOUSTIQUES
LA HAUTEUR	<p>❑ LA FREQUENCE FONDAMENTALE (F0) : N = entre 229 et 299 Hz, moyenne de 264 (enfant)⁵⁰</p> <p>❖ VOIX NASONNÉE : $F_0 < N$</p> <p>❖ VOIX NASILLÉE : $F_0 > N$</p>
L'INTENSITÉ RELATIVE	<p>❑ L'INTENSITÉ (I) : N = entre 60 et 70 dB (voix conversationnelle) / N = entre 80 à 90 dB (voix d'appel)</p> <p>❖ INTENSITÉ FAIBLE : $I < N$ en voix parlée et en voix d'appel</p> <p>❖ PAS OU PEU DE VARIATIONS DE L'INTENSITÉ → Différences d'intensité faible entre voix conversationnelle et voix projetée et difficultés à maintenir une intensité élevée (du fait de la déperdition nasale)</p>
LA STABILITÉ	<p>❑ LE JITTER : $N \geq 1,04\%$ (Jitter factor)</p> <p>❑ LE SHIMMER : $N \geq 4\%$ (Shimmer factor)</p> <p>❖ RAUCITÉ VOCALE : Jitter et Shimmer $> N$ et traces parasites sur le spectre</p>
TIMBRE ET PROPRIÉTÉ DU SIGNAL VOCAL	<p>❑ LA QUALITÉ DU SPECTRE (données qualitatives) : N = Spectre propre (pas de traces erratiques, parasites) + Structure vocalique stable et respectée (présence de tous les formants et respect des normes, stabilité des formants (régularité des traits), pas de modifications du spectre) + Voix timbrée : bonne répartition de l'énergie vocale sur l'ensemble des harmoniques et richesse spectrale dans les fréquences moyenne (nombre d'harmoniques important, couleur et intensité des traits sur le spectre), présence d'harmoniques aigus (jusque dans la zone des 5000 Hz)</p> <p>❖ NASONNEMENT ^(122, 83, 84) → selon les auteurs, plusieurs de ces modifications peuvent être observées :</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Changements dans la fréquence des formants (rapprochement F1/F2, diminution de F1 ou disparition de F3) et instabilité des formants ○ Résonances supplémentaires entre les positions normales des formants : renforcement du formant grave (autour de 250 Hz), zone significative entre 2500 et 4000 Hz ○ Baisse de l'intensité des harmoniques de haute fréquence et réduction des énergies par absorption des fréquences aigües ○ Ecrasement du spectre : zone prédominante autour de 800 Hz et zone de 2000 à 3000 Hz atténuée ou inexistante <p>❖ NASILLEMENT ⁽⁸⁴⁾ : prolifération de composantes aigües dans la zone de 2500 à 4000 Hz</p> <p>○ LE RONFLEMENT NASAL : tâches régulières sur le spectre</p> <p>❑ RAPPORT SIGNAL / BRUIT (H/N) : $N \geq 20$ dB</p> <p>❖ VOIX ÉRAILLÉE : $H / N < N$ et traits sur le spectre entre 2 harmoniques</p> <p>❖ SOUFFLE NASAL : $H / N < N$ et traces erratiques sur le spectre → Le souffle représente une composante bruitée dans le son (présence d'air) > l'air peut provenir d'une fuite au niveau des cordes vocales, mais aussi d'un flux d'air nasal projeté par le nez, comme dans le souffle nasal</p>
FONCTIONNEMENT LARYNGÉ	<p>❑ DELAI DE VOISEMENT (VOT) : $N > 0,30$ ms</p> <p>❑ ATTAQUE DU SON : N = Pas de trace verticale foncée à l'attaque du son, pas d'irrégularités au niveau des impulsions.</p> <p>❖ DIFFICULTÉ DE PRODUCTION DES OCCLUSIVES : $VOT > N$</p> <p>❖ COUPS DE GLOTTE → trait vertical foncé sur le spectre à l'attaque avec variations de l'intensité dans les 1ers centièmes de seconde</p>
LA MÉLODIE	<p>❑ LIGNE MÉLODIQUE : N = variation de la ligne mélodique dans le temps (parole spontanée). Très complexe à objectiver</p> <p>❖ MONOTONIE DE LA VOIX → pas ou peu de modifications de la ligne mélodique (hauteur et d'intensité en parole)</p>

3.2.2 LE LOGICIEL « PRAAT »

PRAAT est un logiciel d'analyse acoustique complet, qui permet d'analyser de manière très précise un signal vocal, de représenter et de mesurer différents paramètres de la voix normale et pathologique, grâce à un large éventail de fonctionnalités, parmi lesquelles **l'analyse spectrale**.

Développé dans les années 80 à l'université d'Amsterdam, il est conçu à la fois pour des personnes non-expertes en analyse de la parole, grâce à des interfaces graphiques et des menus simples d'utilisation et de compréhension, et pour des utilisateurs experts grâce aux possibilités d'analyses et de scripting. Sa prise en main est relativement abordable. Il est téléchargeable gratuitement sur le site : www.praat.org.

Le but n'est pas ici de faire une proposition de prise en main de l'outil (des guides utilisateurs existent sur internet et aident à la découverte de l'outil), mais d'illustrer les résultats observés dans la partie pratique. Sont donc donnés ci-dessous les copies d'écrans de l'outil permettant de visualiser les paramètres acoustiques et les données spectrographiques exposées dans la partie précédente.

❖ LECTURE DU SPECTROGRAMME ET LECTURE DES INDICES ACOUSTIQUES

Sur le spectrogramme en bande large apparaissent en sur impression :

- **la fréquence fondamentale (F0)**, trait bleu indiquant ici 284,2 Hertz. La fréquence moyenne, maximum et minimum peuvent aussi être retrouvées dans l'onglet « Voice report ».
- **les formants (F1 à F5)** sont par les traits en pointillés rouges. Un simple clic sur la ligne rouge indique la valeur du formant en Hz à 10⁻⁶ secondes près pour la période sélectionnée.
- **L'intensité relative (dB)** est indiquée en jaune.

Dans le menu « Pulses » de Praat, l'onglet « **Voice report** » donne une synthèse des paramètres acoustiques importants pour l'analyse de la pathologie vocale.

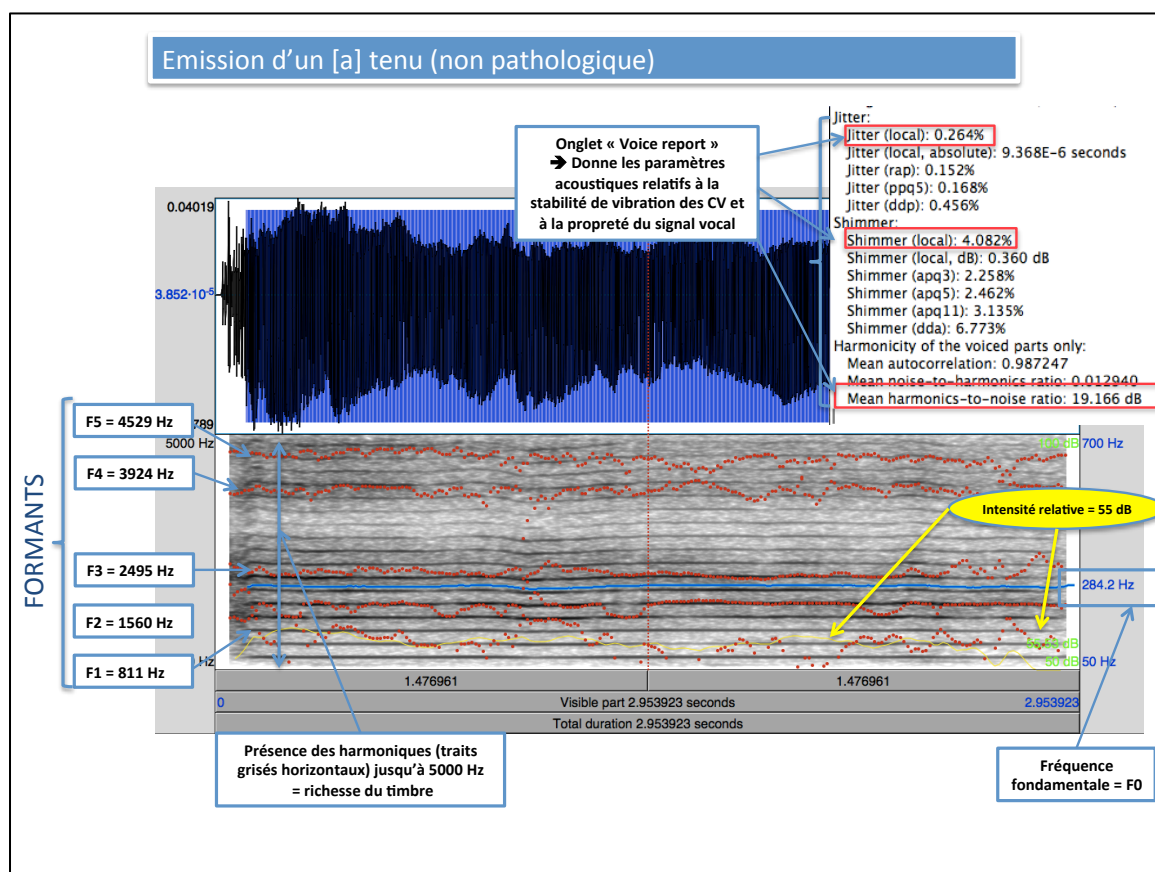


Fig. 65 : Analyse spectrale d'un [a] tenu (en bandes étroites) permettant de visualiser les harmoniques.

3.3 AUTRES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Nous avons choisi de ne décrire que les examens complémentaires utilisés en partie pratique, mais citons néanmoins l'un des examens très largement décrit dans la littérature comme essentiel dans l'étude de l'IVP : la vidéofluoroscopie (examen de radiographie dynamique). Elle permet l'étude de la mobilité du voile et est présentée comme l'examen le plus fiable pour étudier le fonctionnement du voile en phonation. Grâce à ses possibilités d'évaluation de l'espace en 3 plans, elle permet de choisir une technique chirurgicale :

- vue dynamique globale pendant la chaîne parlée
- vue latérale : position du voile au repos, en phonation, longueur du voile, épaisseur, défaut de fermeture du sphincter vélopharyngé, taille des végétations adénoïdes, bourrelet de Passavant, profondeur du rhinopharynx.
- vue de face : mouvements des parois pharyngées latérales (symétrique ou non de celles-ci) et évaluation par le degré de ce mouvement de la largeur nécessaire d'un lambeau pharyngé.

La corrélation de ses résultats avec ceux de la nasofibroscopie est bonne, mais l'association des deux techniques est indispensable dans le bilan d'une IVP.¹¹

¹¹ NAIMAN, A.-N, 2006, op. cit., p 15

PARTIE IV

FACTEURS INFLUANT SUR L'APPARITION ET L'INSTALLATION D'UNE INSUFFISANCE VELOPHARYNGEE

I. UNE PRISE EN CHARGE PLURIDISCIPLINAIRE ADAPTEE ET SPECIFIQUE

1. LA QUALITE DE L'EQUIPE PLURIDISCIPLINAIRE

L'équipe pluridisciplinaire qui prend en charge les patients porteurs de fente doit être composée d'acteurs connaissant parfaitement cette pathologie et être homogène, tant dans son intention thérapeutique que dans sa façon d'en parler⁶⁰. Chaque mot servant à définir un point thérapeutique ou un fait pathologique doit être expliqué aux parents et à l'enfant de la même façon par chacun des membres de cette équipe, avec des décisions quant au traitement qui soient unanimement partagées par tous. ORL, orthophoniste, chirurgien, orthodontiste doivent s'accorder et se coordonner sur les étapes du traitement en fonction de leurs propres impératifs. Chaque cas doit être discuté par l'équipe pluridisciplinaire de façon régulière, afin de prendre les décisions qui s'imposent de façon collégiale.

1.1 LE ROLE DES ACTEURS EN MILIEU HOSPITALIER

1.1.1 LE CHIRURGIEN

Il peut être le coordinateur des différents avis et des soins à proposer, car il connaît l'anatomie des organes avant et après leur reconstruction. Il établit également la surveillance de leur croissance par des examens réguliers par lesquels il donnera des informations aux autres membres de l'équipe. Contrairement aux autres spécialistes qui ne vont examiner que la partie du corps qui les intéresse, faute de temps ou de formation, il peut déceler une complication ou un trouble de l'évolution, s'intéresser à la vie de l'enfant au niveau affectif et scolaire⁶⁰.

Il veillera au suivi ORL de l'enfant, avec une attention particulière portée sur l'apparition de l'OSM et sur sa récurrence fréquente.

1.1.2 L'ORTHOPHONISTE : GUIDANCES PARENTALES ET BILANS REGULIERS

La participation systématique d'un(e) orthophoniste spécialisé(e) dans l'équipe pluridisciplinaire traitant les fentes vélopalatines s'est généralisée¹³¹, avec une prise en charge précoce par les guidances parentales.

Le rôle de l'orthophoniste, tout au long du suivi, et particulièrement entre 1 et 5 ans, sera un rôle de conseil, de prévention, d'accompagnement de l'enfant et de sa famille, d'orientation vers une prise en charge si nécessaire, de surveillance et d'évaluation du système phonétique de l'enfant et de son

⁶⁰ [60] CHANCHOLLE, A.R., SABOYE, J., *Éthique et bonnes pratiques des consultations d'un enfant atteint de fente labio-palatine, et de ses parents*, Archives de pédiatrie, Volume 7, numéro 11, 2000

¹³¹ TRICHET-ZBINDEN, C. and coll., *Fentes labio-palatines : guidance orthophonique au sein de l'équipe pluridisciplinaire*, 2010, table ronde fentes labio-palatines

évolution langagière. L'objectif étant une intégration sociale et familiale grâce à la restitution d'un aspect esthétique précoce et d'une phonation de qualité.⁵⁴

Lors de la guidance, en général vers l'âge de 12 mois (âge variable selon les hôpitaux), il sera important d'informer les parents sur la fonction du voile du palais, sur son rôle dans la phonation, l'audition, la déglutition. Ils seront sensibilisés sur leur rôle majeur en tant qu'acteur et « modèle » dans l'apprentissage de l'articulation, de la parole et du langage. Ils doivent être rassurés quant à leur rôle de parent, « les confortant ainsi dans leur responsabilité « banale » de parents d'un enfant ordinaire ».

La guidance permet donc de donner les recommandations essentielles pour développer la compétence vélaire et favoriser l'apparition et l'acquisition du langage, car la période pré-phonatoire est très importante pour l'acquisition et le développement des sons de la parole ainsi que pour le développement cognitif de l'enfant¹³¹. Cette intervention permettra également, d'éviter ou de limiter l'apparition et l'installation de phénomènes compensatoires propres aux enfants porteurs de fente, qui sont très difficiles à faire disparaître par la suite et sont souvent dus à de mauvaises habitudes.

Lors des consultations suivantes, qui sont en général semestrielles ou annuelle jusqu'à 6 ans, en fonction des cas, une attention particulière sera portée :

- au comportement de l'enfant, à sa communication non verbale (capacités d'imitation, pointage du doigt, attention conjointe, sourires, ...)
- au bon fonctionnement vélopharyngé et au timbre de la voix qui ne doit pas être nasonné
- à l'installation du phonétisme, des occlusives, puis des fricatives et leur combinatoire dans la parole. L'apparition de l'occlusive sourde bilabiale [p] est souvent le signe prédictif d'un bon fonctionnement vélaire.
- au lexique spontané de l'enfant, à la construction de son langage, à son évolution langagière en attirant l'attention des parents sur le fait que la compréhension est toujours supérieure dans les premières années à l'expression et que même si leur enfant babille, il augmente son stock lexical par le bain langagier que lui proposeront ses parents
- à l'audition, essentielle pour un bon apprentissage de la parole
- aux fonctions d'alimentation, de déglutition, de ventilation
- à l'aspect comportemental et au développement de l'autonomie chez l'enfant

Puis, les consultations vont s'espacer si tout va bien à partir de 6 ans et se feront à la demande des parents ou du chirurgien.

« La phonation est un élément capital dans les échanges inter individus. Un handicap de la communication orale s'avère difficilement accepté et toléré. »¹³¹ Cela justifie la participation précoce et systématique d'une orthophoniste dans une équipe pluridisciplinaire.

1.1.1 LE CHIRURGIEN MAXILLO-FACIAL

Dans les cas de fentes maxillaires, et si une plaque palatine est recommandée, une prise d'empreintes est réalisée par le chirurgien maxillo-facial dès la naissance, afin de conserver la forme initiale et réaliser la

plaque qui aura la forme la plus adaptée possible pour régulariser les praxies linguales et guider la croissance du maxillaire⁶⁰. Il suivra l'évolution du maxillaire et rectifiera la plaque.

1.1.2 LE PSYCHOLOGUE

De nombreuses études montrent l'importance de la qualité de l'information et de l'écoute dès l'annonce du diagnostic, ainsi que de l'aide proposée pour amener les parents à « investir » cet enfant « différent » de celui attendu et espéré. Pourtant, si de nombreux enfants bénéficient à ce jour d'un suivi régulier par une équipe pluridisciplinaire, seuls les quelques centres ont la présence permanente d'un psychologue⁷⁰. On connaît mal aujourd'hui le retentissement de la fente sur la relation parent-enfant et sur le développement psycho affectif de l'enfant. Il serait essentiel d'évaluer l'état de retrait affectif des enfants porteurs d'une FLP en fonction de l'état psychique de leurs parents et du délai d'attente du premier temps opératoire de la prise en charge chirurgicale et réparatrice. Mieux connaître les effets psychologiques de cette malformation (qui vont varier en fonction du délai de la première intervention ou du nombre d'intervention, de la qualité de la relation, de la prise en charge par l'équipe soignante et de l'environnement social et familial de l'enfant), permettrait de travailler sur l'amélioration de la qualité de la prise en charge au niveau de la communication. Cela permettrait également de faire évoluer les protocoles chirurgicaux eux-mêmes pour réduire l'impact psychologique, et améliorer la prise en charge sur le long terme par une aide psychologique adaptée.

« L'intégration de psychiatres ou de psychologues à ces équipes pluridisciplinaires devrait être étendue à tous les centres de soins afin de proposer une aide psychologique aux parents ainsi qu'aux enfants porteurs de FLP, comme le recommande l'American Cleft Palate Craniofacial Association »³⁴

L'objectif serait de prévenir les conséquences psychologiques, sociales et professionnelles précédemment décrites à l'âge adulte. Mais la consultation d'un psychologue doit-elle être systématique ? Sur quels critères la proposer ? Quel psychologue choisir ?⁶⁰

Pour MP Vazquez et coll. « il est nécessaire pour cela d'avoir une vision plus holistique de la prise en charge de cette anomalie en rapprochant les psychologues, psychiatres et pédopsychiatres des équipes chirurgicales et cela quel que soit l'âge du patient. »

1.1.3 LE GENETICIEN

La consultation de génétique va permettre d'identifier le caractère isolé ou syndromique de la fente et elle permet de donner des indications, dans certains cas, sur le caractère héréditaire de la malformation. Toutefois, les réponses du généticien ne permettent, aujourd'hui, ni de prévoir exactement ni de prévenir une possible récurrence dans la fratrie ou au-delà⁶⁰.

⁶⁰ CHANCHOLLE, A.R., 2000, op. cit., p. 107

⁷⁰ GROLLEMUND, B., and coll., 2010, op. cit., p. 37

¹³¹ TRICHET-ZBINDEN, C. and coll., 2010, op. cit., p. 107

1.2 CREER ET ENTRETENIR LA CONFIANCE

La **qualité de la consultation** proposée aux parents, la clarté des propos, le charisme du chirurgien qui donnera la confiance nécessaire aux parents pour l'écouter et adhérer à ses propositions sont des éléments déterminants pour la réussite du résultat sur le long terme. Parfois, cela fonctionne, parfois les parents n'acceptent pas la proposition thérapeutique, même si celle-ci a été clairement énoncée, ou refusent le suivi pourtant nécessaire à l'enfant par l'un des spécialistes de l'équipe. Ce sont les « échecs de consultation »⁶⁰. Et cela peut entraîner une interruption dans la surveillance sur le long terme de l'enfant.

Ce manque de confiance accordée au chirurgien ou à l'équipe est lié à la peur qui entoure l'acte chirurgical, à la souffrance induite pour l'enfant, à l'incapacité à comprendre la nécessité du geste chirurgical lui-même « pourquoi, par exemple, lui faire une pharyngoplastie alors que sa famille le comprend... quand il s'efforce de bien parler ? »⁶⁰

L'équipe, le chirurgien doivent pouvoir redonner confiance et patience, parce que la durée du traitement est longue et parfois douloureuse, parce que les parents peuvent se lasser, ne plus y croire.

Mais parfois encore, toute la bonne volonté et le professionnalisme des équipes n'y peuvent rien... Les parents ont décidé de ne pas faire confiance à l'équipe... Parfois les exigences des parents sont incompatibles avec ce que la médecine peut offrir ici et là-bas, parfois il est alors prévisible que les parents s'opposent et refusent.

Chanholle indique d'ailleurs à ce sujet⁶⁰ : « Faut-il insister ? Tout dépend du médecin qui doit expliquer sans se lasser, essayer de comprendre le refus en rendant possible, par son attitude, la reprise ultérieure de la discussion. Oui, il faut tout faire pour éviter l'échec de la consultation, parce que la séparation qui s'ensuit est douloureuse pour les parents, plus encore pour l'enfant, autant pour le médecin. »

Il faut également expliquer aux parents **les risques de récurrence de l'IVP** et les séquelles à long terme afin d'instaurer cette surveillance dans le temps. Une bonne phonation à 4-5 ans n'est pas une garantie que l'enfant soit sorti d'affaire. A l'adolescence, lors de la croissance du pharynx et de la diminution du volume des végétations adénoïdes, une déperdition nasale peut apparaître ou réapparaître. Ce phénomène doit être clairement expliqué aux parents, en insistant sur la nécessité de réagir si le nasonnement apparaît au moment de l'adolescence. Des conseils seront alors donnés en fonction de l'âge de l'enfant : exercices de souffle, jouer d'un instrument à vent pour contrôler lèvres, joues et gérer son souffle, participer à une chorale, suivre des cours de chant (la voix chantée aidant à l'amélioration de la voix parlée)⁶⁹ ou suivre une rééducation vocale chez un(e) orthophoniste pour améliorer le timbre par une meilleure utilisation des résonateurs et une diminution de la nasalité permettant de gagner en intelligibilité.

La pluridisciplinarité et la complémentarité de l'équipe soignante sont là encore essentielles. S'ajoute également l'indispensable communication avec les orthophonistes en libéral qui assurent les rééducations, dans le cadre d'une triple prise en charge de la parole, du langage et de la voix.⁶⁹

⁶⁰ CHANCHOLLE, A.R., 2000, op. cit., p. 107

⁶⁹ TSYMBAL, E., RAPHAËL, B. MORAND, B., *Rééducation des incompétences vélo-pharyngées*, Rééducation orthophonique, 2003, n° 216, p 93 à 97

⁶⁰ CHANCHOLLE, A.R., 2000, op. cit., p. 107

2. ZOOM SUR LES HOPITAUX PEDIATRIQUES DE NICE

2.1 CALENDRIER THERAPEUTIQUE

Le calendrier thérapeutique est propre à chaque équipe, comme cela a été précisé en page 51, et évolue en fonction des résultats et des échanges présentés par les équipes nationales et internationales sur la chirurgie des fentes.

A l'hôpital Lenval, le calendrier thérapeutique et les techniques chirurgicales ont évolué, notamment en 2007, avec l'introduction de la véloplastie intravélaire pour la chirurgie du voile et en 2010 avec la fermeture de la fente vélopalatine en deux temps (cf p. 57 à 59).

2.1.1 CONSULTATION ANTENATALE ET NAISSANCE DE L'ENFANT

La **consultation anténatale** intervient après la période dite de « deuil » et au cours de la phase de réparation. Elle permet de donner aux parents, par la rencontre avec le chirurgien, des explications sur le projet thérapeutique. **A la naissance**, le chirurgien rendra visite à la famille à la maternité. Cette visite sera l'occasion d'aider aux premiers essais alimentaires et de confirmer les projets définis lors de la consultation anténatale.

2.1.2 TRAITEMENT CHIRURGICAL PRIMAIRE ET TECHNIQUES ASSOCIEES

La stratégie thérapeutique adoptée à Nice est une stratégie « semi-précoce ».

- **Fermeture de la fente labio-nasale** (cheilo-rhinoplastie) à partir de la 5^e semaine de vie, si le poids et l'état de santé du bébé le permettent.

La technique en Z simple ou double de Tenisson, modifiée par Malek, est réalisée à **la fin de la période néonatale** en fonction de l'importance de la malformation et de la précocité du diagnostic. Si la fente est bilatérale, la réparation est le plus souvent faite en un seul temps.

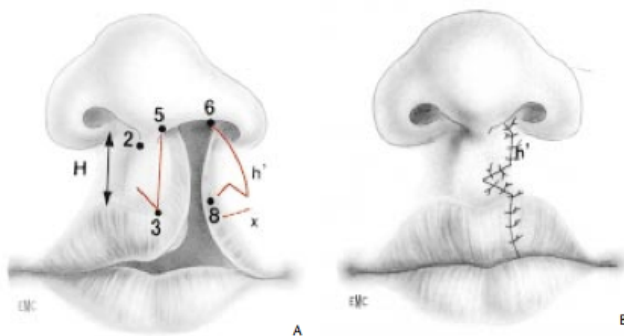


Fig. 66 : Technique de Tenisson-Malek [135]

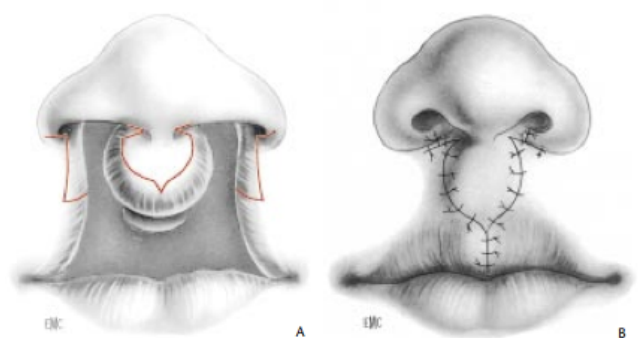


Fig. 67 : Technique de Garabédian [135]

A. Tracés des incisions
B. Résultat final

- **Fermeture de la fente vélaire** (véloplastie intravélaire), entre 4 et 6 mois, avant l'apparition d'un langage construit, selon la technique de **véloplastie intravélaire de Sommerlad**. Cette technique de véloplastie intravélaire est réalisée depuis 2007 à l'Hôpital Lenval. Entre 2007 et fin 2010, cette opération était réalisée vers l'âge de 8 mois (enfants du protocole), car la fermeture du voile et du palais étaient réalisées dans le même temps chirurgical (uranostaphylorrhaphie). Depuis fin 2010, la fermeture du voile et du palais dur s'effectue 2 temps, avec fermeture de la fente vélaire puis, après rapprochement de berges osseuses, fermeture de la fente palatine. L'âge de la véloplastie a donc été avancé avec une réalisation entre 4 et 6 mois.
- **Fermeture de la fente palatine** (plastie palatine), depuis fin 2010, elle est réalisée entre 12 et 18 mois sur la fente osseuse résiduelle, avec décollement de la fibromuqueuse palatine.

Plaque palatine : à Nice, son utilisation n'est pas systématique, car la réparation chirurgicale précoce des sangles musculaires faciales permet une meilleure orthopédie primaire. Lorsque la prise de poids est insuffisante avant l'opération, la mise en place d'une plaque palatine, fabriquée à partir d'une empreinte, du palais favorise le positionnement des arcades et empêche la langue de monter dans le nez.

2.1.3 LE SUIVI THERAPEUTIQUE

Jusqu'à l'entrée au cours préparatoire, le suivi ORL, orthophonique, dentaire et orthodontique est réalisé 2 à 3 fois par an. La prise en charge des séquelles s'effectue jusqu'à la fin de la croissance par l'équipe pluridisciplinaire. Tout au long de son développement, l'enfant opéré d'une fente faciale bénéficiera donc d'une surveillance régulière, afin de s'assurer de la relation mère-enfant-famille, de la qualité de l'audition, de l'articulation phonologique, de la mise en place du langage, de la croissance dento-faciale tout en veillant également au résultat esthétique de la cicatrisation.

A. LA GUIDANCE ORTHOPHONIQUE (EXTRAIT DU COURS DE C. MASCHI A L'ECOLE D'ORTHOPHONIE DE NICE)

Dans la prise en charge des jeunes enfants porteurs de fente faciale, la guidance parentale précoce est une approche spécifique qui englobe la personnalité du bébé et son environnement affectif, culturel et pédagogique. La famille va jouer un rôle prépondérant dans cette guidance pendant 3 ans.

L'orthophoniste va proposer une stratégie d'accompagnement active avec des conseils, des informations et des propositions d'interventions. Lors de cette guidance, la présentation de schémas anatomiques du voile du palais, des cavités buccales et nasales et de l'oreille est primordiale, afin que les parents comprennent leur rôle fonctionnel, notamment dans la phonation, et les conseils donnés par la suite. L'orthophoniste présentera également les différents membres de l'équipe pluridisciplinaire de l'hôpital, ainsi que le relai possible en libéral. Il indiquera le schéma thérapeutique interventionnel pour l'enfant selon son âge.

Les principaux conseils proposés en guidance sont les suivants :

- Favoriser l'oralité alimentaire

En cas de difficulté de succion ou d'alimentation, fuites antérieures par faiblesse de la sangle labiale ou reflux par le nez dû à la fente palatine, des conseils sont donnés pour une participation active du bébé lors de la succion/déglutition et des postures sont proposées. Par la suite, l'alimentation précoce à la cuillère est encouragée, afin de matérialiser le passage d'une stratégie alimentaire succionnelle pure à une stratégie mixte manducatrice et succionnelle. Le passage au verre et l'abandon de la tétine sont préconisés à partir d'un an.

- Expliquer l'importance de l'audition

Les otites séromuqueuses, très fréquentes, sont responsables d'une baisse de l'audition qui va se répercuter sur l'acquisition du langage. Les jeux d'écoute et de discrimination auditive sont favorisés : écoute des bruits quotidiens, comptines, rythmes, instruments musicaux. Cela permet de sensibiliser l'enfant à la mélodie de la chaîne parlée, afin de préparer la reconnaissance des subtilités phonétiques de la langue maternelle. On incite à la vérification régulière de l'audition, afin d'éviter l'installation ou l'aggravation d'une otite séromuqueuse chronique, ayant pour conséquence une baisse de l'audition, pouvant entraîner un retard de langage.

- Eduquer les fonctions

Des conseils d'hygiène nasale, d'occlusion buccale, d'entraînement à la ventilation nasale, d'acquisition du mouchage suivant les âges font également partie du programme, ainsi que des conseils d'hygiène vocale : ne pas crier, ne pas forcer sur la voix.

- Stimuler par des jeux buccaux, des bruitages, des grimaces, des praxies oro-faciales

On sensibilise l'enfant à la découverte et à la position des organes phonateurs par le biais des praxies reconnues comme les précurseurs des premiers mots. Les jeux vocaux mélodiques, le chant et les variations de hauteur et d'intensité sont préconisés. L'intonation et les mises en relief aident à segmenter la chaîne verbale. Le geste vocal est adouci afin d'éviter les forçages laryngés et la déperdition nasale.

- Encourager les jeux de souffle

Le nasonnement est une séquelle importante des fentes qui peut être diminuée par des exercices de souffle buccal à répéter de manière ludique. De nombreux exemples de jouets musicaux de souffle sont proposés aux parents. Ils vont renforcer la musculature vélaire et pharyngée et favorisent par ailleurs l'apprentissage des phonèmes oraux qui sont majoritaires dans la langue française

- Inciter aux jeux de langage et à la communication

L'orthophoniste va expliquer aux parents les différents stades d'acquisition du langage en rappelant les tâtonnements nécessaires et l'obligation de respecter l'évolution propre de chaque enfant. La guidance est orientée sur la notion de plaisir dans les échanges verbaux et non verbaux, l'importance de l'imitation réciproque, le bain de langage (proposer un maximum de lexique, utiliser une syntaxe adaptée à l'enfant, poser des questions ouvertes, utiliser la reformulation, ...), la notion de tour de rôle, la gratification, le jeu, l'enthousiasme... Toute pression parentale excessive linguistique ou temporelle doit être évitée.

- Sensibiliser à la parole

L'ordre d'acquisition des phonèmes en fonction de l'âge de l'enfant est présenté. Les parents sont invités à encourager le babillage où les occlusives sont présentes, ce qui favorise le fonctionnement vélaire. Les mécanismes de compensation de parole, tels que souffle rauque et coup de glotte, doivent être évités.

- Donner le goût des livres

Dès le premier âge, proposer des livres aux enfants sous toutes leurs formes (en tissu, en plastique pour le bain, livres à toucher, ...) et lui lire des histoires régulièrement pour favoriser notamment l'augmentation du stock lexical en compréhension et en production.

- Préconiser une socialisation précoce

Si le terrain infectieux de l'enfant le permet, la fréquentation des crèches et halte-garderie est recommandée, afin de multiplier les expériences, les sources d'apprentissage et favoriser la vie en communauté.

- Appréhender le développement psychologique et psychomoteur

Les parents sont conseillés dans ce sens ou orientés vers une consultation spécialisée si nécessaire.

Suite à cette guidance, l'orthophoniste recevra la famille de l'enfant tous les 3 à 6 mois jusqu'à 3 ans, puis une ou deux fois par an jusqu'à l'âge de 5 / 6 ans, en fonction des besoins. Lors des visites, l'orthophoniste évaluera si l'enfant doit suivre une rééducation orthophonique. Cette rééducation peut commencer vers l'âge de 3 ans, mais elle n'est pas systématique. La phonation est au centre de cette rééducation, avec l'insuffisance vélopharyngée qui est la cause du nasonnement, mais les praxies labiales et buccales peuvent également être perturbées, avec des troubles articulatoires associés. Ainsi, de 3 à 5 ans une rééducation spécifique est proposée aux enfants qui développent une rhinolalie ouverte importante. A 5 ans le bilan orthophonique et l'examen endoscopique du voile permettent, si cela est nécessaire, de poser l'indication d'une vélopharyngoplastie. L'enfant est alors scolarisé en grande section de maternelle, l'intervention doit être programmée pour permettre une rentrée normale au Cours Préparatoire.

B. LA SURVEILLANCE ORL ET PEDIATRIQUE

Les enfants porteurs de fentes sont plus souvent sujets aux otites séreuses. Le suivi ORL est donc régulier sur ce point, avec mise en place d'ATT si nécessaire.

A Nice, l'ablation des végétations est déconseillée dans les cas de fentes, considérant que leur volume peut compenser certaines fois la faiblesse du voile du palais et participer à la fermeture du sphincter vélopharyngé. Leur ablation aurait pour conséquence l'apparition d'une déperdition nasale voire d'un nasonnement. L'ablation des amygdales, quand cela est jugé nécessaire par l'ORL, n'est pas contre-indiquée à condition de ne pas blesser les piliers amygdaliens qui contiennent les muscles pharyngo-staphylins.

C. LA CONSULTATION DE PEDODONTIE ET D'ORTHODONTIE

Vers 3 ans, une consultation pédodontique est préconisée.

A 5 ans, la prise en charge orthodontique est capitale et permanente :

- empreintes prises régulièrement pour apprécier la croissance du maxillaire
- panoramique dentaire réalisé à 5 ans.
- rééducation débutée en denture temporaire, mixte ou définitive en fonction de l'importance de la dysmorphose.

D. LES SEQUELLES ESTHETIQUES ET MAXILLO-FACIALE

Les défauts de cicatrisation sont pris en charge très tôt en dermatologie (massages, pommades, laser) et en chirurgie si nécessaire en respectant un délai d'au moins 6 mois après la précédente intervention.

Pour la fente alvéolaire, une greffe osseuse est proposée afin de permettre une meilleure migration de la canine. Cette opération est proposée à partir de 4 ans.

La déformation nasale et la micro-maxillie, très fréquentes, bénéficient d'une réparation chirurgicale complète à la fin de la croissance, en fonction des résultats du traitement orthodontique.

2.2 EQUIPE PLURIDISCIPLINAIRE ET ORGANISATION

Afin de réaliser une surveillance régulière et adaptée aux besoins de l'enfant, la consultation des fentes labio-palatines aux Hôpitaux Pédiatriques de Nice a lieu tous les mardis :

ACCOMPAGNEMENT ET SURVEILLANCE DANS LE TRAITEMENT DES FENTES LABIO-MAXILLO-PALATINES AUX HÔPITAUX PÉDIATRIQUES DE NICE		
L'équipe pluridisciplinaire		
Mardi matin	<ul style="list-style-type: none">• Orthophonie• Chirugiens ORL	<ul style="list-style-type: none">• Brigitte Adrey• Claude Maschi et Sonanda Bailleux
Mardi midi (1 fois par mois)	<ul style="list-style-type: none">• Staff pluridisciplinaire Destiné notamment aux enfants de 5 ans, afin de faire le point diagnostic et thérapeutique sur les séquelles de l'enfant avant l'entrée au CP.	<ul style="list-style-type: none">• Equipe pluridisciplinaire (chirugiens ORL et maxillo-facial, orthophoniste, dentistes*, orthodontistes**) <p>* Isabelle Stabile, Olivier Deville, Dr Richier ** Joseph Benchimol et collaborateurs, Pr Armelle Magnière</p>
Mardi après-midi	<ul style="list-style-type: none">• Audiométrie• Chirugiens ORL• Chirurgie maxillo-faciale	<ul style="list-style-type: none">• Patricia Ambolet (jusqu'en février 2013)• Claude Maschi et Sonanda Bailleux• Charles Savoldelli
Mardi en fin d'après-midi	<ul style="list-style-type: none">• Consultation anténatale	<ul style="list-style-type: none">• Claude Maschi et Sonanda Bailleux

3. DE LA NECESSITE D'UNE COORDINATION HOPITAL – LIBERAL

3.1 LE PARCOURS CLASSIQUE DES PARENTS D'ENFANTS PORTEURS DE FENTE¹¹⁷

Depuis quelques années, la prise en charge de l'enfant est plus accessible pour les parents, avec une amélioration des diagnostics anténataux.

L'enfant aura la possibilité de bénéficier d'un suivi, depuis la période anténatale jusqu'à la fin de la croissance, néonatal, pédiatrique, génétique, maxillo-faciale, orthodontique, pédodontique, ORL et orthophonique dans le cadre d'une concertation multidisciplinaire, pendant toute cette période. Mais pour les enfants nés loin des centres qui prennent en charge les fentes faciales, le parcours peut être plus difficile et chaotique, les soins de moins bonne qualité ou les diagnostics plus tardifs.

D'où l'importance et la nécessité de réseaux de soins qui vont permettre « un maillage national et une partie des soins au plus près du domicile, en lien avec le centre de prise en charge ». Les pédiatres, qui sont au plus près du domicile et qui servent de référence pour la famille, les orthodontistes, les pédodontistes, les ORL, les orthophonistes, les psychologues, les assistantes sociales doivent être informés de la prise en charge et pouvoir joindre le centre à tout moment. Chaque centre « doit organiser son propre réseau de proximité, les liens directs avec les professionnels du réseau, les formations. L'idéal est un site internet interactif et une ligne téléphonique dédiée. »¹⁴²

Un enfant atteint d'une FLP bilatérale va cumuler en moyenne de la naissance à 18 ans : 5 à 8 interventions chirurgicales et 80 consultations dans les différentes spécialités, ainsi que de nombreux actes spécialisés dans le domaine de l'orthodontie, la pédodontie, l'ORL et l'orthophonie. Dans le cas des formes syndromiques, il y a l'intrication avec la prise en charge des autres anomalies. Il est donc également essentiel que la communication entre praticiens hospitaliers et praticiens en ville soit efficace, notamment pour les familles qui vivent loin de l'hôpital et qui ne peuvent aller à toutes les consultations pluridisciplinaires requises et qui le font en dehors du milieu hospitalier. Importance d'autant plus primordiale que la prise en charge est longue et que les stratégies thérapeutiques retentissent sur la vie scolaire et socio-familiale.

3.2 QUELS OUTILS DE COMMUNICATION EXISTE-T-IL ENTRE L'HOPITAL ET LE LIBERAL POUR LE SUIVI DES PATIENTS ?

Pour le moment, seul le carnet de santé permet de noter les rendez-vous ORL, orthophoniques, orthodontiques réalisés à l'hôpital ou en libéral. Les comptes rendus des opérations ou des bilans réalisés sont en général, et dans le meilleur des cas, fournis aux parents et glissés dans le carnet de santé. Il

¹⁴² GALLIANI, E., BACH, VI-FANE, C., SOUPRE, S., PAVLOV, I., TRICHET-ZBINDEN, C., DELERIVE-TAIEB, M.-F., LECA, J.-B., PICARD, A., VAZQUEZ, M.-P., *Fentes labio-palatines : les Centres de Référence et de Compétence. Le principe du réseau de soins, table ronde*, Archives de Pédiatrie, 2010, Elsevier Masson

n'existe pas d'outil de suivi spécifique permettant d'assurer une continuité et une homogénéité des soins entre les spécialités, sur le long terme, notamment dans les cas de déménagement dans une autre ville ou à l'étranger.

II. AUTRES FACTEURS POUVANT INFLUER SUR L'APPARITION ET LE MAINTIEN D'UNE IVP

L'ensemble des facteurs susceptibles d'influencer le résultat final, qui est celui du minimum de séquelles sans troubles fonctionnels, esthétiques ou psychologiques, n'est pas uniquement sous la responsabilité de l'équipe pluridisciplinaire. Si la qualité du protocole chirurgical et des soins proposés est essentielle, d'autres éléments tout aussi importants vont impacter la trajectoire du résultat final.

Certains facteurs, propres à l'enfant, comme un mauvais terrain cicatriciel qui se confirme après chaque opération, une certaine hérédité familiale à une croissance faciale de type classe III, un manque d'implication et de suivi des parents à toutes les phases clés du traitement ou une non adhésion aux propositions de l'équipe pour le traitement de l'enfant sont autant de choses qui peuvent impacter ce résultat final⁴⁷. L'environnement affectif, social et pédagogique de l'enfant joue également un rôle déterminant dans la plus ou moins grande concrétisation des troubles et de leur évolution⁹¹.

1. LE ROLE DES PARENTS ET DE L'ENFANT

En 1929, V. Veau écrivait d'une façon très directe : « Il est un fait incontestable c'est que l'intellect de l'enfant est un facteur pronostic de premier ordre. À côté de l'intelligence de l'enfant, il faut tenir compte de la mentalité des parents. D'abord, il y a des mères complètement stupides, qui sont incapables de parler correctement à leur enfant. Il y a ensuite les mères qui ne s'occupent pas de leur enfant et ce ne sont pas les plus pauvres ».⁷ Le jugement est sévère !

Le rôle des parents est en effet essentiel dans cette prise en charge. Eux seuls peuvent décider s'ils acceptent ou non ce qui est proposé par les chirurgiens, eux seuls peuvent décider d'appliquer ou non les conseils de l'orthophoniste en guidance parentale. Eux seuls peuvent emmener l'enfant en séances de rééducation orthophonique de manière régulière et intensive si nécessaire. Ils sont le « modèle » articulatoire, comportemental, langagier de leur enfant et si ce modèle n'est pas adapté, le résultat pourra en être impacté.

Catherine Thibault⁹¹ indique que, « si l'état du voile du palais est prédictif quant à l'évolution de la parole d'un enfant opéré de fente oro-faciale, son comportement et celui de son entourage le sont tout autant. Il faut donc appréhender l'enfant dans sa globalité » et dans son contexte familial.

Le contexte et le niveau intellectuel de l'enfant sont essentiels dans la réussite d'une pharyngoplastie. Une IVP a un meilleur pronostic lorsqu'elle est isolée et chez un enfant qui répond bien à la rééducation

⁷ VEAU, V., 1931, op. cit., p. 38

orthophonique que lorsqu'elle s'insère dans un syndrome poly-malformatif ou s'accompagne d'un retard psychomoteur¹²². Reprenons les mots de Chancholle (cf p. 69), qui indique qu'il ne faut pas tout attendre de l'opération. L'enfant doit être motivé, volontaire et actif dans sa rééducation. « Le patient et sa famille attendent parfois tout de l'opération et de l'orthophonie, dans une exigence passive de perfection qui reste vaine... parce que passive »⁶¹.

2. LA REEDUCATION ORTHOPHONIQUE

La décision opératoire sur le voile se prend en fonction de la qualité de la parole et de la voix après rééducation, et non uniquement sur l'aspect anatomique. La rééducation prépare l'intervention qui, sans elle, n'apporterait pas tout ce qu'on peut en attendre. Elle est poursuivie après l'opération¹²². Cependant, les avis divergent sur l'indication de la rééducation post-opératoire, le moment de début, et celui de l'arrêt. L'objectif de la rééducation orthophonique post-sphinctéroplastie est d'entretenir et de développer la dynamique sphinctérienne. Mais y a-t-il un intérêt à rééduquer de façon prolongée un néosphincter, en voulant à tout prix faire correspondre sa fonction à celle d'une structure normale, anatomiquement différente ?

Ces interrogations pourraient faire l'objet d'études ultérieures, afin d'évaluer plus précisément les places à attribuer à la chirurgie et à l'orthophonie dans la prise en charge d'une l'insuffisance vélopharyngée persistante.

MP Vazquez⁴⁴ insiste sur l'importance de **l'expérience de l'orthophoniste** dans la rééducation de fentes et sur la **communication quant à la stratégie thérapeutique**. Or, très souvent, les parents effectuent la rééducation chez un orthophoniste au plus près de chez eux, qui n'est pas forcément rompu aux techniques de rééducation des fentes et de l'IVP. La rééducation des troubles de parole et de voix des enfants porteurs de fente est spécifique et exigeante.

Par ailleurs, il est souvent nécessaire d'attendre plusieurs mois pour obtenir une place dans un cabinet, car les listes d'attente sont longues et là où la rééducation nécessiterait une prise en charge de 2 ou 3 séances par semaine, les parents se voient proposer une seule séance.

Pour autant, la rééducation en elle-même ne suffit pas et doit toujours être complétée à la maison, notamment par des exercices de souffle quotidiens. Il est ainsi essentiel que l'orthophoniste explique à l'aide de schémas anatomiques du voile, son fonctionnement et son rôle dans la phonation, afin que les parents comprennent l'utilité et la nécessité des exercices de souffle.

Nous reviendrons en partie pratique sur la prise en charge orthophonique de l'insuffisance vélaire en libéral.

⁴⁴ VAZQUEZ, M.-P. and coll., 2007, op. cit., p. 58

⁴⁷ TALMANT, J.-C., 2012, op. cit., p. 50

⁶¹ CHANCHOLLE A.R., 2007, op. cit., p. 67

⁹¹ THIBAUT, C., 2003, op. cit., p. 65

¹²² FRACHET, B., MORGON, A., LEGENT, F., *Pratique phoniatrique en ORL*, Editions MASSON, 1992

PARTIE V

PRESENTATION DE LA DEMARCHE ET DES RESULTATS

PROBLEMATIQUE

De nombreuses études consacrées à la véloplastie intravélaire primaire ont démontré que cette technique chirurgicale améliorerait significativement le taux d'insuffisance vélopharyngée post opératoire, même si ce taux reste variable d'un établissement à un autre et d'un chirurgien à l'autre. Cependant, il persiste un pourcentage significatif de phonations « non satisfaisantes » suite à cette chirurgie (phonation II M ou III selon la classification de Borel-Maisonny). Pourquoi ?

L'origine de cette IVP est-elle purement organique (voile trop court, cicatriciel, cavum profond,...), fonctionnelle (mauvaise utilisation du voile par l'enfant, hypotonie), neurologique ou mixte ?

Il est important de pouvoir évaluer spécifiquement l'origine de cette IVP pour proposer une prise en charge adaptée à l'enfant et identifier la nécessité d'une chirurgie secondaire.

La qualité de l'évaluation de la phonation de l'enfant par l'équipe pluridisciplinaire de l'hôpital est alors primordiale. Des outils et techniques instrumentales aérodynamiques et acoustiques permettent aujourd'hui une évaluation objective de la phonation. Sont-ils pour autant indispensables au diagnostic du caractère organique, fonctionnel ou neurologique de l'IVP ?

Si l'IVP est majeure et d'origine organique, une chirurgie secondaire devra être envisagée. En revanche, si elle est principalement fonctionnelle, il sera nécessaire d'agir sur d'autres éléments. Quels seraient alors les leviers existants pour améliorer encore le taux de réussite de cette chirurgie ?

Suite à l'évaluation de la phonation de 36 patients porteurs de fentes vélares, vélopalatines ou sous-muqueuses, opérés par VIV aux Hôpitaux Pédiatriques de Nice, nous tenterons de répondre à ces questions.

HYPOTHESES

- La nature de l'IVP, suite à une véloplastie intravélaire chez le patient porteur de fente vélopalatine est majoritairement fonctionnelle ou mixte.
- Les évaluations aérodynamiques (aérophonoscope) et acoustiques (Praat) de l'insuffisance vélopharyngée sont complémentaires avec les évaluations subjectives et vont permettre de préciser le diagnostic d'IVP (composante organique, fonctionnelle ou neurologique de l'IVP).
- Des actions, permettant de réduire le taux de phonations « non satisfaisantes », peuvent encore être engagées autour de la prise en charge de ces patients en libéral et de leur suivi sur le long terme.

La partie pratique de ce mémoire présentera l'évaluation de la phonation des enfants ayant bénéficié, depuis 2007, au sein des Hôpitaux Pédiatriques de Nice, d'une véloplastie intravélaire de type Sommerlad. La qualité de cette technique a déjà été prouvée par de nombreux auteurs. L'objectif n'est donc pas uniquement de mettre en avant le taux de « phonations satisfaisantes » suite à cette chirurgie, il vise également à essayer de **comprendre le taux de « phonations non satisfaisantes » et d'IVP suite à cette chirurgie.**

On l'a vu, la technique chirurgicale ne peut être mise en cause de manière exclusive, car de nombreux autres facteurs doivent être pris en compte, tant dans la réussite que dans l'échec du résultat final. Nous tenterons donc de regarder également, de manière individuelle et qualitative, les cas de phonations « non satisfaisantes » (phonations II M, III B et III M) pour identifier **des critères ou facteurs communs qui pourraient expliquer ces résultats moins satisfaisants.**

L'étude des 36 patients a été l'occasion d'introduire, dans **l'évaluation de la fonction vélopharyngée** aux Hôpitaux Pédiatriques de Nice, deux outils - **l'aérophonoscope et Praat** -, afin de compléter le protocole d'évaluation déjà en place. Pour répondre à l'hypothèse de départ, nous rechercherons :

- si l'utilisation de l'aérophonoscope et de Praat, au sein de la consultation pluridisciplinaire des fentes à Nice, est compatible avec les contraintes de temps et de disponibilité de l'équipe
- si ces outils permettent de préciser le diagnostic du type d'IVP observé, à savoir IVP d'origine organique, fonctionnelle ou neurologique. Cette question fera l'objet d'un travail particulier avec l'équipe de Nantes et notamment avec Gabriel Rousteau, médecin phoniatre, dont le protocole d'évaluation avec l'aérophonoscope a été réadapté pour ce mémoire et filmé, afin de faire partager à toutes les orthophonistes les potentialités de cet outil, ainsi que ses limites.

Enfin, la recherche des **facteurs potentiels d'apparition et de maintien de l'IVP**, a également permis de réfléchir en parallèle sur les éléments qui pourraient améliorer la prise en charge et le suivi de ces enfants sur le long terme et notamment la communication entre l'hôpital et les cabinets libéraux en ville. Parents et orthophonistes ont été interrogés, afin de donner leur avis sur ce sujet et permettre d'amorcer la réflexion.

I. PRESENTATION DE LA DEMARCHE

1. PROTOCOLE D'ÉVALUATION DE L'INSUFFISANCE VELOPHARYNGEE

Ce protocole s'est inscrit dans le cadre de la consultation pluridisciplinaire orthophonique et ORL qui a lieu chaque mardi aux Hôpitaux Pédiatriques de Nice (Hôpital Lenval). Il a été conçu dans l'objectif d'évaluer la phonation de tous les enfants ayant subi, en chirurgie primaire, à l'hôpital Lenval, une véloplastie intravélaire selon la technique de Sommerlad, à la fois de manière **subjective**, mais également de manière **objective**. Ce mémoire a ainsi été l'occasion de travailler avec deux nouveaux outils : l'aérophonoscope pour les mesures aérodynamiques et Praat pour les mesures acoustiques.

1.1 POPULATION EVALUEE

1.1.1 CRITERES DE SELECTION DE LA POPULATION

- **Critères d'inclusion**

Ont été inclus dans ce protocole tous les enfants ayant bénéficié d'une **véloplastie intravélaire de type Sommerlad** au sein des Hôpitaux pédiatriques de Nice **et** :

- ayant une **fente du palais secondaire (isolée)** ou une **fente labio-alvéolo-palato-vélaire incomplète** ou une **fente sous-muqueuse**
- ayant **2 ans 9 mois minimum** au moment du passage du protocole d'évaluation
- **n'ayant pas de syndrome associé** (sauf séquence de Pierre Robin et syndrome de Gordon¹)

La **véloplastie intravélaire** n'étant pratiquée que **depuis 2007** aux Hôpitaux Pédiatriques de Nice, les enfants les plus âgés, lors de la passation du bilan, ont 6 ans. Le groupe d'enfants est ainsi homogène au niveau des âges.

- **Critères d'exclusion**

Les enfants ayant une **fente complète du palais primaire et secondaire** ont été exclus, en raison de la fistule antérieure qui gêne la phonation et qui nécessite une gingivopériostoplastie vers l'âge de 4 ans.

Les patients ayant une fente dans le cadre d'un syndrome ou de malformations importantes associées ont été exclus pour tenter de limiter la recherche de l'origine de l'IVP au caractère organique ou fonctionnel.

Les fentes associées à une surdité ou un retard psychomoteur ont également été exclues.

- **Patients non retenus**

Certains patients, ayant pourtant les critères d'inclusion requis pour faire partie du protocole, n'ont pas été retenus dans cette étude pour les raisons suivantes :

¹ Le syndrome de Gordon est un syndrome génétique extrêmement rare caractérisé par l'association d'une camptodactylie (fixation permanente de plusieurs doigts en position fléchie), de pied bot (incurvation anormale du pied vers l'intérieur) et dans 25% des cas, d'une fente palatine. L'intelligence est normale, mais dans certains cas d'autres anomalies peuvent s'ajouter, comme une scoliose ou une cryptorchidie. Le nombre et la sévérité des symptômes varient d'un patient à l'autre. Le syndrome de Gordon semble être une maladie à transmission dominante, autosomique ou liée à l'X, avec une pénétrance incomplète (plus faible chez les femmes que chez les sujets de sexe masculin) et une expression variable. L'étiologie reste inconnue (définition orphane).

- Déménagement dans une autre ville ou un autre pays (n=2)
- Patient injoignable au téléphone (n=1)
- Patiente mutique lors de la consultation (problème psychologique associé) (n=1)
- Patient n'ayant que quelques mots en russe (n=1)

1.1.2 PRESENTATION DE LA POPULATION EVALUEE

La population du protocole, choisie selon les critères d'inclusion et d'exclusion définis ci-dessus, est présentée dans ce tableau :

REPARTITION DE LA POPULATION PAR TYPE DE FENTE

Fentes	Nb	%	FL associée	FLA associée	Commentaires
FV	7	19%	1	0	
FVP	27	75%	1	5	5 séquences de Pierre Robin 1 Syndrome de Gordon
FSM	2	6%	0	1	
Total	36	100%			

FV : fente vélaire / FVP : fente vélopalatine / FSM : fente sous-muqueuse
FL : fente labiale / FLA : fente labio-alvéolaire

POPULATION PAR TYPE DE FENTE ET PAR SEXE

Fentes	Sexe		FL		FLA		PR et SG	
	Garçons	Filles	Garçons	Filles	Garçons	Filles	Garçons	Filles
FV	2	5	1	0	0	0	0	0
FVP	14	13	2	0	4	0	1 ¹	5 ²
FSM	1	1	0	0	1	0	0	0
Total	17	19						

On remarque une grande majorité de fentes vélopalatines dans la population, avec un équilibre filles/garçons.

AGE MOYEN DE LA CHIRURGIE PRIMAIRE

	Chéiloplastie primaire	VIV primaire
Nombre	8	36
Taux	22%	100%
Age moyen et écart-type (mois)	1,3 (ET = 0,4)	8,5 (ET = 1,5)
Age minimum (mois)	1	5
Age maximum (mois)	2	10,6

La chéiloplastie est toujours réalisée entre 1 mois et 2 mois de vie.

La véloplastie intravélaire a été réalisée à partir de l'âge de 5 mois (2 cas) et jusqu'à 10 mois, avec une **moyenne d'âge à 8,5 mois**. Nous avons retiré du calcul de la moyenne, une VIV effectuée à 20 mois sur une fente sous-muqueuse.

L'enfant, opérée à 5 mois, est une enfant avec fente vélopalatine, qui a bénéficié d'une fermeture du voile et du palais en 2 temps opératoires (depuis 2010, la fermeture vélopalatine est réalisée en 2 temps, l'âge de la véloplastie intravélaire a été avancé vers l'âge de 4 mois).

1.2 DESCRIPTION DU PROTOCOLE D'ÉVALUATION DE L'IVP

1.2.1 PRESENTATION DE LA DEMARCHE

Tous les enfants ont été reçus à l'occasion de leur consultation pluridisciplinaire qui, selon l'âge de l'enfant, est encore semestrielle ou annuelle.

La moyenne d'âge est de 4 ans et 2 mois, avec une répartition entre **de 2 ans 9 mois et 6 ans**.

REPARTITION DE LA POPULATION PAR AGE

Ages	Nombre d'enfants	Taux	Moyenne d'âge et Ecart-type	4,2 ans (ET = 1)
[2ans 9 ; 3 ans[6	16,7%		
[3 ans ; 4 ans[13	36,1%		
[4 ans ; 5 ans [4	11,1%		
[5 ans ; 6 ans]	12	33,3%		
Total	36	100%		

Les enfants ont été évalués :

- par l'orthophoniste B. Adrey pour l'examen clinique et orthophonique classique, complété par l'examen sur l'aérophonoscope. B. Adrey est en charge de la consultation orthophonique depuis 20 ans aux Hôpitaux Pédiatriques de Nice. Les enregistrements sur PRAAT se sont déroulés à l'issue de la consultation et n'ont pas été analysés par l'orthophoniste.
- par le(s) chirurgien(s) S. Bailleux ou C. Maschi pour l'examen clinique, nasofibrosopique (selon les cas) et la vérification de la présence/absence d'OSM

Les consultations se sont déroulées chaque mardi matin **entre juillet 2012 et mars 2013**.

1.2.2 L'ÉVALUATION DE L'IVP

A. LE BILAN CLINIQUE ET ORTHOPHONIQUE DU PROTOCOLE

Ce bilan de l'insuffisance vélaire, dans le cadre du mémoire, a nécessité la consultation à la fois de l'orthophoniste et du chirurgien ORL. Un protocole complet de bilan, listant toutes les données à évaluer lors des examens nasofibrosopiques, aérophonoscopiques, acoustiques et l'examen orthophonique, ainsi que toutes les données sur l'enfant, a été créé pour ce mémoire (Annexe 1). Ce document a été complété, lors de chaque consultation avec l'orthophoniste et le chirurgien, en parallèle du bilan classique d'IVP rempli par l'orthophoniste et fourni aux parents en fin de consultation (Annexe 4).

- **L'examen clinique du protocole :**

Toutes les données recueillies sont listées dans le protocole (Annexe 1). Pour cette partie, les données ont été renseignées à la fois par l'orthophoniste et le chirurgien.

- **L'examen orthophonique :**

Toutes les données recueillies sont listées dans le protocole (Annexe 1). Chaque enfant a été évalué par l'orthophoniste B. Adrey. La consultation dure 1 heure en moyenne.

Les outils d'évaluation de l'articulation, de la parole et du langage oral sont choisis en fonction de l'âge de l'enfant.

- L'articulation et la parole sont évaluées en répétition par le test de S. Borel-Maisonny et les mots de Tardieu (Annexe 8). Pour les plus petits, une dénomination d'images est proposée.
- L'évaluation du langage oral s'effectue par la répétition de phrases, la description d'images variées et à travers le langage spontané. Selon l'âge, le langage oral de l'enfant pourra également être évalué par la lecture et la récitation.

Pour les plus petits n'ayant pas souhaité réaliser les épreuves avec l'aérophonoscope, la déperdition nasale est contrôlée avec le miroir de Glätzel par la répétition de voyelles et de phrases. La ventilation et la perméabilité nasale sont également vérifiées par le miroir de Glätzel.

Les troubles de la voix sont identifiés lors des épreuves précédemment citées.

La classification de la phonation s'effectue en fin de bilan, une fois l'ensemble de ces épreuves réalisées.

B. LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

☒ L'aérophonoscope :

• Contenu du bilan sous aérophonoscope

Les épreuves du bilan, réalisées dans ce protocole, sont celles exposées en partie théorique page 92 à 96.

Un bilan spécifique pour l'aérophonoscope a été créé pour le mémoire, sur la base du travail du Dr G. Rousteau et avec sa collaboration. Ce bilan type est destiné à être utilisé en consultation orthophonique pour les plus de 3 ans et demi aux Hôpitaux Pédiatriques de Nice (cf p. 151)

Nous précisons que la découverte de l'outil et la réalisation du document relatif au bilan avec l'aérophonoscope s'étant faites pas à pas, tous les enfants n'ont pas été tous soumis exactement au même protocole. En effet, celui-ci a été affiné au fur et à mesure, en ajoutant notamment les épreuves de sensibilisation. Les statistiques réalisées en partie VI en tiennent compte.

Par ailleurs, tous les enfants n'ont pas souhaité être évalué avec l'aérophonoscope pour 2 raisons :

- Même si cet outil est peu invasif, certains enfants ont peur du capteur et ne veulent pas le placer sous leur nez
- La réalisation du protocole lui-même est difficile pour les plus petits. Si certains parviennent à tenir quelques voyelles [a], [o], [i] ils se lassent très vite et échouent sur la répétition des syllabes, les praxies enchainées ou les exercices de tonus.

Les statistiques relatives à l'aérophonoscope sont décrites en partie VI.

☒ PRAAT

• Le matériel d'enregistrement

Le logiciel acoustique PRAAT est téléchargeable sur internet : www.praat.org gratuitement. Des guides utilisateurs, permettant de découvrir les principales fonctionnalités de l'outil, sont également disponibles sur le web en effectuant la recherche « Praat » sur Google.

Les enregistrements vocaux sont réalisés avec un micro USB professionnel « Blue Yeti 01950 » dans une salle destinée à l'audiométrie (cabine sans bruit) et un ordinateur (Macintosh).

La distance choisie entre le micro et l'enfant est de 30 cm.

- **Le matériel linguistique**

La production de la voyelle tenue chez un enfant de 3 ans n'est pas chose simple à obtenir.

Certains enfants parviennent à réaliser la voyelle tenue sur demande « Tu sais dire [a] ? Bravo, alors tu vas me redire un [a], mais tu vas essayer de faire un [a] le plus joli possible en le disant pendant quelques secondes ». D'autres ne comprendront pas la consigne. Il faudra alors émettre un [a] tenu quelques secondes pour leur donner l'exemple. **Le son est alors donné en répétition.**

Le matériel linguistique demandé pour cet examen est le suivant :

- [a], [é], [i], [o], [u], [ou], [è] > chaque voyelle est tenue quelques secondes et répétée 2 fois
- les jours de la semaine (en spontané ou en répétition pour les plus jeunes), 1 fois
- compter de 1 à 10 (en spontané ou en répétition pour les plus jeunes), 1 fois
- les mots : « papa », « maman » en répétition, 3 fois
- la phrase « Julie joue dans le jardin », « le bébé boit le biberon », « la chasse et la pêche », « ta toupie est toute petite » (en répétition), 1 fois
- Langage spontané (pour la mélodie)
- Une chanson, pour les plus à l'aise...

- **Les données extraites des enregistrements**

L'objectif de ces enregistrements n'est pas de réaliser des statistiques globales sur les déviations des paramètres acoustiques de ces enfants ou sur les paramètres acoustiques les plus touchés, car tous ces enfants, même si certains ont des troubles de parole et de voix similaires, sont souvent des cas très différents. Par ailleurs, compte tenu du jeune âge des patients, tous les sons enregistrés ne sont pas forcément exploitables.

L'intérêt en revanche est de voir si l'utilisation de cet outil est **adaptée** au bilan de l'IVP chez l'enfant, **réalisable** dans le cadre d'une consultation d'une heure pour un bilan d'IVP et **complémentaire** avec les autres examens.

Nous avons donc recherché, dans les enregistrements d'enfants ayant des phonations II et III, des paramètres acoustiques « clés », facilement identifiables avec le matériel phonétique utilisé et qui viendraient confirmer le diagnostic perceptif. Enregistrements qui serviraient également de moyen de comparaison lors des bilans suivants.

Ces critères ont été définis en fonction des paramètres acoustiques et des paramètres vocaux impactés dans l'IVP (cf p. 105).

Par ailleurs, et comme il est indiqué en partie théorique, l'analyse du son a été réalisée sur la partie la plus stable et en laissant passer au moins une seconde, quand cela était possible, après l'attaque.

Précisions :

Dans la littérature, les normes des paramètres acoustiques étant assez rares pour la population des enfants et leurs valeurs pouvant varier en fonction du matériel utilisé ou de la distance par rapport au micro, nous avons enregistré, selon le même protocole, **18 enfants** d'une classe de grande section de maternelle (âge entre 4 et 5 ans), afin de pouvoir comparer les données d'enfants « témoins » à celles des patients du protocole.

☒ La nasofibroscopie

Compte tenu du caractère invasif de la nasofibroscopie et du jeune âge des patients du protocole, l'examen n'a été réalisé que chez quelques enfants ayant une phonation II M et III M.

Celle-ci est filmée et enregistrée pour conservation des données dans le cadre des consultations pluridisciplinaires.

Le matériel linguistique

- Faire répéter à l'enfant
 - [a]
 - papa, bateau gâteau, camion, parapluie, Ta toupie est toute petite
- Avaler la salive et avaler une gorgée d'eau

Précision : un protocole orthophonique complet dédié à la nasofibroscopie a été créé aux Hôpitaux Pédiatriques de Nice par l'orthophoniste B. Adrey (cf annexe 5).

2. QUESTIONNAIRE A DESTINATION DES ENFANTS PORTEURS DE FENTES FACIALES

2.1 OBJECTIF DU QUESTIONNAIRE

Ce questionnaire a pour objectif d'obtenir l'avis des parents quant au suivi des enfants porteurs de fentes aux Hôpitaux Pédiatriques de Nice, dans le but d'identifier les potentiels axes d'amélioration dans le suivi et la prise en charge des fentes entre l'Hôpital et les cabinets en libéral, notamment sur le long terme.

Les questions portent sur la prise en charge des enfants, la qualité du suivi à l'hôpital, la communication entre l'hôpital et les cabinets libéraux. Un outil d'aide à la communication a été proposé dans ce questionnaire : **le carnet de liaison hôpital – libéral**, afin d'obtenir leur avis sur l'utilité de la mise en place de cet outil.

Le questionnaire d'évaluation complet est proposé en annexe 2.

2.2 POPULATION CONCERNEE ET METHODE DE PASSATION

L'ensemble des parents des enfants du protocole a répondu à ce questionnaire, excepté ceux ayant un niveau en français trop faible.

Certains parents d'enfants porteurs de fentes qui ne faisaient pas partie du protocole, mais qui ont bénéficié du suivi aux Hôpitaux Pédiatriques de Nice, ont pu répondre à ce questionnaire, et ce afin d'avoir l'avis de parents d'enfants plus âgés.

Au total, 56 questionnaires ont été renseignés.
--

Le questionnaire a été proposé aux parents en salle d'attente avant la consultation ou directement pendant la consultation, puis il a été remis en main propre à l'orthophoniste.

3. QUESTIONNAIRE A DESTINATION DES ORTHOPHONISTES EN LIBERAL

3.1 OBJECTIF DU QUESTIONNAIRE

Ce questionnaire a pour objectif de recueillir l'avis des orthophonistes quant à **la prise en charge des enfants porteurs de fente en cabinet libéral** :

- qualité des informations transmises sur l'enfant quand il se présente en rééducation (compte rendus de l'hôpital sur les opérations, le suivi ORL et orthophonique,...)
- organisation et suivi de la rééducation des enfants porteurs de fentes avec IVP
- utilisation des logiciels acoustiques en cabinet libéral pour la rééducation de l'IVP

Le questionnaire complet est proposé en annexe 3.

3.2 POPULATION CONCERNEE ET METHODE DE PASSATION

Ce questionnaire a été proposé aux orthophonistes exerçant une activité en libéral, présents au congrès annuel national des orthophonistes, qui s'est tenu **les 20 et 21 octobre 2012 à Nice**.

Au total, 77 questionnaires ont été renseignés.
--

Le questionnaire en version papier a été proposé à l'entrée du congrès, le jour de l'accueil des participants. Une boîte, à disposition dans la salle de conférence, leur permettait de déposer le questionnaire complété.

II. PRESENTATION DES RESULTATS ET DISCUSSIONS

1. QUALITE DE LA VELOPLASTIE INTRAVELAIRE ET ETIOLOGIE DE L'IVP

1.1 RESULTATS ET ANALYSE

1.1.1 QUALITE DE LA VELOPLASTIE INTRAVELAIRE EN CHIRURGIE PRIMAIRE

Les statistiques concernant la qualité de la phonation, les troubles de la parole et de la voix sont décrits dans la partie relative à la chirurgie primaire, car de sa qualité dépend, en grande partie, les résultats sur la phonation. Cette chirurgie primaire n'est toutefois pas le seul facteur qui entre en jeu dans le résultat final, ce que nous tenterons d'argumenter dans la partie suivante.

A. QUALITÉ DE LA VÉLOPLASTIE INTRAVÉLAIRE EN CHIRURGIE PRIMAIRE

Les PH I, PH I/II, PH II/I et PH II B sont considérées, par l'orthophoniste et l'équipe, comme des « phonations satisfaisantes », car le nasonnement ne nuit pas à l'intelligibilité de la parole. Le nasonnement est soit léger, soit modéré. En général, ces phonations sont améliorables par la rééducation orthophonique et, pour la grande majorité, ne devraient pas nécessiter de chirurgie secondaire. Certains patients en phonation II B, pourraient néanmoins bénéficier d'une vélopharyngoplastie, si l'IVP est d'origine organique et / ou se dégrade avec la croissance de l'enfant.

CLASSIFICATION DES PHONATIONS

(SELON S. BOREL-MAISONNY)

Phonations	Après VIV		
	Nb d'enfants	Taux (%)	
PH I	15	41,7	75%
PH I/II	9	25,0	
PH II/I	1	2,8	
PH II B	2	5,6	
PH II M	7	19,4	25%
PH III B	0	0,0	
PH III M	2	5,6	
Total	36	100%	

Phonations	Après VIV		
	Nb d'enfants	Taux (%)	
PH I	15	50,0	80%
PH I/II	7	23,3	
PH II/I	1	3,3	
PH II B	1	3,3	
PH II M	5	16,7	20%
PH III B	0	0,0	
PH III M	1	3,3	
Total	30	100%	



Statistiques avec exclusion des 5 séquences de Pierre Robin (PR) et du syndrome de Gordon (SG)

On retrouve 75 % de « phonations satisfaisantes » suite à une véloplastie intravélaire et 80% en excluant les phonations des patients avec séquence de Pierre Robin ou syndrome de Gordon.

25 % de phonations sont encore « non satisfaisantes », en raison d'une mauvaise intelligibilité de la parole, liée à un nasonnement sévère, avec souvent des bruits surajoutés (souffle nasal, coup de glotte, souffle rauque, ronflement nasal).

TROUBLES DE LA VOIX ET DE LA PAROLE*

TROUBLES DE LA VOIX		Taux		
Hauteur	aggravée	19,4%	44,4%	
	aigüe	2,8%		
Intensité	faible	11,1%		
Timbre > nasonnement	léger	13,9%		
	modéré	5,5%		
	sévère	25,0%		
Appréciation subjective de la voix par les parents ==> Votre enfant a-t-il une voix nasonnée ?		Oui		44,4%
Qualité de vibration des cordes vocales	voix rauque	5,6%		41,7%
	voix éraillée	2,8%		
Ronflement nasal	léger	19,4%		
	modéré	22,2%		
Total d'enfants dysphoniques			41,6%	
TROUBLES DE LA PAROLE				
Souffle rauque			2,8%	
Souffle nasal	léger	8,3%	25,1%	
	modéré	2,8%		
	sévère	14,0%		
Coup de glotte			5,6%	
Attaques dures			5,6%	
Articulation faible			13,9%	
Articulation postérieure			13,9%	
Intelligibilité de la parole (liée uniquement à la qualité de l'articulation)	bonne	55,6%		
	moyenne	16,7%		
	mauvaise	27,8%		

* données avant réalisation des 4 VPP

Le taux d'enfants dysphoniques pour la population étudiée est de 41,6 %. Pour être qualifié de dysphonique, au moins un des paramètres suivants a été retrouvé lors du bilan : nasonnement sévère, voix rauque, voix éraillée, hauteur aggravée, ronflement nasal modéré.

Le nasonnement est audible dans **44,4 %** des cas (ce qui correspond exactement au pourcentage des parents indiquant que la voix de leur enfant est nasonnée), avec **25 % de nasonnement sévère**, correspondant aux phonations II M et III M.

Le ronflement nasal est retrouvé **dans 41,7 %** des cas, pourcentage qui a pu être majoré en raison de la passation des évaluations en période hivernale. Contrairement aux autres troubles de la parole, qui vont en général se retrouver chez les enfants ayant une phonation « non satisfaisante », le ronflement nasal est observé, dans **19,4 %** des cas, chez des enfants avec une phonation I/II.

On ne retrouve que peu de mauvais mécanismes propres aux fentes palatines avec uniquement 1 patient présentant un souffle rauque (2,8 %) et 2 patients (5,6 %) présentant des coups de glotte audibles. **L'intelligibilité** (fonction de l'articulation de la parole et non du nasonnement) est bonne **dans 55,6 %** des cas. Le taux, relativement élevé, d'intelligibilité moyenne ou mauvaise est lié au jeune âge des patients évalués dans ce protocole (15 patients ont moins de 3 ans et 5 mois lors de l'évaluation, soit 42%).

TAUX DE REEDUCATION ORTHOPHONIQUE ...

REEDUCATION ORTHOPHONIQUE	
Effectuée	5,5%
En cours	38,8%
Prévue lors du dernier bilan	19,4%
Total	63,8 %

... ET REPARTITION DES RÉÉDUCTIONS PAR PHONATION ET OBJECTIFS DE REEDUCATION

	OBJECTIFS DE LA REEDUCATION ORTHOPHONIQUE					Commentaires
	Taux de rééducation par phonation	Retard articulaire / Parole	IVP	IVP + articulation	Autre	
PH I	39,8 %	26,6 %	6,6 %		6,6 %*	* Rééducation dans le cadre d'un syndrome de Pierre Robin
PH I/II	66 %	22 %	11 %	22 %	11%*	2 enfants en rééducation pour "IVP+articulation" sont passés d'une phonation II B et II/I à I/II, suite à la rééducation
PH II/I	0 %					Seul 1 patient a une phonation II/I. Pas de rééducation proposée pour le moment, car nasonnement constant mais léger. A confirmer en octobre 2013
PH II B	100 %		50 %		50 %*	
PH II M	100 %			100 %		
PH III M	100 %			100%		

On observe que **63,8 %** des patients ont suivi, suivent ou vont suivre une rééducation orthophonique. Ce taux représente 2/3 des enfants évalués. Pour autant, la rééducation proposée ne concerne pas uniquement l'IVP. Certains enfants doivent suivre une rééducation uniquement pour des **troubles articulaires**, sans déperdition nasale ou nasonnement associés, troubles articulaires qui touchent également des enfants n'ayant pas de fentes. La rééducation peut, dans le cas de phonations I et I / II, concerner des **retards articulaires minimes** comme le sigmatisme interdental ou latéral. Enfin, certains enfants suivent une rééducation globale dans le cadre d'une **séquence de Pierre Robin** (dysoralité).

B. CHIRURGIE SEDONDAIRE ET QUALITE DE LA PHONATION APRES VELOPHARYNGOPLASTIE

AGES ET TAUX DE VELOPHARYNGOPLASTIES après VIV

	VPP
Nombre	4
Taux	11%
Age moyen et écart-type (mois)	53 (ET = 2,5)
Age minimum (mois)	49
Age maximum (mois)	58

Sur les 36 enfants intégrés au protocole, 4 ont bénéficié d'une VPP de type Sans Venero Roselli en chirurgie secondaire, en raison d'une phonation « non satisfaisante » (II M ou III M) avec une intelligibilité mauvaise, non améliorée par la rééducation orthophonique. **Le taux de chirurgie secondaire** « temporaire » est donc de **11%**, taux pouvant évidemment évoluer dans les mois à venir.

CLASSIFICATION DES PHONATIONS APRES VPP

(SELON S. BOREL-MAISONNY)

Phonations	Après VIV		
	Nb d'enfants	Taux (%)	
PH I	15	41,7	75%
PH I/II	9	25,0	
PH II/I	1	2,8	
PH II B	2	5,6	
PH II M	7	19,4	25%
PH III B	0	0,0	
PH III M	2	5,6	
Total	36	100%	

Phonations	Après VPP		
	Nb d'enfants	Taux (%)	
PH I	15	41,7	78%
PH I/II	10	27,8	
PH II/I	1	2,8	
PH II B	2	5,6	
PH II M	6	16,7	22%
PH III B	0	0,0	
PH III M	2	5,6	
Total	36	100%	

A l'issue de cette chirurgie, 1 patient a changé de phonation passant de la phonation II M à la phonation I/II et abaissant, ainsi, le taux de phonation II M à 16,7 %.

Concernant les 3 autres phonations :

- **Une phonation II M**, réévaluée suite à la VPP réalisée en mars 2012, n'a pas changé de phonation. L'enfant a réalisé des progrès, notamment en articulation, mais conserve un nasonnement constant avec des mécanismes articulatoires pré opératoire. Par ailleurs, il présentait une perméabilité très mauvaise lors de la consultation (rhinopharyngite) ne permettant pas de juger clairement de la rhinolalie ouverte et donc des progrès en phonation.
- **1 phonation III M** réévaluée 3 mois après la VPP. Le lambeau pharyngé postérieur a lâché quelques jours seulement après l'opération. La phonation n'a pu évoluer.
- **1 phonation III M**, réalisée en novembre 2012, n'a pas été réévaluée avant la fin du mémoire.

TAUX DE FISTULES APRES VIV

Fentes	Fistules opérées avant le protocole				Fistules présentes lors du protocole			
	opérée 1 fois		opérée 2 fois		jamais opérée		déjà opérée 1 fois	
	Nb	% total	Nb	% total	Nb	%	Nb	%
FV	1	2,8%	0	0,0%	1	2,8%	0	0,0%
FVP	3	8,3%	2	5,6%	3	8,3%	1	2,8%
FSM	0	0,0%	0	0,0%	1	2,8%	0	0,0%
Total	4	11,1%	2	5,6%	5	13,9%	1	2,8%
	16,7%				16,7%			

Lors de la passation du protocole :

- 16,7 % des patients avaient été opérés au moins une fois d'une fistule, dont 5,6 % opérés 2 fois.
- 16,7 % présentaient toujours une fistule, avec 2,8 % déjà opérés 1 fois. Parmi ces fistules, 4 sont médianes et 2 sont postérieures. Elles ne sont pas toutes actives.

C. FREQUENCE DES OSM APRES VIV

FREQUENCE DES OSM

Nb de poses d'ATT	
au moins 1 fois	47,2%
2 fois	2,8%
3 fois	5,6%

% de pose d'ATT pendant la VIV
36,1%

Fréquence des OSM	
2 fois par an	13,9%
3 fois par an ou plus	27,8%
Total	41,7%

Certains auteurs relient la qualité de la VIV à la fréquence des OSM. Il est difficile d'évaluer ce point pour les patients du protocole, car la pose d'aérateurs, dans 36,1 % des cas, a été effectuée en même temps que la VIV, vers l'âge de 8,5 mois.

11,1 % de enfants ont eu besoin d'ATT après la véloplastie et 8,4 % en ont eu besoin une 2^{ème}, voire une 3^{ème} fois. 41,7 % des parents déclarent que leur enfant a, encore aujourd'hui, au moins 2 OSM par an. Dans la population générale, on recense 19 % d'enfants avec OSM (cf page 35)

1.1.2 FACTEURS RELATIFS A UNE ETIOLOGIE ORGANIQUE DE L'IVP

L'étiologie organique de l'IVP a été définie en page 93 : béance vélopharyngée (voile ou néo-voile court et/ou cavum profond), voile rigide ou encore voile cicatriciel.

Le diagnostic de l'étiologie organique de l'IVP peut s'effectuer par l'examen clinique (couplé ou non avec un examen nasofibroscopique), et par les épreuves avec l'aérophonoscope. A ce stade, nous ne donnerons pas de données relatives aux épreuves effectuées avec l'aérophonoscope, et ce, pour identifier si cet outil offre potentiellement la possibilité de confirmer les observations cliniques et nasofibroscopique détaillées ci-dessous.

PHONATIONS « NON SATISFAISANTES » ET ETIOLOGIE ORGANIQUE*

	Longueur du voile		Cavum		Mouvements du voile		Nasofibroscopie	Fistule	Hypotonie	DN sur souffle buccal tenu
	Un peu court	Court/trop court	Moyen	Profond	Ascension moyenne à insuffisante	Recul moyen à insuffisant	Défaut de fermeture du sphincter	Fistule active		
Phonation I	⊙		⊙							NT
	⊙									NT
	⊙									NT
	⊙		⊙							NT
Phonation I/II	⊙									75 %
Phonation II / I										20 %
Phonation II B						⊙			⊙	50 %
G.C.					⊙	⊙	NT	⊙		NT
M.A.		⊙	⊙			⊙	NT		⊙	NT
T.H.	⊙			⊙		⊙	NT		⊙	75 %
M.B.	⊙		⊙		⊙	⊙	⊙		⊙	30 %
Q.L.	⊙		⊙		⊙	⊙	⊙		⊙	NT
L.G.		⊙		⊙	⊙	⊙	NT		⊙	NT
E.G.		⊙		⊙	⊙	⊙			⊙	100 %
LS		⊙		⊙	⊙	⊙				70 %

* données issues après réalisation des 4 VPP

⊙= 1 patient (ex : en phonation I, 3 patients ont un voile un peu court, dont un avec un cavum moyen.

Toutes les phonations II M et III M cumulent en général voile court, cavum moyen à profond et mouvements du voile moyens à insuffisants. Plus la phonation est mauvaise, plus les facteurs de type organique sont nombreux en cumulés.

Toutes les phonations satisfaisantes, sauf quelques exceptions (cf tableau : 6 enfants sur les 27), ont des mouvements vélares satisfaisants avec une bonne longueur de voile et un cavum normal.

La corrélation entre phonations « non satisfaisantes » et étiologie organique semble donc évidente, ce qui peut paraître logique. Toutefois, cela n'exclue pas que des facteurs fonctionnels ou neurologiques viennent majorer l'IVP. On observe d'ailleurs que le facteur hypotonique est presque toujours présent pour ces phonations.

Par ailleurs, certaines phonations satisfaisantes ont des critères organiques limites avec voile court et cavum moyen et parviennent à des phonations I ou I/II.

1.1.3 FACTEURS RELATIFS A UNE ETIOLOGIE FONCTIONNELLE DE L'IVP

Comme il a été précisé en partie théorique, si la qualité du protocole chirurgical et de la chirurgie est essentielle pour l'obtention d'un résultat final avec le minimum de séquelles (sans troubles fonctionnels, esthétiques ou psychologiques), d'autres éléments vont impacter la trajectoire du résultat final.

Eléments qui peuvent être, dans certain cas, l'unique explication de l'installation ou du maintien d'une IVP chez l'enfant. Dans d'autres cas, ces éléments peuvent être associés à des facteurs organiques et/ou neurologiques. Identifier clairement la part de l'un ou l'autre de ces facteurs quant à l'origine de l'IVP n'est pas chose facile.

Nous venons de voir que, pour les patients ayant une phonation II M et III M, l'étiologie organique semble être majoritaire.

En regroupant les informations issues de l'analyse des dossiers des enfants ayant une phonation « non satisfaisante » et les éléments obtenus lors du bilan orthophonique, on observe que souvent, des éléments relatifs à une origine fonctionnelle sont également associés, pouvant alors majorer l'IVP.

Si l'on reprend la définition de l'étiologie fonctionnelle décrite en page 93, on peut en effet identifier certains de ces facteurs chez les enfants avec phonation « non satisfaisante » :

		Troubles psychologiques	Immaturité	Mimétisme familial	Habitudes pré VPP	Hypotonie du voile	Dysoralité
G.C	Phonation 2 M						
M.A		⊙	⊙			⊙	
T.H						⊙	⊙
M.B		⊙			⊙	⊙	
Q.L		⊙				⊙	
L.G				⊙		⊙	⊙
E.G	Phonation III M			⊙	?		
L.S		⊙	⊙		⊙	⊙	

- **Retard mental** : aucun enfant du protocole n'a effectué de tests neuropsychologiques permettant d'attester d'un quelconque retard mental
- **Surdité** : les cas de surdité ont été exclus du protocole
- **Névrose, troubles d'origine psychologique** : **4 enfants concernés (50 %)**
 - compte tenu de l'âge des enfants, il trop tôt pour diagnostiquer une névrose ou un trouble psychologique avéré. Toutefois, pour **50 % (3 phonations II M et 1 phonation III M)**, il est indiqué l'observation, dans le dossier, de troubles psychologiques chez l'enfant (enfant avec un comportement étrange, des troubles du comportement, enfant difficilement canalisable, comportement inapproprié à la situation, fuite du regard, difficultés de socialisation). Rien n'indique si ce trouble psychologique observé est la cause ou la conséquence de l'IVP.
- **Immaturité psychologique** : **3 enfants concernés (37,5%)**
 - Importantes difficultés de séparation avec la mère (dont une enfant en phonation III M qui n'a pas pu aller à l'école jusqu'à 4 ans, par impossibilité de séparation avec sa mère), fusion maternelle (y compris en consultation), dort dans le lit des parents...
 - Biberon/tétine après 4 ans
- **Mimétisme familial** : **1 enfant concerné à minima (12,5 %)**
 - Ce facteur a principalement été identifié chez un enfant en phonation III M, dont la maman a une surdité congénitale, mais qui est oralisée depuis l'enfance. On observe que cet enfant parle par mimétisme avec sa mère, en ne prononçant aucune consonne, uniquement les voyelles, avec une articulation glottale : il ne se sert pas du tout de ses lèvres et n'a pas de point d'articulation lingual. Au niveau anatomique, son voile est court avec un cavum profond, mais le voile est souple et tonique et il devrait mieux s'en servir en parole. A la nasofibroscopie, on observe d'ailleurs qu'il ne se sert pas de son voile (pourtant fonctionnel) pour fermer son sphincter vélopharyngé, mais de sa base de langue.
 - Certains parents parlent vite. La vitesse d'élocution chez le parent peut être rendue responsable du débit rapide de l'enfant en parole, qui majore le nasonnement.
- **Habitudes post-chirurgicales** : **2 enfant concernés à minima (25%)**
 - **3 enfants sur 4 ont été réévalués à distance de la VPP.** On remarque la conservation de mécanismes articulatoires antérieurs à la VPP chez 2 d'entre eux.
- **Hypotonie fonctionnelle du voile** : il n'est pas toujours évident de conclure à une hypotonie purement fonctionnelle du voile, la composante neurologique pouvant y être associée. Concernant les 9 cas en phonation II M et III M, on peut estimer que pour une petite moitié d'entre eux, une part neurologique est responsable de cette hypotonie du voile. Les examens dans le cadre du protocole ne permettent pas de l'affirmer.

On peut ajouter à ces facteurs identifiés comme « fonctionnels » dans l'origine de l'IVP, celui de la **dysoralité**. On observe, en effet, que pour au moins 2 des 8 enfants, il existe des difficultés au niveau de l'investissement de la sphère bucco-faciale avec des troubles alimentaires mentionnés, soit après le retrait d'une sonde nasogastrique (placée à la naissance pour l'alimentation de l'enfant avec des difficultés

alimentaires par la suite), soit pour des raisons certainement liées aux opérations chirurgicales et à l'impact psychologique qu'elles peuvent avoir sur l'enfant. La dysoralité peut donc impacter le fonctionnement vélaire par un désinvestissement par l'enfant de la sphère bucco-faciale, ayant pour conséquence l'apparition d'une hypotonie vélaire. Cette observation a également eu lieu pour d'autres enfants en dehors du protocole.

1.1.4 FACTEURS RELATIFS A LA QUALITE DU SUIVI THERAPEUTIQUE

Ces éléments ne peuvent expliquer à eux-seuls l'apparition de l'IVP ou sa gravité, mais ils peuvent, dans certains cas, concourir à son maintien ou à l'absence de progrès au niveau du nasonnement et de l'articulation.

A. GUIDANCE PARENTALE A L'HOPITAL ET REEDUCATION ORTHOPHONIQUE EN LIBERAL

CORRELATION ENTRE GUIDANCE PARENTALE ET PHONATIONS « NON SATISFAISANTES »

GUIDANCE		Moyenne d'âge et Ecart-type	13 mois (ET = 2,44)
Age de la guidance	Taux de guidance		
entre 9 et 13 mois	66,6 %		
entre 14 et 17 mois	8,3 %		
entre 18 et 22 mois	13,8 %		
Total	88,7 %		

En moyenne, la guidance parentale est réalisée à **13 mois**, avec un **taux de guidance de 88,7 %**, indiquant la qualité du suivi et de l'organisation autour de la prise en charge.

Concernant les guidances tardives (13,8 % entre 18 et 22 mois) ou non suivies (**11,3 %**), **il n'est pas indiqué si la famille a pris conseils auprès d'un(e) orthophoniste ou d'un praticien en libéral.**

	Age de l'enfant lors de la guidance parentale			
	Entre 9 et 13 mois	Entre 14 et 17 mois	Entre 18 et 22 mois	Pas de guidance
PH I	67 %		13%	20 %
PH I/II	67 %	22 %	11 %	
PH II/I	100 %			
PH II B	100 %			
PH II M	71 %		29 %	
PH III M		50%		50%

En répartissant les âges de suivi de la guidance par phonation (tableau ci-contre), on observe que 20 % de **phonations I** n'ont pas eu de 1^{ère} guidance - ou tardivement - et **que la majorité des phonations II M** on eu la

guidance avant 13 mois. Ce critère n'est donc pas forcément significatif, en tout cas pour cette étude.

Par ailleurs, le taux de phonations « non satisfaisantes », et notamment celui de la phonation III M, n'est pas assez significatif pour pouvoir tirer des conclusions quant à l'impact de la guidance parentale sur la phonation (seuls 2 enfants sont en phonation III M, expliquant le taux élevé de 50 % qui n'ont pas suivi la guidance parentale).

Notons toutefois que dans le questionnaire fourni aux parents, à la question « **Réalisez-vous les consignes indiquées par l'orthophoniste en guidance parentale et lors des bilans à l'hôpital ?** », les parents, indiquant qu'ils ne suivent pas les consignes par manque de temps ou qui ne répondent pas à la question, sont notamment les parents des deux enfants avec une phonation III M et les parents d'une phonation II M.

QUALITÉ ET FRÉQUENCE DE LA RÉÉDUCATION ORTHOPHONIQUE

Compte tenu de la durée de l'étude, on ne peut démontrer l'impact d'une rééducation orthophonique bien menée dans l'amélioration des phonations « limites » ou « non satisfaisantes » des enfants du protocole.

Pour autant, dans les 63,8 % de rééducations, 5,5 % sont achevées à ce jour, soit deux enfants, passés d'une phonation II M à I/II, après avoir suivi la rééducation. Un autre enfant, dont la rééducation est presque achevée, est passé d'une phonation II M à une phonation I.

Ces trois exemples, même s'ils ne peuvent démontrer le rôle de la rééducation orthophonique dans les progrès de l'enfant, indiquent l'importance d'une rééducation bien menée par un orthophoniste rompu aux techniques de rééducation du voile.

A ce propos, dans le questionnaire renseigné par les orthophonistes en libéral (annexe 3), sur les 43% d'orthophonistes qui ne prennent pas d'enfant avec une IVP en rééducation, 11% ne se sentent pas compétent(e)s/préparé(e)s pour rééduquer cette pathologie et 9,2% ne souhaitent pas (ou plus) rééduquer cette pathologie.

Durant les bilans, nombreux ont été les parents qui se sont plaints du manque de disponibilité des orthophonistes et de ne pas pouvoir obtenir de place en rééducation avant au moins 6 mois. Les listes d'attente sont longues et quand ils parviennent à avoir une place, l'orthophoniste ne peut souvent accueillir l'enfant qu'une fois par semaine, y compris pour des rééducations de phonations II M ou III M, nécessitant 2 à 3 séances par semaine. Plus la rééducation est tardive, plus l'enfant intègre de mauvais mécanismes d'articulation et de parole et plus il met en place des moyens de compensation pour améliorer son intelligibilité. Certaines prises en charge sont préconisées dès 2 ans et 8 mois par l'orthophoniste du service.

B. QUALITE DU SUIVI ET DE LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE SUR LE LONG TERME

Ce point a été abordé en partie théorique : le suivi et la prise en charge thérapeutique sur le long terme sont essentiels dans les cas d'IVP. Dans le cadre de cette étude, démontrer son importance est impossible par manque de temps et de recul. Néanmoins, elle a été l'occasion de réfléchir à ce qui pourrait être proposé pour améliorer encore le suivi thérapeutique de ces enfants sur le long terme.

1.2 DISCUSSION DES RESULTATS

On ne peut comparer de manière précise les résultats de notre étude avec ceux d'autres études, pour les raisons évoquées ci-après et reprises également par Chapuis⁷⁶ dans son étude sur la véloplastie intravélaire (2010)⁷⁶ :

- Les populations des études sont souvent très hétérogènes (types de fente, âge de l'évaluation,...)
- Les protocoles chirurgicaux diffèrent d'une étude à l'autre : âge de la chirurgie primaire, réalisation en 1 temps, en 2 temps...

⁷⁶ CHAPUIS, C., 2010, op. cit., p 28

- Certaines techniques, proches de la véloplastie intravélaire, sont qualifiées comme telles sans être véritablement « la » technique de VIV décrite par Sommerlad. Technique qui par ailleurs, a également évolué dans le temps (Sommerlad⁴⁰, 2003)
- Les systèmes phonologiques entre les pays ne sont pas toujours comparables
- Il n'existe pas d'outils d'évaluation orthophonique internationaux permettant des comparaisons sur les mêmes bases au niveau de la compétence vélopharyngée, de la parole et de la voix
- Les études font souvent référence aux taux de chirurgie secondaire après véloplastie intravélaire, mais peu donnent des détails sur l'évaluation orthophonique de la phonation avec une description des troubles de la parole et de la voix.

Pour toutes ces raisons, et pour les limites inhérentes à notre propre étude (cf p. 176), les comparaisons décrites ci-après doivent rester relatives.

Par ailleurs, de nombreuses études, comme celles de Andrades and coll.¹¹⁶ (2008) ou Sommerlad and coll.⁴⁵ (2003), comparent une population d'enfants ayant bénéficié d'une VIV avec une autre population n'en n'ayant pas bénéficié, arrivant, en général, à la conclusion que la véloplastie intravélaire donne de meilleurs résultats.

Dans notre étude, nous ne pourrions comparer nos résultats qu'à ceux d'autres études sur la VIV qui prennent en considération les mêmes critères de phonation, d'intelligibilité, de troubles de la voix et de la parole que ceux utilisés à l'Hôpital Lenval.

Qualité de la véloplastie intravélaire

Concernant le pourcentage de « phonations satisfaisantes » (75 %), nos résultats sont comparables à ceux d'autres études sur la véloplastie intravélaire, comme celle de Andrades and coll.¹¹⁶ avec 81,9% de phonations satisfaisantes, Durieu et Durandel¹⁴³ (2009) avec 79,3 % et l'étude de Chapuis⁷⁶ avec 75 %. A noter que la notion de « satisfaisante » et « non satisfaisante » et la limite entre les deux n'est pas forcément la même pour chaque équipe (la phonation II/I est considérée comme « phonation non satisfaisante » dans l'étude de Chapuis).

Les résultats concernant les troubles graves de la parole, comme le souffle rauque et le coup de glotte, ne concernent que 5,6 % des enfants, contre 10% chez Andrades et coll.¹¹⁶ et 0% chez Chapuis⁷⁶. Concernant l'intelligibilité de la parole, notre taux de 55,6 % est similaire à celui de Timmons¹³⁰ and coll. ou Chapuis⁷⁶ avec 53%.

Les résultats relatifs à la voix sont assez variables d'une équipe à l'autre, car les critères de dysphonie ne sont pas les mêmes pour toutes les équipes. Dans notre étude, nous avons considéré qu'un enfant était dysphonique quand il avait soit un timbre nasonné (sévère) ou nasillé, soit une voix éraillée, rauque ou soufflée, soit un ronflement nasal (de modéré à sévère). Notre taux d'enfants dysphoniques est donc de 41,6 %, identique à celui de Timmons¹³⁰ (41%), contre 16,6 % pour C. Chapuis⁷⁶.

⁴⁰ SOMMERLAD, B.C., 2003, OP. CIT., p. 58

⁴⁵ SOMMERLAD BC, MEHENDALE FV, BIRCH MJ, SELL D, HATTEE C, HARLAND K., *Palate re-repair revisited*, Cleft Palate Craniofac, J, 2002

⁷⁶ CHAPUIS, C., 2010, op. cit., p. 28

¹¹⁶ ANDRADES P. and coll., 2008, op. cit., p. 52

¹³⁰ TIMMONS MJ. and coll., op. cit., p. 43

¹⁴³ PEYRELONGUE S., DURIÉU DU PRADEL G., (2009). *Evaluation orthophonique de l'apport de la véloplastie intravélaire précoce effectuée à 3 mois chez des enfants porteurs de fentes du palais secondaire: à propos de 30 cas*. Mémoire pour l'obtention du certificat de capacité d'orthophoniste, Lyon

Le taux de chirurgie secondaire du protocole (11%) est un taux temporaire, car certains enfants en phonation II M pourraient avoir besoin d'une chirurgie secondaire dans les mois à venir. On ne peut donc conclure sur ce point, mais le taux de 11% de VPP est déjà supérieur à celui affiché par Sommerlad (4,6 %) ou celui de Andrades and coll.¹¹⁶ de 6,7 %. En revanche, il est bien inférieur pour le moment à celui indiqué par Timmons¹³⁰ and coll. avec 37 % (soit 10 patients sur 27, uniquement sur des fentes vélopalatines).

Les résultats du protocole sont donc, pour la grande majorité, comparables à ceux de la littérature, avec toutes les limites explicitées ci-avant.

Par ailleurs, le Dr S. Bailleux (chirurgien aux Hôpitaux Pédiatriques de Nice) confirme que ces chiffres et ces résultats sont tout à fait satisfaisants et indiquent la qualité de la VIV par rapport aux techniques précédemment employées. Une nouvelle évaluation dans quelques années pourrait permettre de fixer définitivement le taux de chirurgie secondaire pour ces enfants, le taux de dysphonie et le taux de phonations « non satisfaisantes ».

Origine de l'IVP des phonations « non satisfaisantes »

Le nombre d'enfants ayant une phonation « non satisfaisante » dans notre protocole est relativement faible (n = 8 après VPP), ce qui ne permet pas de généraliser nos observations. Par ailleurs, les fentes d'origine syndromique ont été exclues du protocole, limitant les cas d'IVP neurologique.

On observe que, pour les 8 enfants concernés (6 en phonation II M et 2 en phonations III M), le diagnostic d'une IVP d'origine principalement organique semble évident, tous ayant au moins deux critères dysmorphiques présents à l'examen clinique (ou nasofibroscopique) et la grande majorité cumulant plus de deux critères. Plus la phonation est mauvaise et plus la conjugaison des facteurs organiques apparaît. Les données aérodynamiques devraient permettre de confirmer ce point.

On remarque également que, pour certains d'entre eux, un ou plusieurs critères de nature fonctionnelle viennent se superposer à l'étiologie organique, ce qui explique potentiellement la sévérité de l'IVP avec un nasonnement important qui, même après VPP, ne disparaît pas.

D'autres facteurs, qui n'ont pu être évalués à travers ce mémoire comme l'efficacité de la rééducation orthophonique suivie par l'enfant en phonation II M ou III M et la réelle adaptation de cette rééducation aux besoins de l'enfant sont également très importants et peuvent concourir au maintien de l'IVP.

A ce sujet, M.-P Vazquez souligne bien l'importance de **l'expérience de l'orthophoniste** dans la rééducation de fentes. Cibler la rééducation sur des exercices précis qui correspondent non seulement aux capacités organiques de l'enfant (mode de fermeture privilégié), mais également qui prennent en compte les difficultés d'ordre neurologique est essentielle. Ne pas travailler les éléments qui permettront à l'enfant d'obtenir un sphincter vélopharyngé plus performant ou travailler sur un voile trop court ne pourra donner que de mauvais résultats.

¹¹⁶ ANDRADES P. and coll., 2008, op. cit., p. 52

¹³⁰ TIMMONS MJ. and coll., op. cit., p. 43

2. DONNEES AERODYNAMIQUES DANS LE BILAN DE L'IVP AUX HOPITAUX PEDIATRIQUES DE NICE

L'évaluation des 36 patients pour ce mémoire a été l'occasion d'ajouter, au bilan réalisé initialement aux Hôpitaux Pédiatriques de Nice, des examens objectifs complémentaires, afin de juger de leur valeur ajoutée dans ce bilan et d'étudier la possibilité de les introduire de manière définitive au sein de la consultation orthophonique aux Hôpitaux Pédiatriques de Nice.

Les évaluations avec l'aérophonoscope ont été l'occasion de créer un protocole et d'évaluer si l'utilisation de cet outil, au sein de la même consultation d'une heure, était possible compte tenu des contraintes existantes.

2.1 L'AEROPHONOSCOPE DANS LE DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE DE L'IVP

2.1.1 LES LIMITES DE L'AEROPHONOSCOPE

Je choisis de commencer cette partie par les limites de cet appareil et les problèmes rencontrés, même si cet outil est de qualité, car ces problèmes illustrent en partie le manque de données que nous avons pu recueillir pour les statistiques de l'IVP chez les patients de notre protocole.

A. PROBLEMES RENCONTRES AU DEMARRAGE...

L'**aérophonoscope RD** a été installé aux Hôpitaux pédiatriques de Nice en juillet 2012. La prise en main de cet outil s'est avérée difficile, en raison de guides utilisateurs très succincts, parfois inadaptés et loin des préoccupations de diagnostic clinique d'une IVP fonctionnelle, organique ou neurologique. Si sa prise en main est simple (on peut observer relativement simplement les courbes d'air nasal / buccal en respirant par le nez, en soufflant par la bouche ou en répétant des syllabes), il est beaucoup plus complexe d'analyser les pourcentages observés, d'interpréter les courbes nasales sur la parole ou encore de définir des épreuves qui seront pertinentes pour diagnostiquer l'origine de la déperdition nasale.

Par ailleurs, un temps a été nécessaire pour contrôler, avec la hotline, les « bugs » informatiques que nous rencontrions, pour essayer de comprendre quels étaient les paramétrages idéals, pour distinguer le manque de fonctionnalités de l'outil par rapport aux « bugs » et enfin pour mettre en place un protocole permettant de diagnostiquer de manière fiable et reproductible l'IVP.

Compte tenu de notre mécontentement et de nos soucis informatiques, la hotline de la société Orthalis a relivré un capteur et une nouvelle version de l'outil en septembre 2012, intégrant les modifications demandées et la correction des « bugs ».

Pour tout le travail sur la mise en place d'un protocole fiable, complet et efficace dans la détermination du type d'IVP, nous avons travaillé le Dr Gabriel Rousteau, qui a pu nous guider dans la découverte du potentiel « diagnostic » de l'aérophonoscope. La détermination d'un protocole fiable et adapté à notre population a donc pris du temps et s'est fait en parallèle des évaluations des enfants du protocole. Tous

les enfants n'ont donc pas tous effectué exactement les mêmes épreuves. Cependant, certaines épreuves ont toutes été réalisées par les mêmes enfants, permettant des résultats comparatifs.

B. LIMITES DANS LES FONCTIONNALITES DE L'OUTIL

Nous avons longtemps cherché à comprendre **les pourcentages** indiqués sur la gauche de l'écran, en essayant de sommer « souffle buccal + souffle nasal » pour arriver à un total de 100 % (cf Fig. 68).

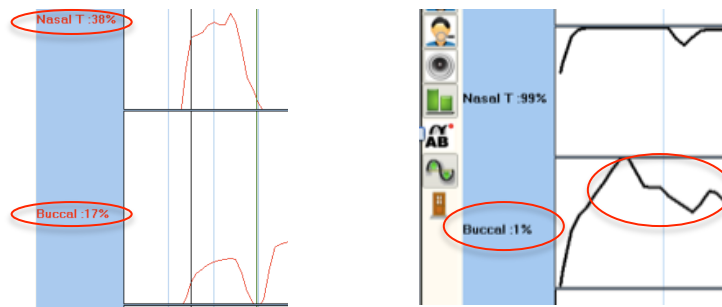


Fig. 68 : Incohérences observables dans l'aérophonoscope.

Nous avons longtemps essayé de comprendre **pourquoi les courbes d'air buccal étaient plates** la plupart du temps, quand bien même il n'y avait aucune déperdition nasale chez le patient, pourquoi il existait des discordances entre courbes et pourcentages (Fig. 68). Nous avons longtemps cherché à comprendre **comment imprimer des courbes exploitables visuellement, comment exporter des données analysables sous Excel...** et nous cherchons encore !

Grâce aux échanges avec d'autres orthophonistes utilisant l'aérophonoscope, nous indiquant qu'ils avaient abandonné cet outil pour les mêmes raisons que celles évoquées précédemment (bugs, pourcentages incohérents, courbes buccales plates), nous avons été rassurés sur notre incapacité à faire fonctionner cet outil selon les potentialités offertes dans la brochure commerciale.

Puis nous avons contacté le Dr G. Rousteau, qui utilise l'outil depuis sa création dans son service. Il l'a utilisé pendant de nombreuses années à des fins diagnostiques (dans des versions antérieures à celle de 2006), lui permettant de proposer lors du VIII^{ème} congrès de l'AFFF en mars 2012²⁴, un protocole de bilan dans son « Essai de classification des rhinolalies ouvertes à partir de 3,5 ans ».

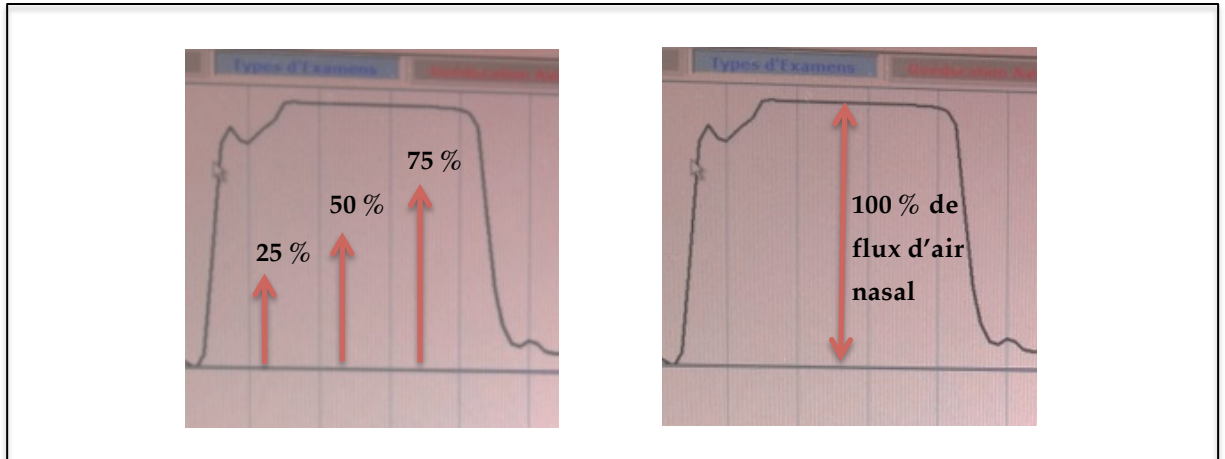
Il a confirmé certaines de nos observations sur les limites de l'appareil et apporté des éléments de réponses quant à nos difficultés, ce qui nous a permis d'avancer dans l'utilisation de l'outil, mais surtout dans l'analyse fonctionnelle des résultats observés. Nous pouvons à présent indiquer que :

- **Les courbes d'air buccal ne fonctionnent pas** toujours en « synergie » avec les courbes d'air nasal, ce qui induit en erreur l'utilisateur et laisse penser que l'outil ne fonctionne pas. Souvent, les courbes **d'air buccal** sont anormalement **plates** (variable selon le placement du capteur devant la bouche ou un peu éloigné). Quoi qu'il en soit, ce que l'on cherche à objectiver est la **déperdition nasale**. On ne regardera donc que la courbe d'air nasal pour observer l'absence ou la

²⁴ ROUSTEAU, G., 2012, op. cit., p. 90

présence d'un flux d'air nasal et son importance. Rien ne sert de comparer la simultanéité des courbes buccal/nasal.

- **Les pourcentages ne fonctionnent pas toujours.** Il est donc préférable de se fier à la hauteur de la courbe, en définissant une hauteur maximale (=100 %) et minimale (=0%) que l'on paramètrera dans l'outil grâce au menu « Configurations / Amplitude ». Puis en divisant la hauteur de la courbe par 4, on obtient les mesures intermédiaires (25%, 50%, 75%).



- **L'enregistrement des courbes** est possible pour un patient, mais parfois, lorsqu'on veut les réécouter, l'enregistrement ne fonctionne pas. Il est donc nécessaire de bien analyser les courbes avant de passer à une autre épreuve.
- **Le paramétrage est important**, car il permet de régler la sensibilité et la vitesse de défilement des courbes. A Nice, nous avons opté pour ce paramétrage :

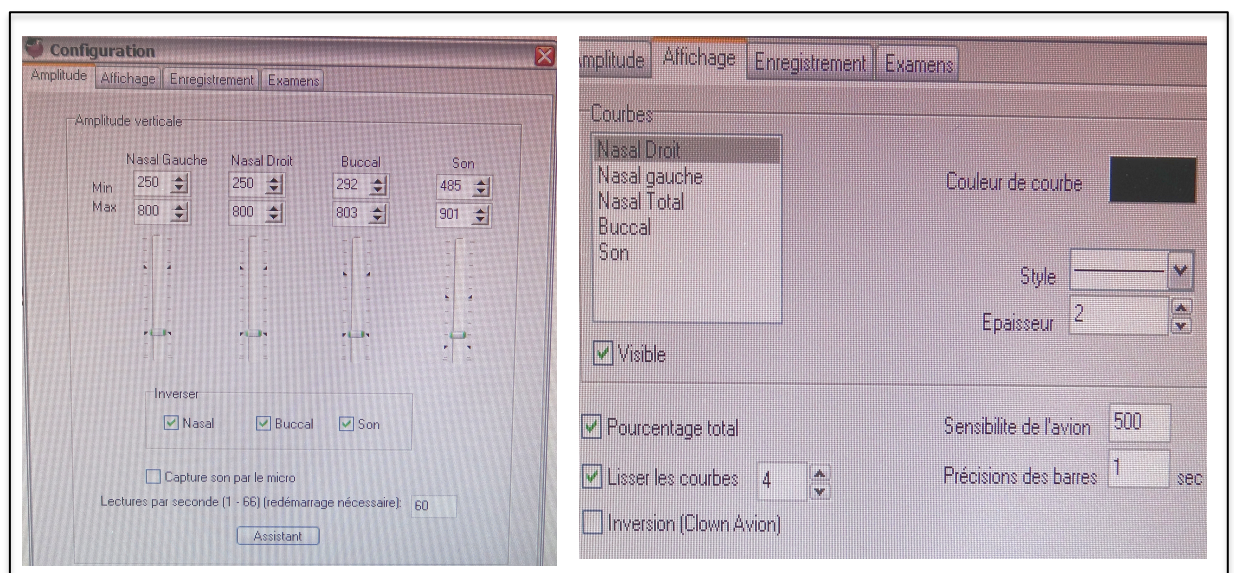


Fig. 69 A : Fenêtres de paramétrage dans l'aérophonoscope (Menu « Configuration »)

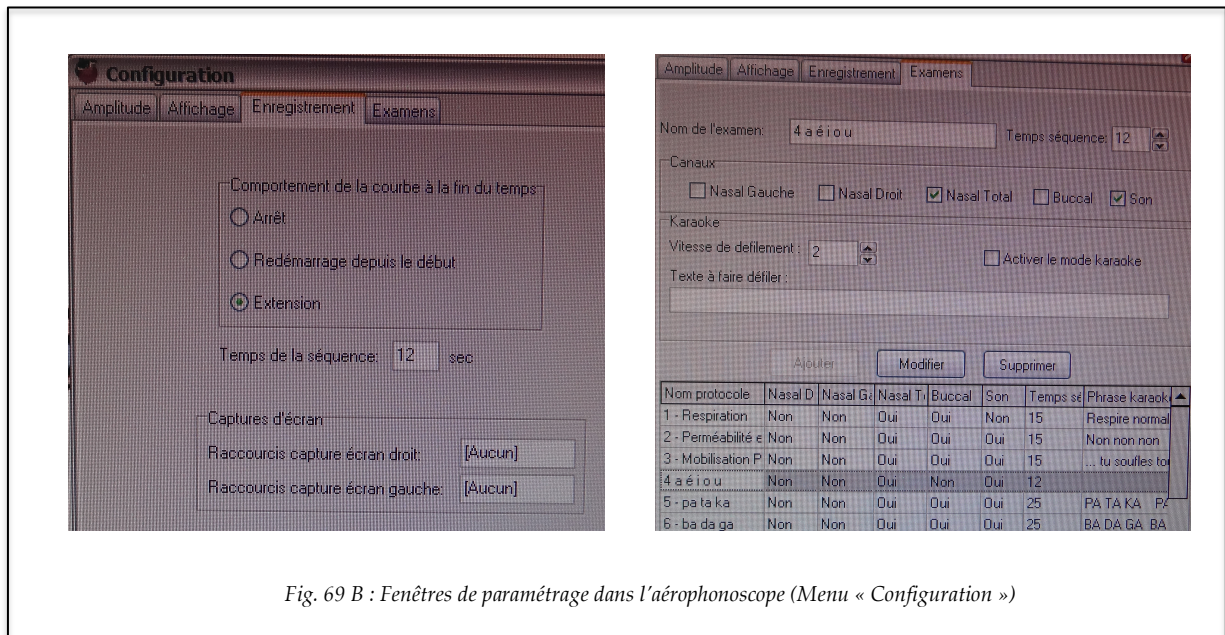


Fig. 69 B : Fenêtres de paramétrage dans l'aérophonoscope (Menu « Configuration »)

- L'export Excel n'est pas exploitable, tout comme l'impression des courbes (on peut en revanche faire une copie d'écran et l'imprimer sous Word)

Il nous a donc paru important, suite à ces observations, aux difficultés d'utilisation de cet outil et aux différents témoignages d'orthophonistes qui avaient abandonné son utilisation, de proposer dans ce mémoire des outils d'aide à la compréhension et à son utilisation dans le bilan de l'IVP (partie suivante).

2.1.2 DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE DE L'IVP AVEC L'AEROPHOSCOPE

Les différentes **épreuves**, effectuées avec l'aérophonoscope, qui permettent de vérifier la qualité de la fermeture vélaire, la souplesse, la rigidité du voile et sa vitesse d'ouverture/fermeture en parole spontanée ont été présentées en partie théorique (cf p. 93 à 97).

Un protocole spécifique pour l'aérophonoscope a été créé pour le mémoire, sur la base de celui de G. Rousteau (cf p. 149). Ce protocole doit permettre d'identifier le **profil de fonctionnement vélaire** de l'enfant.

Les travaux de G. Rousteau et sa collaboration à ce mémoire ont également permis la création de 2 outils :

- **un arbre décisionnel**, relatif aux 7 **épreuves** du protocole sur l'aérophonoscope, qui permet de s'orienter dans l'identification du profil d'IVP, en fonction des courbes de déperdition nasale observées (cf p. 148 à 150)
- **des séquences filmées**, illustrant cet arbre décisionnel avec les principales manipulations à réaliser dans l'outil, ainsi que les épreuves demandées au patient et leur analyse pour parvenir à identifier le profil d'IVP (organique, fonctionnel, neurologique). Ces séquences filmées, pragmatiques et fonctionnelles, aiderons, nous espérons, les futurs utilisateurs à prendre en main plus rapidement cet outil et à l'utiliser avec tout le potentiel diagnostique qu'il possède. Ces séquences sont disponibles à cette adresse : <http://aerophonoscope.free.fr>

La synthèse ci-dessous présente une visualisation générale des épreuves à réaliser avec l'aérophonoscope dans le cadre de la recherche d'une IVP et de son profil :

DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE DE L'IVP

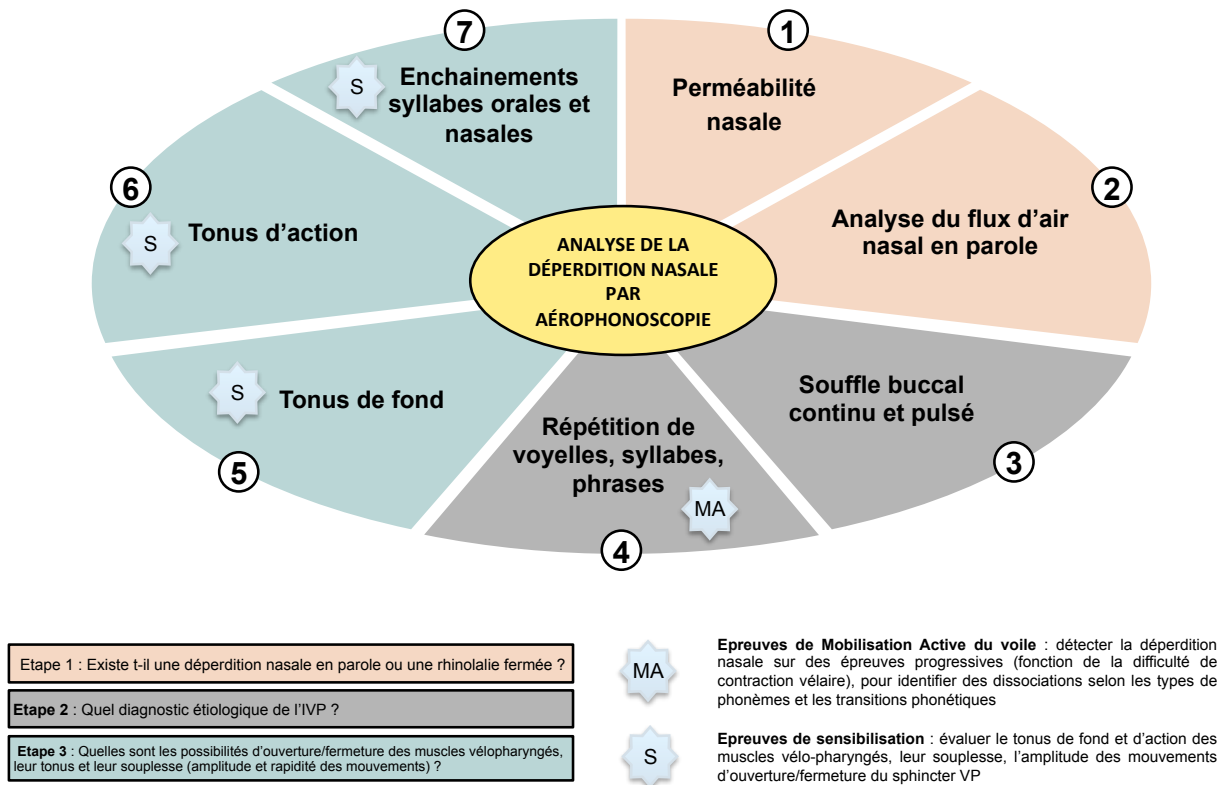


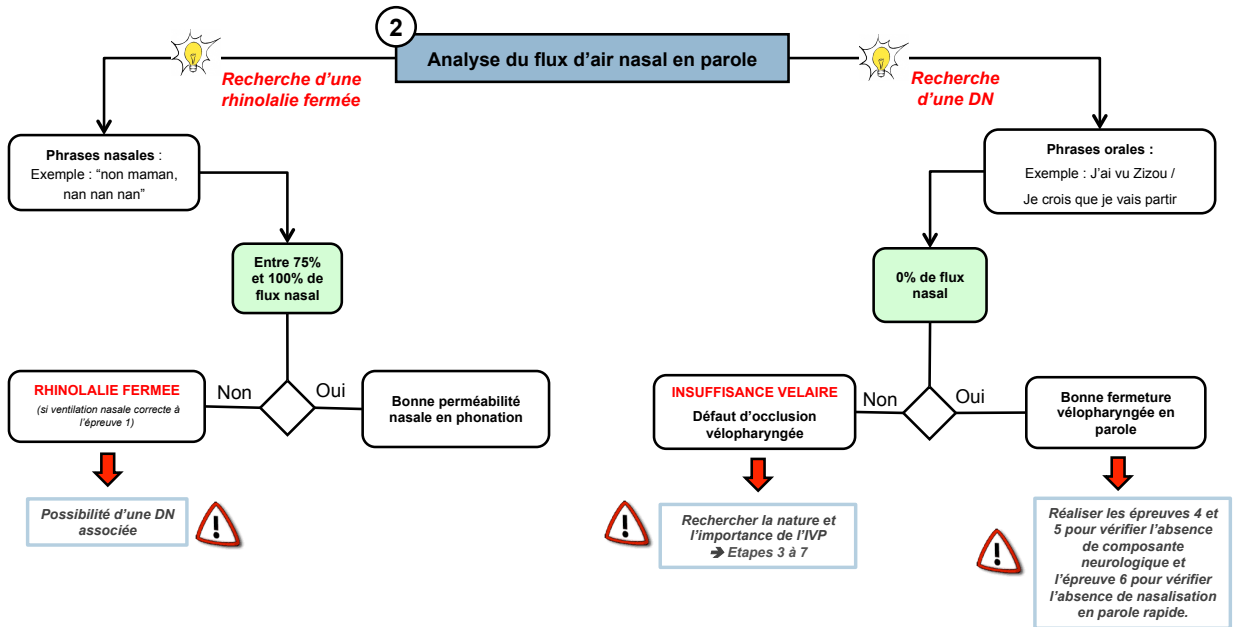
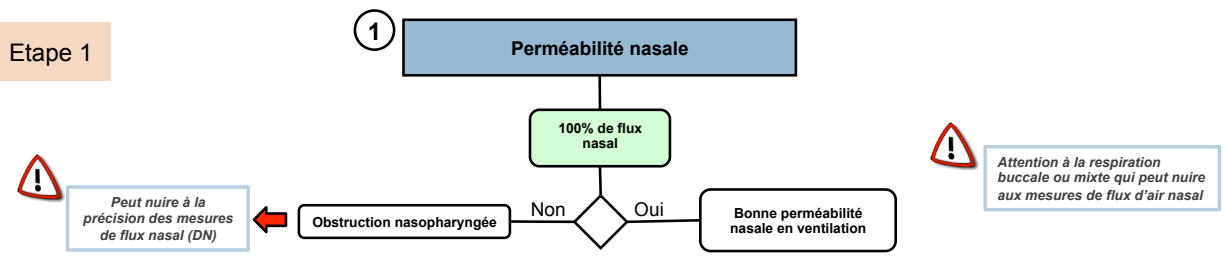
Fig. 70 : Schématisation des principales étapes et épreuves dans le diagnostic étiologique de l'IVP avec l'aérophonoscope, M-E Lendre et G. Rousteau (2013)

Les épreuves réalisées avec l'aérophonoscope peuvent se répartir en **7 épreuves**, indépendantes les unes des autres, et relatives à **3 étapes principales** :

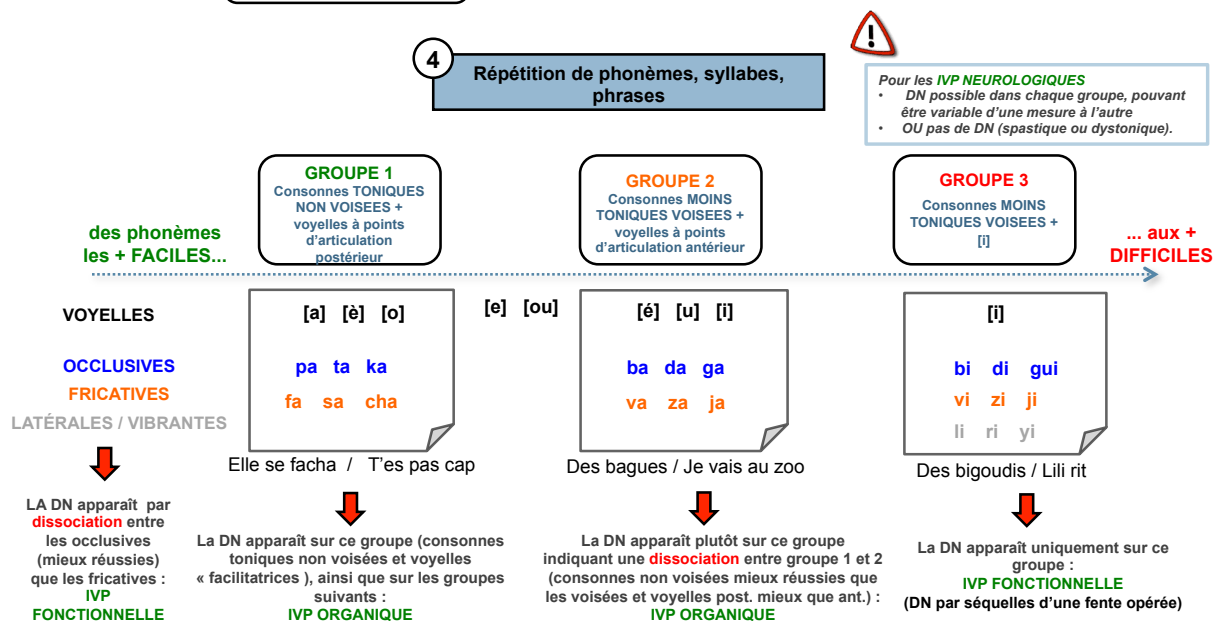
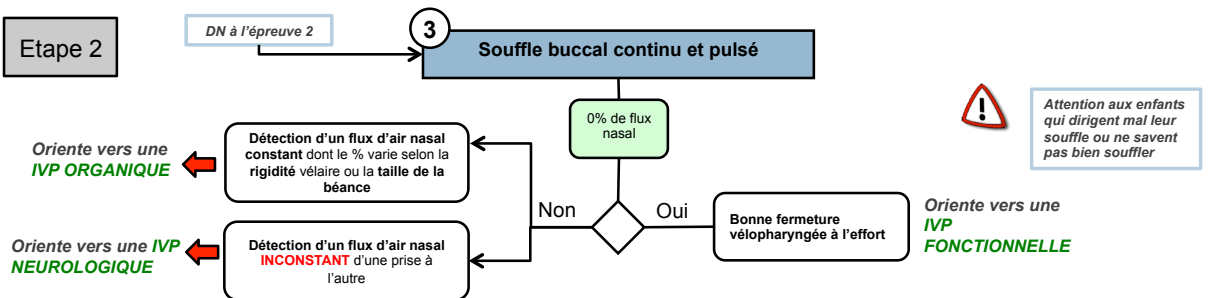
- **Etape 1 :** rechercher les anomalies de flux d'air nasal en ventilation et en phonation pour identifier une potentielle rhinolalie fermée ou une déperdition nasale (potentielle rhinolalie ouverte)
- **Etape 2 :** réaliser des épreuves permettant de quantifier l'importance du flux d'air nasal en phonation et d'en préciser la nature (liée à une origine organique, fonctionnelle et/ou neurologique)
- **Etape 3 :** réaliser des épreuves de sensibilisation qui préciseront les possibilités d'ouverture/fermeture des muscles vélopharyngés, leur tonus, leur souplesse (amplitude et rapidité des mouvements) et d'identifier s'il existe une composante neurologique à cette IVP.

L'objectif de ce protocole n'est pas de classer le patient dans un type d'IVP, puisqu'il existe de nombreux profils « **mixtes** » ou « **atypiques** », notamment du fait de l'association de caractéristiques à la fois organiques, fonctionnelles et neurologiques. En revanche, les épreuves, qui sont indépendantes les unes des autres, vont permettre de déterminer la ou les principales composantes de l'IVP.

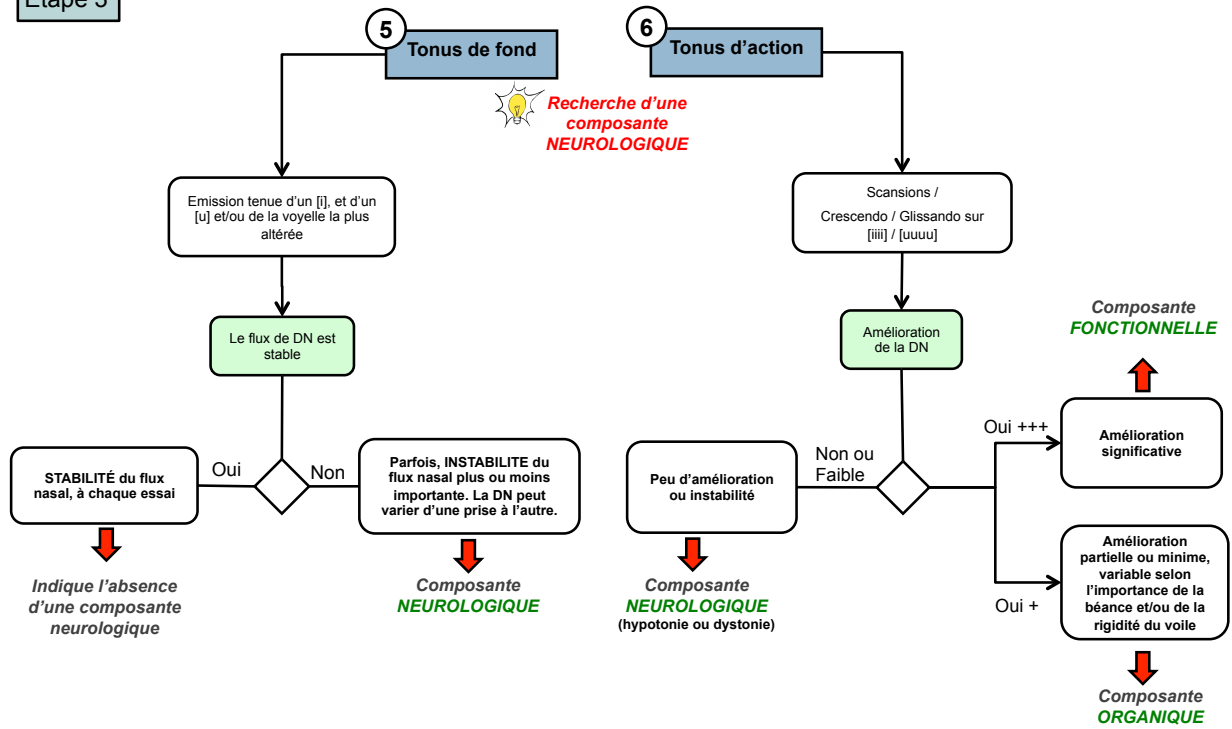
Etape 1



Etape 2



Etape 3



Etape 3

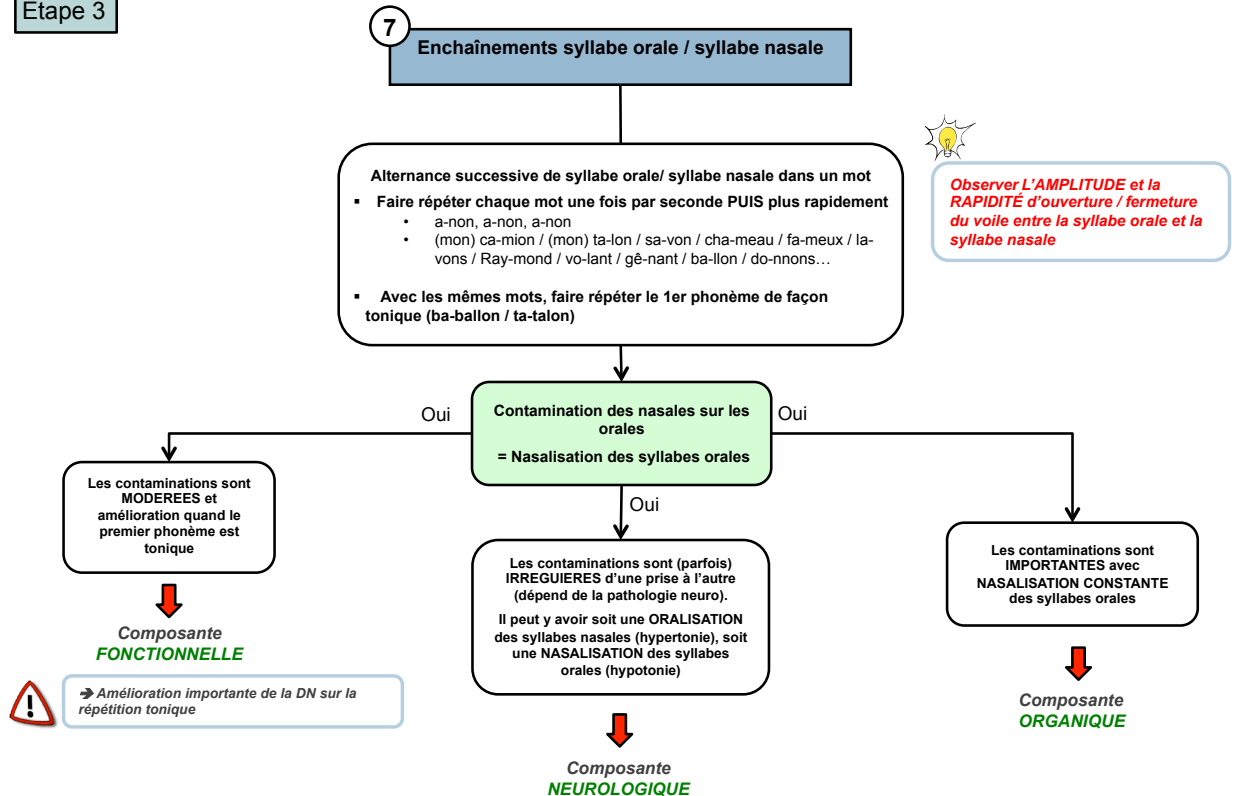


Fig. 71 : Schématisation du protocole d'évaluation de l'IVP avec l'aérophonoscope permettant de déterminer les composantes de l'IVP pour en déterminer l'étiologie, M-E Lendre et G. Rousteau (2013)



BILAN AEROPHOSCOPE

Date de l'évaluation :	Nom - Prénom :	Age : ans mois
Type de fente :		

1. PERMEABILITE NASALE (en ventilation)			
<input type="checkbox"/> Bonne (100%) <input type="checkbox"/> Moyenne (<75%) <input type="checkbox"/> Mauvaise (<50%)			
2. FLUX D'AIR NASAL EN PAROLE			
Phrases orales (Jé vu zizou / Des bigoudi)	<input type="checkbox"/> DN (%) <input type="checkbox"/> Pas de DN	Phrase nasale : (non maman) :	<input type="checkbox"/> Bonne perméabilité (en phonation) <input type="checkbox"/> Rhinolalie fermée
3. SOUFFLE BUCCAL TONIQUE CONTINU ET PULSE			
SOUFFLE CONTINU	<input type="checkbox"/> Pas de DN <input type="checkbox"/> DN (%) <input type="checkbox"/> Lenteur de fermeture	SOUFFLE PULSÉ	<input type="checkbox"/> Pas de DN <input type="checkbox"/> DN (%)

4. REPETITION DE PHONEMES, SYLLABES, PHRASES									
[a]		[è]		[o]		[e]		[ou]	
[é]		[u]		[i]	<input type="checkbox"/> Variabilité d'une mesure à l'autre				
[pa]		[ta]		[ka]		[tèpa cap]		<input type="checkbox"/> Variabilité d'une mesure à l'autre <input type="checkbox"/> DN constante <input type="checkbox"/> Dissociation de DN entre voyelles ant / post <input type="checkbox"/> Dissociation de DN entre occlusives et constrictives <input type="checkbox"/> Dissociation de DN entre sourdes et sonores	
[ba]		[da]		[ga]		[dè bag]			
[fa]		[sa]		[cha]		[èl se facha]			
[va]		[za]		[ja]		[je vè o zoo]			
[la]		[ra]		[ya]		[l oreille]			
[pi]		[ti]		[ki]		[tu pik hé]			
[bi]		[di]		[gui]		[dè bigoudi]			
[fi]		[si]		[chi]		[Cé fichu]			
[vi]		[zi]		[ji]		[jé vu zizou]			
[li]		[ri]		[yi]		[Riez Lili]			

5. TONUS DE FOND			
[i] tenu (ou autre voyelle altérée)	<input type="checkbox"/> Stable <input type="checkbox"/> Instable <input type="checkbox"/> Variable d'une mesure à l'autre	[on] ou [an] tenu	<input type="checkbox"/> Stable <input type="checkbox"/> Instable <input type="checkbox"/> Variable d'une mesure à l'autre
6. TONUS D'ACTION			
Scansions : Ho, ho ; He !	<input type="checkbox"/> Amélioration +++ <input type="checkbox"/> Amélioration + <input type="checkbox"/> Pas d'amélioration	Staccato [iiii] et [aaaa] fort	<input type="checkbox"/> Amélioration +++ <input type="checkbox"/> Amélioration + <input type="checkbox"/> Pas d'amélioration
			Crescendo sur [i] [a] <input type="checkbox"/> Amélioration +++ <input type="checkbox"/> Amélioration + <input type="checkbox"/> Pas d'amélioration

7. ENCHAÎNEMENT SYLLABES ORALES / SYLLABES NAsALES			
Observations des mouvements d'ouverture et de fermeture du voile (=souplesse du voile)			
a/non, a/non, a/non allons / allons/ allons talon / talon / talon...	Sur enchaînements lents orale/nasale	Amplitude : <input type="checkbox"/> bonne <input type="checkbox"/> moyenne <input type="checkbox"/> mauvaise	Rapidité : <input type="checkbox"/> bonne <input type="checkbox"/> moyenne <input type="checkbox"/> mauvaise
	Sur enchaînement rapide orale / nasale	Contaminations →	Nasalisation : <input type="checkbox"/> légère <input type="checkbox"/> moyenne <input type="checkbox"/> sévère Oralisation : <input type="checkbox"/> légère <input type="checkbox"/> moyenne <input type="checkbox"/> sévère
Contaminations et % de DN			
Pagne / Talon / Camion		Ballon / Donnons / Gagnons	Raymond / Lavons/ Yabon
Faisons / Savon / Chameau		Volant / Nous allons / Gênant	<input type="checkbox"/> DN constante <input type="checkbox"/> Amélioration à l'effort (hypertonie)

Conclusions : <input type="checkbox"/> Pas d'IVP IVP : <input type="checkbox"/> Organique <input type="checkbox"/> Fonctionnelle <input type="checkbox"/> Organo-fonctionnelle <input type="checkbox"/> Composante neurologique

Fig. 72 : Bilan aérophonoscope créé pour la consultation des Hôpitaux Pédiatriques de Nice, ME Lendre (2013)

2.1.3 RESULTATS OBTENUS PAR AEROPHONOSCOPIE SUR LES PATIENTS DU PROTOCOLE

A. À PARTIR DE QUEL AGE PEUT-ON UTILISER L'AEROPHONOSCOPE EN BILAN DE L'IVP ?

Sur les 36 patients du protocole, 20 ont accepté de réaliser les épreuves avec l'aérophonoscope.

Ages	Nb de patients	% par tranche d'âge
Avant 3 ans et 6 mois	0/13	0,0%
Après 3 ans 6 mois	20/23	87,0%
Total sur la population	20/36	55,5%

En prenant le critère de l'âge, nous arrivons à la conclusion que **l'aérophonoscope ne peut être utilisé en bilan pour les enfants dont l'âge est inférieur à 3 ans et 6 mois**, aucun de ces enfants n'ayant accepté de réaliser l'examen. Nous rejoignons donc l'âge d'évaluation préconisé par le Dr G. Rousteau dans son « Essai de classification des phonations » (2012), réalisé d'après l'évaluation de 314 patients.

A partir de 3 ans et 6 mois, l'enfant est moins craintif et accepte de placer le capteur sous son nez. Il réalise, en général, toutes les épreuves prévues (épreuves de base et épreuves de sensibilisation). Il faut néanmoins souvent redoubler d'efforts et de patience pour qu'ils acceptent de rester concentrés et attentifs durant tout l'examen (entre 10 et 30 minutes, pour les cas les plus complexes).

Trois enfants dont l'âge est supérieur à 3 ans et 6 mois ont refusé de faire l'examen, vraisemblablement en raison d'une importante immaturité psycho-affective.

Les patients du protocole ont été évalués avant que nous ne découvriions toutes les subtilités fonctionnelles de l'outil et ses possibilités de diagnostic étiologique de l'IVP. Nous avons donc principalement réalisé les épreuves 1 à 4 (inclusive) avec les patients. Les épreuves de sensibilisation et d'enchaînement orales/nasales n'ont pas toujours été effectuées, car elles ont été intégrées progressivement en fonction de l'évolution de notre prise en main de l'outil. Les statistiques ne pourront donc être aussi complètes que les épreuves présentées ci-dessus.

Nous pouvons toutefois présenter des résultats statistiques qui vont dans le sens du caractère essentiel de l'aérophonoscope dans le diagnostic du type d'IVP et de sa complémentarité avec les autres examens du bilan.

B. RESULTATS STATISTIQUES RELATIFS AUX EPREUVES 1 A 4

Nous ne reviendrons pas sur le contenu des épreuves car elles ont été décrites en partie théorique ainsi que dans l'arbre décisionnel.

Sur les 8 enfants avec une phonation « non satisfaisante », 4 ont réalisé les épreuves avec l'aérophonoscope.

A ces 4 enfants s'ajoutent donc 16 enfants en phonation « satisfaisante ».

❖ Epreuve 1 : Perméabilité nasale

Cette épreuve indique l'état de la perméabilité nasale lors de la ventilation, par la détection du flux d'air nasal. Si ce flux d'air est entre 75 et 100 % et qu'il est symétrique (droit/gauche), la perméabilité nasale en ventilation est normale. Dans le cas contraire, le pourcentage inférieur à 100 % indique qu'il existe une obstruction nasopharyngée. Cette obstruction est à prendre en compte pour la suite des épreuves, car selon son importance, elle va minorer les potentielles déperditions nasales observées en phonation.

Les statistiques sur cette épreuve ne sont pas forcément pertinentes en raison des rhinopharyngites hivernales, le protocole s'étant déroulé entre septembre et mars.

❖ Epreuve 2 : analyse du flux d'air nasal en parole

- La déperdition nasale en phonation sera détectée sur des phrases ne contenant que des phonèmes oraux « J'ai vu zizou », « tu piques hé », « je crois que je vais partir à Paris... ».

Cette déperdition nasale indique que l'occlusion vélopharyngée n'est pas parfaite en phonation.

CORRELATION ENTRE DÉPERDITION NASALE SUR PHRASES ORALISEES ET PHONATIONS

Enfants	Phonations	Epreuve 2 % DN (moyenne)
1	I	25%
2	I	25%
3	I	25%
4	I/II	25%
5	I/II	25%
6	I/II	50% (variable)
7	I/II	75%
8	II B	25% (variable)
9	II B	100%
10	II M	100%
11	II M	50%
12	III M	100%
13	III M	100%
14	I/II	0%
15	I	0%
16	I	0%
17	I	0%
18	I	0%
19	I	0%
20	I	0%

4 phonations non satisfaisantes

Sur les 20 enfants ayant réalisé cette épreuve, une déperdition nasale a été détectée pour 13 d'entre eux, dont l'importance (%) est variable selon les phonations (cf tableau précédent).

On observe plusieurs choses dans ce tableau :

- **Les 7 enfants qui n'ont pas de déperdition nasale objectivée à cette épreuve sont tous en phonation I** (sauf une phonation I/II, séquence de Pierre Robin, avec gros retard de langage et suspicion de souffle nasal, mais non objectivé)
- **Pour les 13 autres enfants :**
 - **Quand la DN atteint un taux de 100 % sur cette épreuve**, la phonation est toujours « non satisfaisante » ou en II B → on retrouve les 4 enfants en phonation « non satisfaisantes »
 - **En général, plus la déperdition nasale objectivée est importante sur cette épreuve, plus la phonation est mauvaise.** Il existe néanmoins des exceptions :
 - une déperdition nasale importante peut être due à une fistule médiane ou postérieure qui n'impacte pas le timbre de la voix, mais qui peut donner une déperdition nasale importante (enfants 3 et 7 en phonation I et I/II)
 - Certaines déperditions nasales, dont l'origine est neurologique, sont faibles (notamment quand le voile et le cavum sont normaux), mais l'hypotonie et la sous-articulation peuvent rendre le timbre très nasonné (phonation II B, enfant 8)
 - **La déperdition nasale peut être objectivée chez des phonations I :**
 - En cas de fistule (vu précédemment)
 - Certaines déperditions, dont l'origine est plutôt neurologique, peuvent passer inaperçues au niveau du timbre, notamment parce qu'elles vont varier et être inconstantes d'une mesure à une autre, rendant le nasonnement très léger, voire imperceptible, d'autant plus si l'enfant compense par une bonne articulation (enfants 2 et 6)
 - Certaines déperditions sont physiologiques et, jusqu'à un certain seuil (25 %), elles n'impactent pas le timbre de la voix (enfant 1)

Il n'y a donc pas toujours de corrélation entre le niveau de la déperdition nasale et le nasonnement perçu pour les raisons évoquées ci-dessus.

Par ailleurs, l'enfant peut lutter contre la déperdition nasale par des mécanismes de compensation, par une excellente articulation, un bon placement vocal qui va le faire gagner en résonance et donc en audibilité, rendant son nasonnement moins perceptif → **A déperditions nasales égales, deux enfants peuvent donc avoir des timbres de voix (et donc des phonations) différents, car la perception du nasonnement ne sera pas identique.**

L'évaluation perceptive de la phonation et de l'impact de la déperdition nasale objectivée sur la voix est donc indispensable.

❖ Epreuve 3 : Souffle buccal continu et pulsé

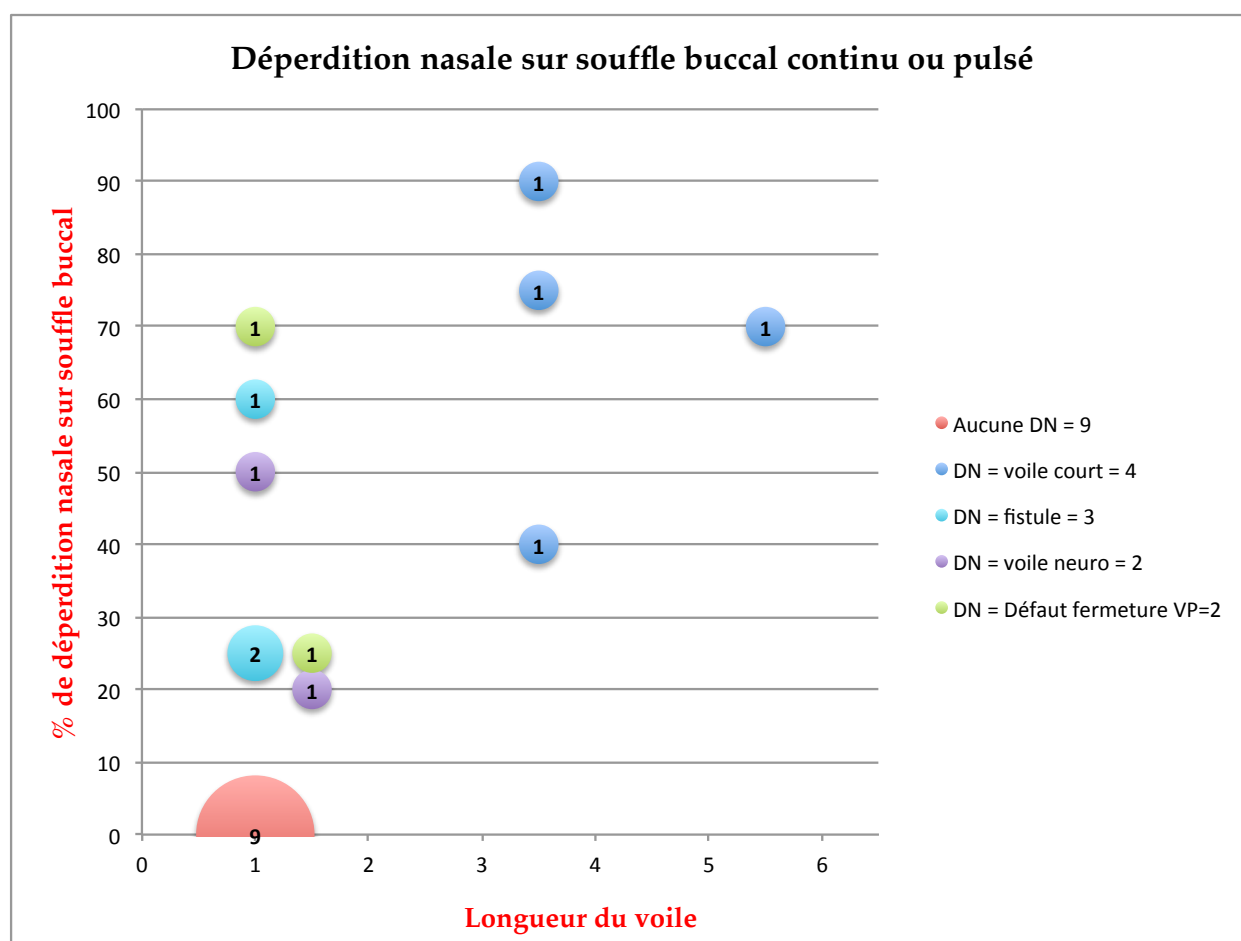
On l'a vu en page 94, l'épreuve de **mobilisation passive du voile sur le souffle buccal continu** (ou pulsé) est essentielle, car elle permet d'orienter le diagnostic étiologique de l'IVP, qui sera précisé dans les épreuves suivantes.

L'absence de déperdition nasale sur le souffle tenu, oriente vers une IVP, en général, d'origine fonctionnelle, car l'enfant peut fermer son sphincter vélopharyngé de manière passive sur le souffle buccal (son voile n'est donc ni trop court, ni trop rigide).

L'objectivation d'une déperdition nasale oriente soit vers une déperdition d'origine organique, soit d'origine neurologique, si la fuite est variable d'une prise à l'autre ou irrégulière.

Ce point est-il vérifiable par les données du protocole ?

Si on effectue à nouveau une corrélation entre l'examen clinique du voile et cette épreuve, mais cette fois **pour tous les enfants ayant réalisé les épreuves avec l'aérophonoscope**, on observe sur le graphique ci-dessous les éléments suivants :



- **tous les voiles courts** (= les 4 enfants en phonation non satisfaisante) **ont une déperdition nasale relativement importante à cette épreuve** → **l'origine organique de la déperdition nasale** est confirmée par l'aérophonoscope pour ces enfants (confirmé également par les épreuves suivantes).

- pour la majorité des déperditions nasales objectivées **avec une bonne longueur de voile**, l'origine organique et neurologique de la déperdition est également présente :
 - **organique** :
 - 3 enfants (3, 6, 7) avec fistule sont en phonation I/II (n=2) et I (n=1)
 - 2 enfants (4, 9) avec un voile présentant un défaut de fermeture en phonation (objectivé par nasofibroscopie) sont en phonation I/II et II B (avec érailement ou raucité vocale associés)
 - **neurologique** : 2 enfants (2, 8) avec voile neuropathique, confirmés par les épreuves 4 et 5 à l'aérophonoscope, sont en phonation I et II B. L'enfant n° 6 présente également une composante neurologique, mais la fistule peut fausser quelque peu les mesures.

- **Les 9 enfants** sans déperdition nasale objectivée à cette épreuve sont tous en phonation I, sauf 2 cas :
 - **Phonation I/II** (14): séquence de Pierre Robin (cas évoqué à l'épreuve précédente p. 154)
 - **Phonation I / II** (5): enfant ayant subi une VPP et conservant une légère déperdition nasale sur les phonèmes les plus difficiles.

Cette corrélation entre déperdition nasale sur souffle buccal tenu (ou pulsé) et origine organique et/ou neurologique est donc vérifiée pour 11 enfants du protocole, ce qui n'exclue pas d'avoir également une composante fonctionnelle associée, indiquant des possibilités d'amélioration avec une rééducation orthophonique.

Pour les 3 enfants avec fistule, la DN semble due uniquement à la fistule, du moins pour les deux enfants en phonation I.

❖ Epreuve 4 : répétition de phonèmes, syllabes, phrases

Il est indispensable de recouper les résultats de toutes les épreuves, c'est à dire de relever toutes les composantes fonctionnelles, organiques et neurologiques, avant de conclure sur le type d'IVP. En effet, une déperdition nasale dont l'origine est majoritairement organique, peut également avoir une composante neurologique associée.

Si l'on résume les épreuves précédentes :

- 13 enfants ont eu une DN sur les phrases oralisées (épreuve 2) indiquant une potentielle IVP
- Sur ces 13 enfants, 11 enfants ont une DN sur souffle buccal tenu (épreuve 3), indiquant la potentialité d'une étiologie organique et/ou neurologique de l'IVP. Il reste donc 2 enfants pour lesquels une DN a été objectivée sur phrases oralisées, mais pas sur le souffle buccal, indiquant une origine fonctionnelle.

Est-ce que l'épreuve 4 confirme ces étiologies ?

	EPREUVES AÉROPHOSCOPE					Type d'IVP	Corrélation avec les autres examens (perceptif, clinique et nasofibrosopique)
	Enfants	PH	Epreuve 2	Epreuve 3	Epreuve 4		
A.R	1	I	25%	0%	L'épreuve 4 confirme la légère DN fonctionnelle => Dissociation occlusive/fricative	F	Pas de nasonnement audible, car DN faible sur les fricatives et les voyelles fermées (=25%). La DN indique une mauvaise fermeture du sphincter VP (à surveiller).
C.Z.	2	I	25%	50%	Confirme la composante neurologique avec légère DN sur groupe 3 (25%) + et sur les phrases avec [j] + glissando ==> mesures variables	N	A l'examen clinique, le voile est mobile par intermittence, confirmant la composante neuro. Le nasonnement est inaudible.
S.P.	3	I	25%	10%	Objective une DN majeure (entre 50 et 75%) dès le Groupe 1 : FISTULE	O	L'examen clinique confirme une fistule postérieure importante (par lâchage musculaire postérieur). Elle occasionne une DN majeure et un ronflement nasal important, mais aucun nasonnement.
M.G.	4	I/II	25%	25%	Objective une DN modérée à majeure (entre 20 et 75%) avec dissociation sourdes et sonores (groupe 2)	O	L'aérophoscope permet d'objectiver une origine organique à cette IVP, non améliorée par les mouvements hypertoniques (épreuves 5 et 6) avec une légère instabilité et variabilité des mesures > composante neuro associée (à confirmer). La nasofibrosopie détecte un défaut de fermeture du sphincter en phonation. Au niveau perceptif, nasonnement très léger : l'enfant compense par un forçage vocal.
J.M.	5	I/II	25%	0%	Légère DN séquellaire sur le Groupe 3	O	La DN correspond aux séquelles post opératoires de la VPP. Dans ce cas, il peut ne pas y avoir de DN sur le souffle buccal.
L.B.	6	I/II	50% (variable)	25%	Objective une DN modérée dès le groupe 1 : FISTULE + variabilité des mesures + instabilité	O + N	La composante neurologique n'est pas retrouvée au niveau clinique. Enfant avec séquence de Pierre Robin. La fistule n'occasionne qu'une DN avec ronflement nasal important, mais pas de nasonnement au niveau perceptif.
L.M.	7	I/II	75%	60%	Objective une DN légère à modérée (entre 20 et 75%) dès le Groupe 1 : FISTULE	O	La fistule n'occasionne qu'une DN modérée et un ronflement nasal léger, mais pas de nasonnement.
Z.J.	8	II B	25% (variable)	20%	Objective une DN modérée avec dissociation sourdes et sonores (groupe 2) + instabilité variabilité	N	L'examen clinique et nasofibrosopique indiquent une bonne longueur de voile et des mouvements d'ascension et de recul suffisants. En revanche une mobilité et une tonicité très insuffisantes du voile. A l'aérophoscope, la composante neurologique est majoritaire chez cette enfant avec une hypotonie +++
J.C.	9	II B	100%	50%	Objective une DN majeure dès le groupe 1	O	La nasofibrosopie détecte un défaut de fermeture du sphincter en phonation. Au niveau perceptif, gros forçage vocal qui masque le nasonnement. DN majeure objectivée > permet de voir que compte tenu de la DN, la raucité masque le nasonnement. La composante neurologique n'a pas été objectivée à l'aérophoscope pour cet enfant.
T.H.	10	II M	100%	75%	Objective une DN majeure dès le groupe 1	O + N	A l'examen clinique, voile souple, mais court et pas assez de recul. Hypotonie +++ et faibles réflexes du voile > neurologique L'aspect neurologique n'a pas pu être objectivé à l'aérophono (car épreuves non réalisées), seul la composante organique est objectivée.
M.B.	11	II M	50%	30%	Objective une DN modérée dès le groupe 1	O	Séquelles d'une VPP avec conservations de mauvais mécanismes articulatoires post opératoires. A l'aérophoscope, pas d'amélioration objectivée sur les mouvements hypertoniques ==> Peut progresser encore en parole par la rééducation, mais nécessité de travailler les mécanismes vocaux pour gagner en intelligibilité.
L.S.	12	III M	100%	75	Objective une DN majeure dès le groupe 1	O	VPP réalisé en 2012 avec lâchage du lambeau. A l'aérophoscope, les épreuves 4 à 7 n'ont pas été réalisées > on ne peut confirmer la composante fonctionnelle ou neurologique de l'IVP.
E.G.	13	III M	100%	90%	Objective une DN majeure dès le groupe 1	O	Le bilan de cet enfant a débouché sur la décision de pratiquer une VPP (réalisée en 2012), car facteurs dysmorphiques importants + mimétisme familial + pas de progrès en rééducation orthophonique. L'aérophoscope ne fait que confirmer l'IVP organique. Les épreuves d'hypertonie n'ont pas été réalisées pour cet enfant, ne permettant pas de confirmer la composante fonctionnelle.
L.P	14	I/II	0%	0	Aucune DN	Pas d'IVP	Phonation I/II sans DN objectivée car l'orthophoniste entendait parfois un léger souffle nasal.
C.M	15	I	0%	0%	Aucune DN	Pas d'IVP	
V.R	16	I	0%	0%	Aucune DN	Pas d'IVP	
Z.H.	17	I	0%	0%	Aucune DN	Pas d'IVP	
G.L.	18	I	0%	0%	Aucune DN	Pas d'IVP	
C.G.	19	I	0%	0%	Aucune DN	Pas d'IVP	
K.S	20	I	0%	0%	Aucune DN	Pas d'IVP	

Pour les 2 enfants (1 et 5), n'ayant pas eu de DN sur souffle buccal tenu, mais DN sur phrases oralisées :

- **Enfant 1** (phonation I) : a une phonation I, car le nasonnement n'est pas perceptible. Il existe en revanche une DN sur les voyelles [u], [é], [i] (= entre 25 et 40 %) qui sont les plus antérieures et les plus difficiles. Pas de DN sur les occlusives, mais DN sur les fricatives (=25 % sur toutes les

fricatives) → **On observe donc une dissociation entre occlusives et fricatives, indiquant une IVP majoritairement fonctionnelle.**

- **Enfant 5** (phonation I/II) > enfant ayant subi une VPP et qui est passé d'une phonation II M à une phonation I/II. Suite à cette VPP, cet enfant garde une déperdition nasale résiduelle sur le groupe 3 ressemblant donc à une IVP fonctionnelle

La passation des épreuves 5 à 7 aurait pu, pour certains enfants, confirmer l'association d'une composante fonctionnelle à la composante organique ou neurologique détectée par les épreuves 1 à 4. Les résultats pour celles et ceux qui les ont passées sont indiqués dans le tableau.

Ces épreuves sont essentielles, car elles donnent des indications importantes sur le caractère neurologique de l'insuffisance vélaire (hypertonie, hypotonie,...) et sur les capacités fonctionnelles du voile, notamment par l'observation de la diminution du flux d'air nasal sur les mouvements hypertoniques, indiquant que la rééducation du voile peut être efficace.

Le bilan réalisé avec l'aérophonoscope, pour ces enfants, permet de confirmer que :

- **Pour 10 d'entre eux, une composante organique plus ou moins importante est diagnostiquée.**
 - Pour 3 d'entre eux la déperdition nasale constante et modérée est due principalement à une fistule, avec un doute sur l'enfant 6 qui présente une composante neurologique associée. La phonation est satisfaisante.
 - Pour les 7 autres :
 - 4 enfants ont déjà bénéficié d'une VPP (5, 11, 12, 13)
 - 1 enfant a une DN modérée avec phonation I /II > à surveiller
 - 2 enfants ont une DN massive (9, 10), dont un avec une raucité vocale si importante que le nasonnement passe inaperçu. Pour ces deux enfants, la part neurologique ou fonctionnelle associée n'a pu être évaluée par l'aérophonoscope > enfants qui pourraient potentiellement avoir besoin d'une VPP.
 - Pour 2 enfants (2, 8), la composante neurologique semble expliquer la déperdition nasale qui n'impacte pas le timbre pour un enfant (2). Pour l'autre, l'hypotonie peut être améliorée par la rééducation
 - Pour un enfant, la déperdition nasale est uniquement fonctionnelle, mais qui n'impacte pas le timbre (phonation I).

2.2 DISCUSSION DES RESULTATS

Des points forts...

- L'intérêt de l'aérophonoscope dans le diagnostic de l'étiologie de l'IVP s'est concrétisé avec le temps, avec la connaissance de l'outil et à travers les discussions et les échanges avec G. Rousteau. Si l'utilisation de l'outil est simple, l'interprétation des courbes, notamment sur les épreuves 4 et 7 est beaucoup plus complexe et nécessite de la pratique et de l'entraînement. Le diagnostic étiologique est donc possible, mais demande de l'expérience. Toutefois, si certains cas posent plus de problèmes que d'autres, les cas « typiques » sont assez simplement objectivables.

Les points forts suivants ont pu être observés et vérifiés lors de nos évaluations, nous permettant de confirmer le rôle essentiel de l'aérophonoscope dans le bilan de l'IVP :

- il permet d'objectiver une composante neurologique, qui n'est pas toujours facilement identifiable
- il objective toutes les déperditions nasales, y compris celles qui passent inaperçues au niveau perceptif, dans les cas de raucité vocale où le nasonnement est masqué
- il indique la plus ou moins bonne qualité de fermeture vélaire chez un enfant en détectant les DN légères (DN inférieure à 25% > le nasonnement est souvent inaudible). L'IVP légère devra donc être surveillée, notamment dans le cas de l'ablation des végétations, de leur disparition et de l'agrandissement du rhinopharynx à l'adolescence
- les épreuves d'hypertonie permettent d'indiquer les capacités des muscles du voile, quelles sont les possibilités d'ouverture/fermeture, leur tonus et leur souplesse par la détection de la rapidité et de l'amplitude des mouvements
- il vient en remplacement du miroir de Glätzel, qui ne reste utile que pour les patients n'acceptant pas de se soumettre aux épreuves de l'aérophonoscope. En effet, l'aérophonoscope détecte le flux d'air nasal, le quantifie et peut distinguer les déperditions en fonction des phonèmes et des phrases, ce que ne peut pas faire le miroir de Glätzel (ou tout du moins pas de façon aussi précise). Par ailleurs, toutes les possibilités qu'il offre par l'analyse de l'amélioration de la déperdition sur les mouvements d'hypertonie et de tonus sont impossibles à réaliser avec le miroir. L'aérophonoscope offre donc bien plus de fonctionnalités et de possibilités de diagnostic que le miroir de Glätzel, pour les patients acceptant de se soumettre au protocole de bilan.
- il offre la possibilité de comparer les déperditions nasales entre deux bilans et entre 2 opérations chirurgicales, permettant d'objectiver si la déperdition nasale a diminué ou augmenté entre T et T+1

Pour toutes ces raisons, l'intérêt de l'utilisation de cet outil dans le cadre du bilan de l'IVP est confirmé par nos observations et cet intérêt sera sans doute grandissant en fonction de l'amélioration de notre prise en main de cet outil dans les mois à venir. Les échanges avec l'équipe de Nantes sont, sur ce point, très formateurs et nous espérons pouvoir les poursuivre.

...et des points faibles !

L'examen avec l'aérophonoscope peut durer entre 10 minutes (si aucune déperdition nasale n'est détectée d'emblée) et 30 minutes pour les diagnostics les plus complexes, associant des composantes organiques, fonctionnelles et neurologiques. Tout dépend également du niveau de maîtrise de l'outil...

Or, l'évaluation de la fonction vélaire par l'orthophoniste référente aux Hôpitaux Pédiatriques de Nice dure en général une heure, sans utiliser cet outil. Cette consultation orthophonique comprend une discussion avec les parents, l'évaluation complète de l'enfant au niveau de l'articulation, de la parole et du langage et du fonctionnement vélaire (analyse perceptive associée au miroir de Glätzel), l'échange avec les parents sur les conclusions, associé parfois à de la guidance parentale et la rédaction du bilan, donné à l'issue de cette consultation. Intégrer un examen objectif complémentaire est donc difficile. Il serait néanmoins possible de le réaliser en deux temps :

- bilan orthophonique classique avec épreuves de base sur l'aérophonoscope (épreuves 1 à 3 et quelques mots de l'épreuve 4) pour confirmer la déperdition nasale et quantifier son importance
- bilan aérophonoscope complet (complété par des données acoustiques si nécessaire) > voir paragraphe suivant) pour diagnostiquer de manière fiable l'étiologie de l'IVP et les potentialités du voile en rééducation

G. Rousteau réalise sa consultation phoniatrique, avec l'examen de l'aérophonoscope inclus, en une heure environ, mais il ne donne pas le compte rendu aux parents à l'issue de la consultation. Celui-ci leur est transmis par courrier.

L'examen de l'aérophonoscope, de par la durée qu'il nécessite et, pour les moins expérimentés, de part sa complexité d'analyse et de diagnostic, peut nécessiter à lui seul une consultation de 30 à 45 minutes.

Par ailleurs, l'aérophonoscope n'étudie que le phénomène de déperdition nasale, ainsi que les mouvements et la souplesse en phonation des muscles du voile du palais. Il ne donne aucune indication sur les caractéristiques acoustiques de la voix en terme de timbre, de hauteur, d'intensité, ni sur la qualité de vibration des cordes vocales ou la coordination pneumo-phonique, souvent pathologique dans le cas des fentes. L'aérophonoscope a objectivé et quantifié l'importance de la déperdition nasale dans la parole en indiquant si l'origine de cette déperdition nasale est fonctionnelle, organique ou neurologique, mais il n'indique pas si, en parallèle et dans des proportions équivalentes, le timbre est nasonné. Il ne peut donner à lui seul l'importance de l'IVP, car on l'a vu, il y a parfois une absence de corrélation entre la déperdition nasale et le nasonnement. L'évaluation perceptive reste bien l'élément essentiel et irremplaçable dans ce diagnostic en complément de l'examen clinique.

Ajouter une évaluation acoustique au bilan de l'IVP pourrait permettre de compléter les résultats obtenus par l'évaluation sur l'aérophonoscope, par une détermination des troubles de la voix et de la parole.

3. DONNEES ACOUSTIQUES DANS LE BILAN DE L'IVP AUX HOPITAUX PEDIATRIQUES DE NICE

3.1 RESULTATS OBTENUS AVEC PRAAT SUR LES PATIENTS DU PROTOCOLE

3.1.1 FACILITE D'UTILISATION AVEC LES ENFANTS

Ages	Nb de patients	% par tranche d'âge
Avant 3 ans et 4 mois	0/9	0
Après 3 ans et 4 mois	26/27	96%
Total sur la population	26/36	72,2%

Sur les 36 enfants du protocole, 26 ont réalisé les enregistrements vocaux.

A partir de **3 ans et 4 mois**, tous les enfants (sauf une enfant de 6 ans, cf aérophonoscope) ont réalisé les enregistrements.

Ils sont d'ailleurs ravis de « parler dans le micro » et chantent volontiers une chanson, ce qu'ils ne font pas toujours durant la consultation orthophonique ou ORL. De plus, des enfants timides durant le bilan vont se mettre à parler au micro pour pouvoir être enregistrés et écouter leur voix.

Concernant les enregistrements des 18 enfants « témoins » âgés de 4 à 5 ans, seuls les enregistrements de 13 enfants ont été retenus (exclusion de quatre enfants dysphoniques et d'un enfant malade le jour des enregistrements), soit un taux d'enfants dysphoniques de 22% (comparé au 41,6 % de notre population).

Le [a] tenu a été analysé pour tous les enfants, afin d'en extraire des normes pour la hauteur (F0), l'intensité, le Jitter, le Shimmer et le rapport du signal / bruit (H / N).

Les résultats concernant les enfants témoins sont les suivants :

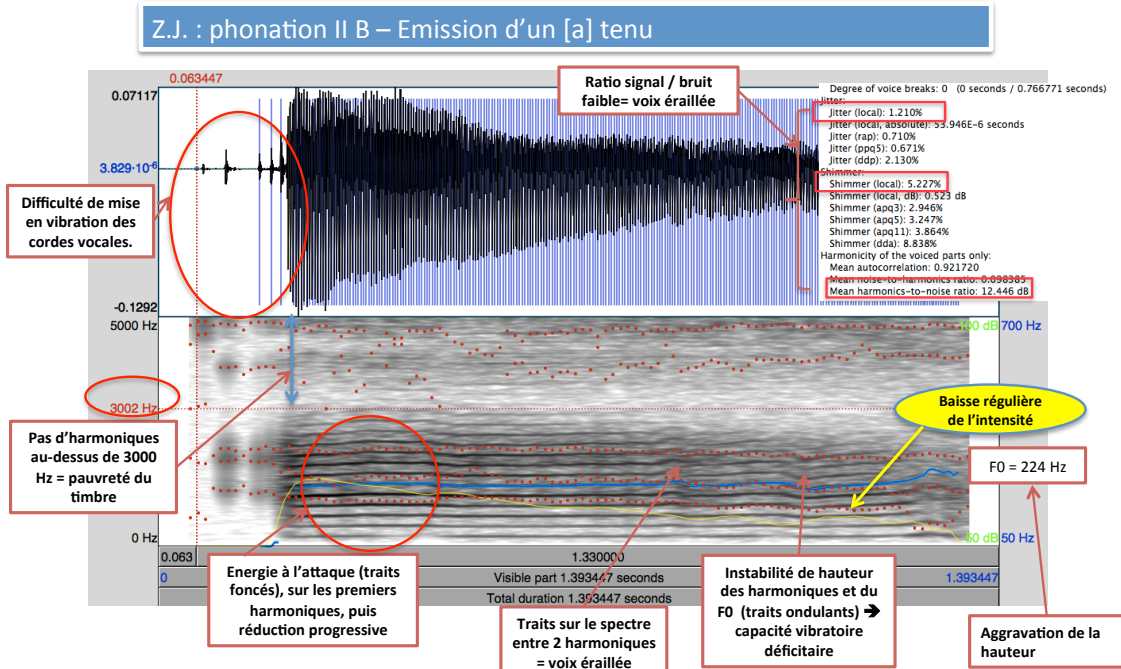
Enfants	Jitter (%)	Shimmer (%)	H/N (dB)	F0 (Hz)	I (dB)
1	0,41	6,91	16,415	278	60
2	0,24	4,71	18,185	321	67
3	0,35	6,14	16,2	273	60
4	0,53	9,82	14,48	283	56
5	0,69	9,94	13,775	274	54
6	0,25	6,25	17,35	292	65
7	0,29	5,50	17,30	288	56
8	0,42	7,30	16,78	299	63
9	0,28	4,13	20,295	318	60
10	0,36	5,97	17,65	286	62
11	0,43	9,36	14,73	330	62
12	0,28	7,28	15,01	308	67
13	0,52	8,01	16,23	314	61,25
14	1,47	8,71	12,2	272	58
Moyenne	0,5	7,14	16,2	295	61
Ecart-type	0,19	1,49	1,53	16,78	3,09
Minimum	0,24	4,71	12,2	272	54
Maximum	1,57	9,94	20,2	321	67

On observe que, mises à part les valeurs du Shimmer, les autres variables sont cohérentes avec les normes proposées par Praat sur ces valeurs acoustiques (cf p. 105). Pour le Shimmer, la valeur de 7,14 % est légèrement supérieure (N < 4%). Nous gardons cette valeur de comparaison pour les enfants du protocole et ne pourront considérer la pathologie que pour les Shimmer au-dessus de 7,14 %. Par ailleurs,

du fait de l'absence de calibrage de l'intensité, le niveau de puissance et l'instabilité d'intensité sont très sensibles et donc difficilement objectivables.

3.1.2 OBJECTIVATION FINE DES PARAMETRES VOCAUX PATHOLOGIQUES

☒ Spectre 1 :

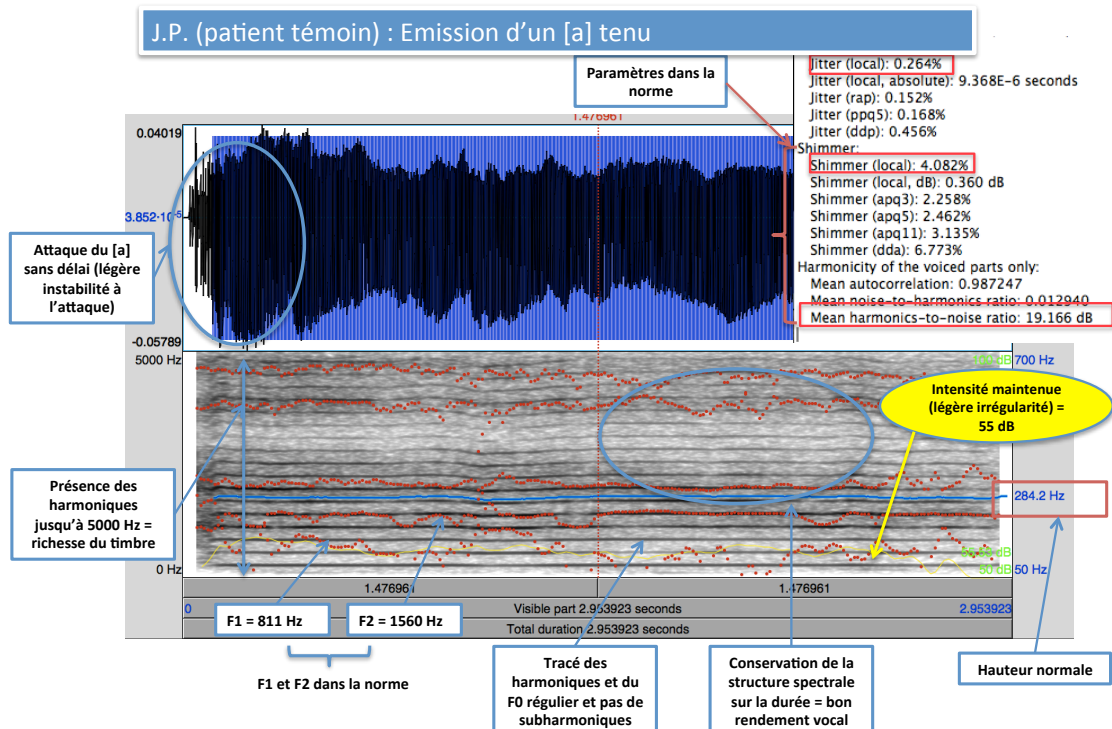


Conclusion : L'analyse acoustique confirme :

- une voix aggravée (F0=224 Hz) et éraillée (subharmoniques et rapport H/N faible)
- un délai de mise en vibration des CV
- des difficultés pour stabiliser la hauteur (cf jitter élevé), confirmant la composante neurologique chez cet enfant
- un manque d'endurance par dégradation de la structure spectrale et diminution de l'intensité pendant toute la tenue du son (difficultés pneumo phoniques).

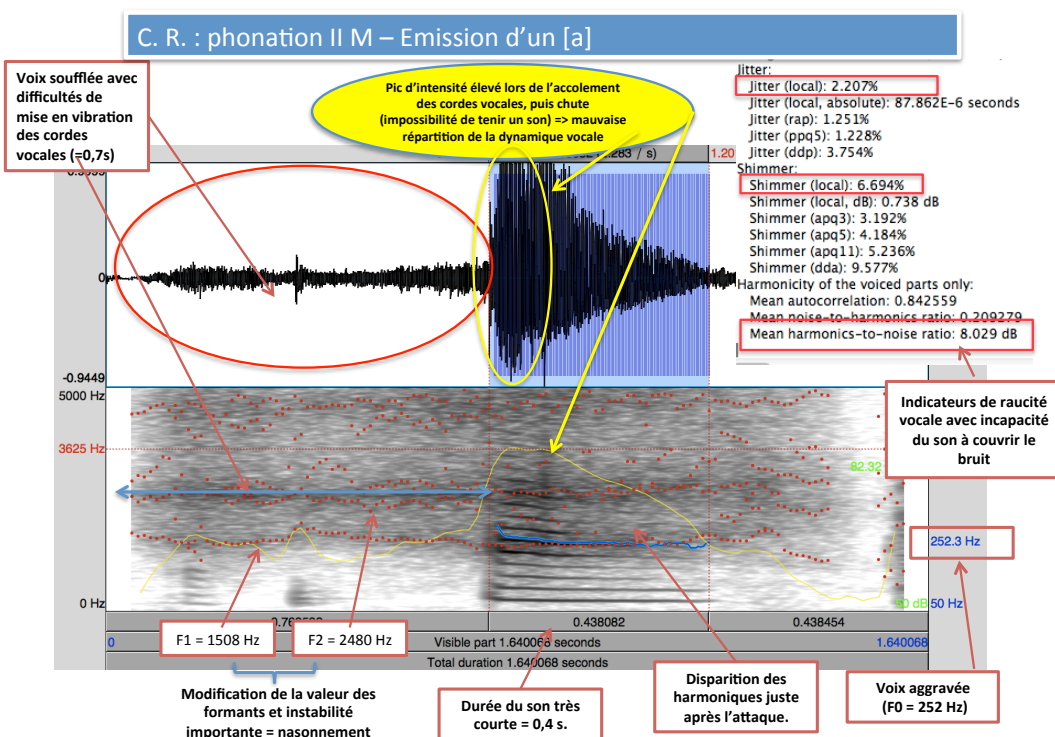
Enfin, le timbre est pauvre avec peu d'harmoniques aigus l'obligeant vraisemblablement à forcer sur sa voix.

☒ Spectre 2 : comparaison (non pathologique)



Conclusion : la richesse du timbre s'objective par la présence des harmoniques sur l'ensemble du spectre. Les paramètres acoustiques sont tous dans la norme. A noter (et cela chez la majorité des enfants témoins) : une certaine instabilité de la tenue de l'intensité et des formants.

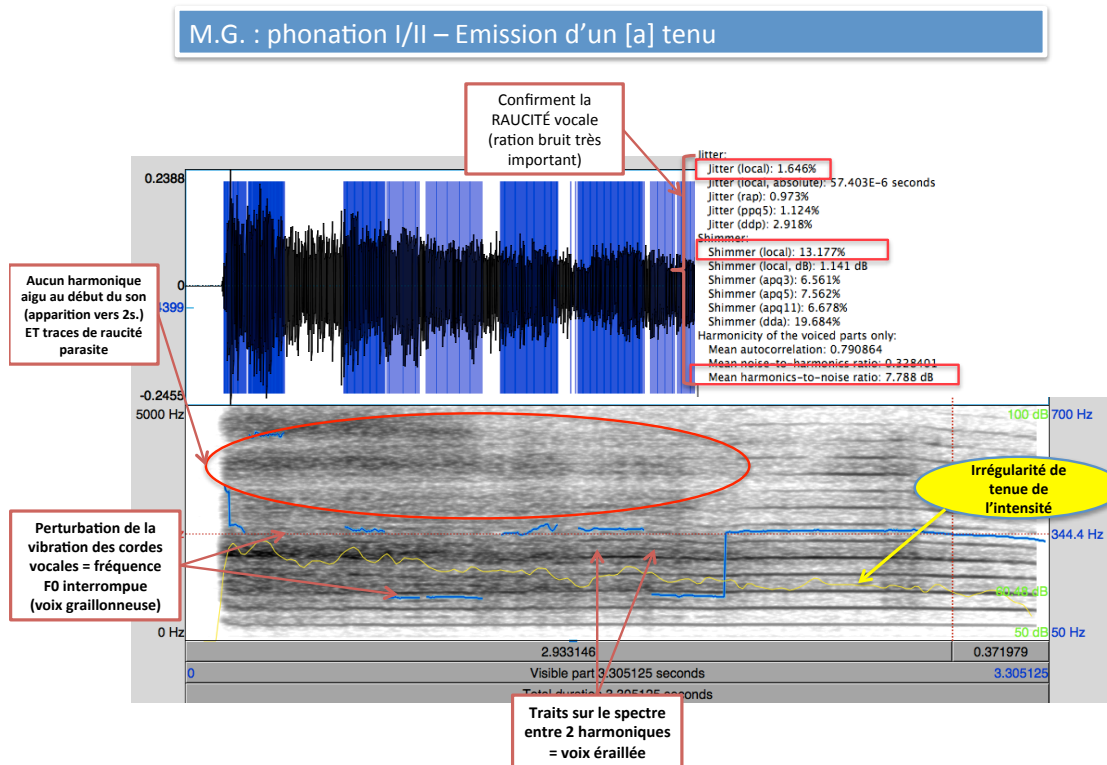
☒ **Spectre 3 : Paramètres acoustiques pathologiques**



Conclusion : enfant avec une raucité vocale importante et un timbre pauvre. Le nasonnement est objectivable par un abaissement du fondamental (F0 = 252), des formants très instables et en dehors des normes et une perte des fréquences aiguës. Le souffle est visible sur l'ensemble du spectre (traces grisées).

☒ **Spectre 4 : Paramètres acoustiques pathologiques**

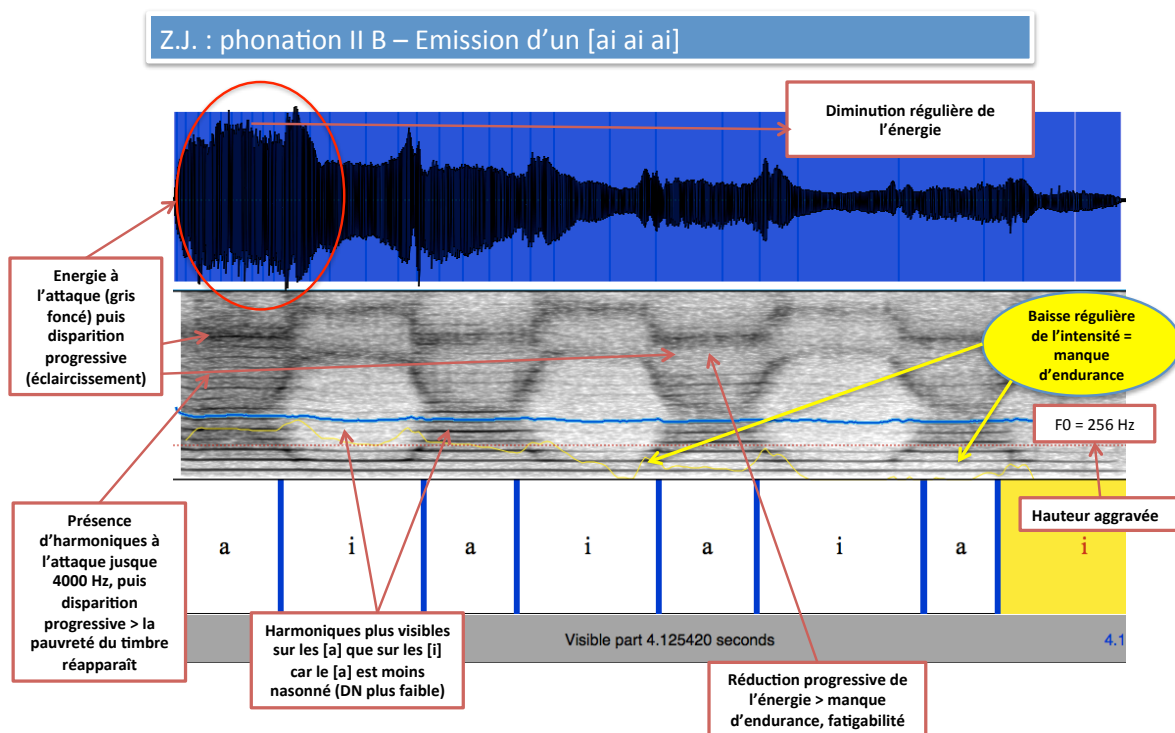
- Raucité vocale (visualisation spectrale et Jitter = 1,64 % et Shimmer = 13,17 %, H/N = 7,78dB)
- Difficultés de maintien de l'intensité



Conclusion : enfant avec une raucité vocale objectivée par les traces parasites dans la première moitié du spectre et la déviances des paramètres acoustiques du jitter et du shimmer par rapport à la norme.

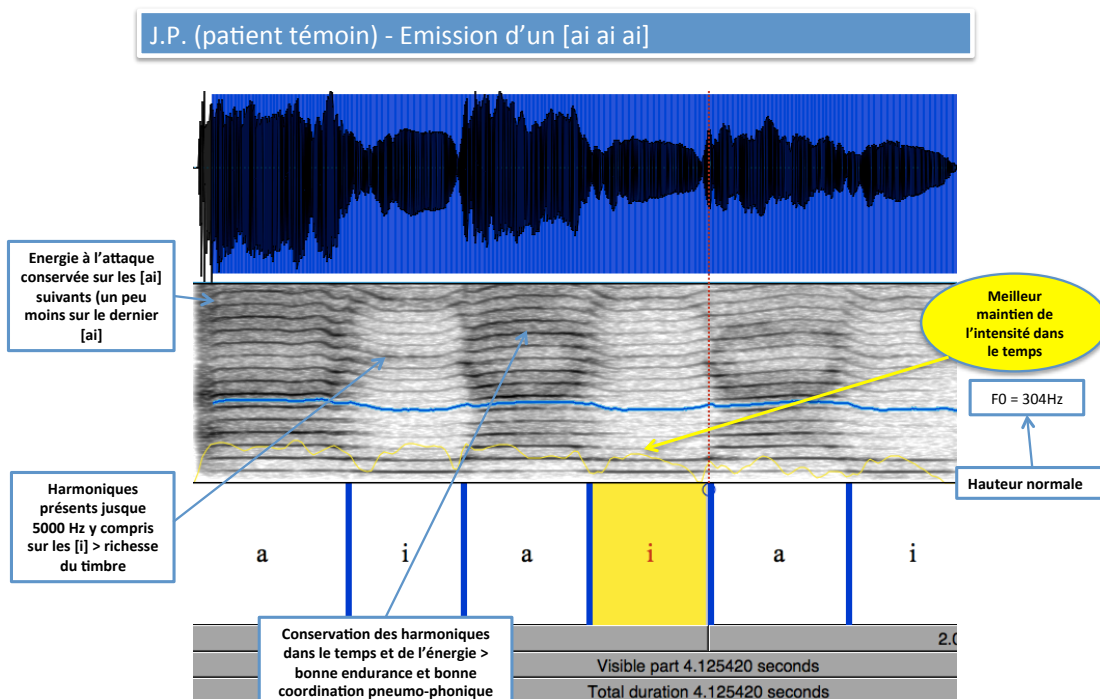
Spectre 5 : Paramètres acoustiques pathologiques

- Nasonnement > visualisation spectrale



Conclusion : Objective la différence de nasonnement entre le [a] et le [i] (car la déperdition nasale sur le [i] est beaucoup plus importante) avec aucun harmonique visible sur le [i] au-dessus de 500 Hz. Difficulté à maintenir une énergie sur la durée d'émission vocale du fait de la DN majeure sur le [i] (traits de moins en moins foncés).

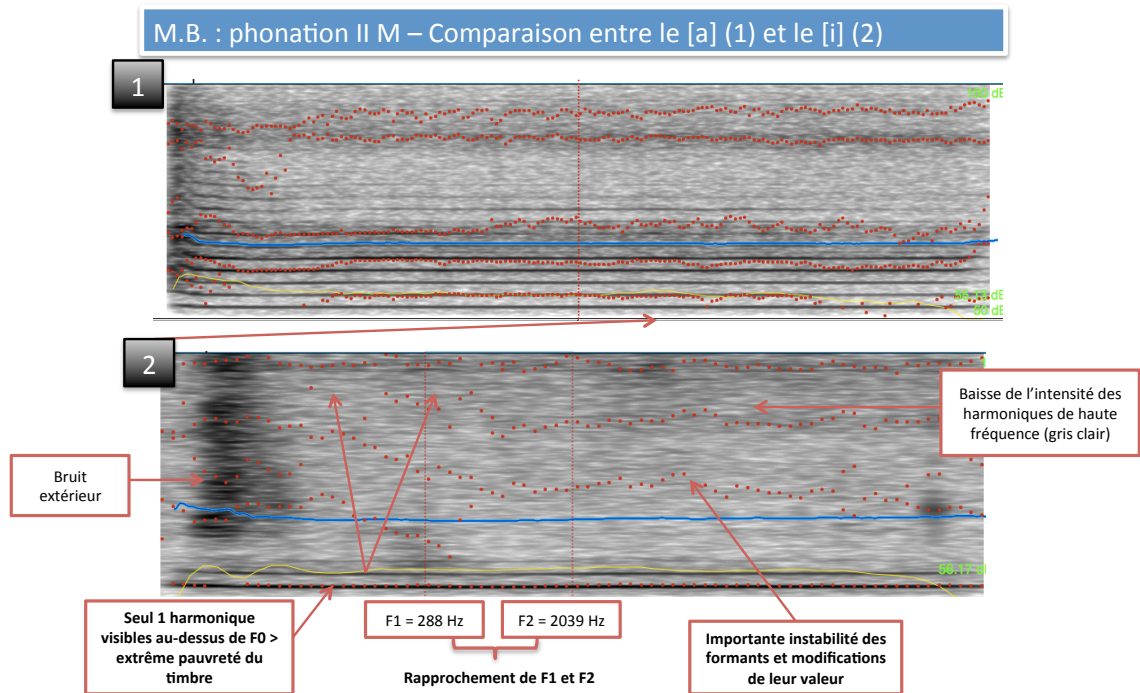
☒ Spectre 6 : comparaison (non pathologique)



Conclusion : Pas de déperdition nasale sur le [i] avec conservation de la continuité des traits des harmoniques sur toute la durée d'émission, y compris dans la durée > richesse du timbre et bonne endurance.

☒ **Spectre 7 : Paramètres acoustiques pathologiques** > différenciation entre le [a] et le [i]

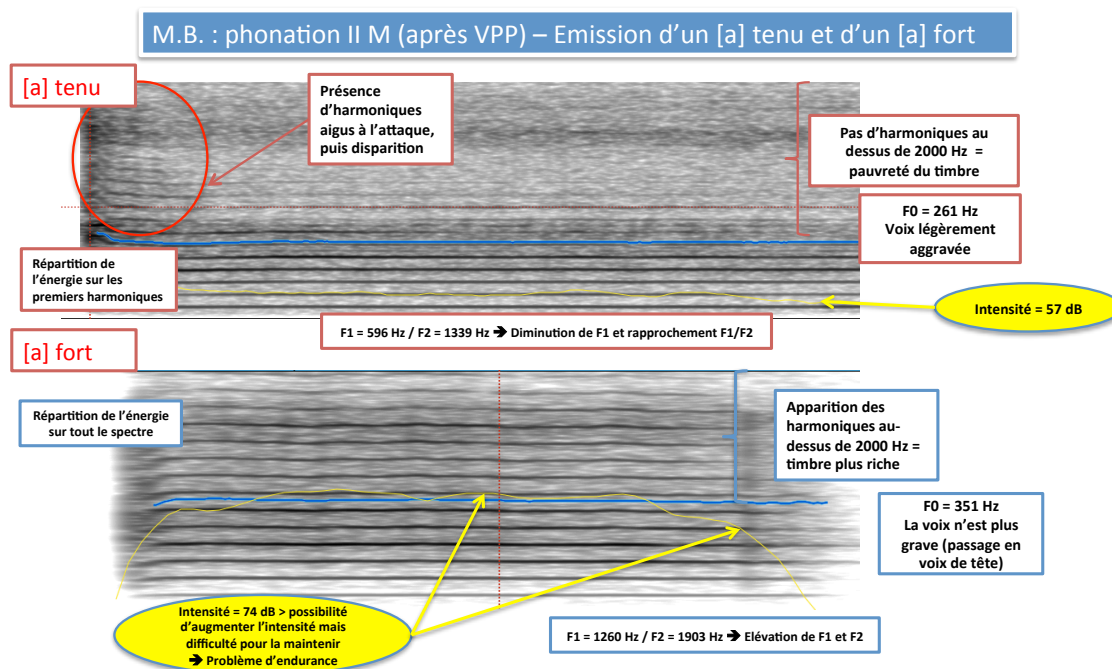
- Nasonnement : visualisation spectrale + modification de la valeur des formants + instabilité des formants + timbre pauvre
- Nasonnement sur le [i] en comparaison du [a] > Corrélation entre DN et nasonnement



Conclusion : Enfant avec 0% de DN à l'aérophonoscope sur le [a] et 50 % sur le [i] → Objectivation claire de la différence de nasonnement entre le [a] et le [i] (mêmes remarques que spectre précédent). De plus, la majorité des paramètres décrits en partie théorique sur le nasonnement se retrouvent à l'observation du spectre et par l'analyse des valeurs formantiques → Pour observer le nasonnement chez un patient, il est préférable d'utiliser la voyelle [i] plutôt que la [a].

☒ **Spectre 8 : Paramètres acoustiques pathologiques**

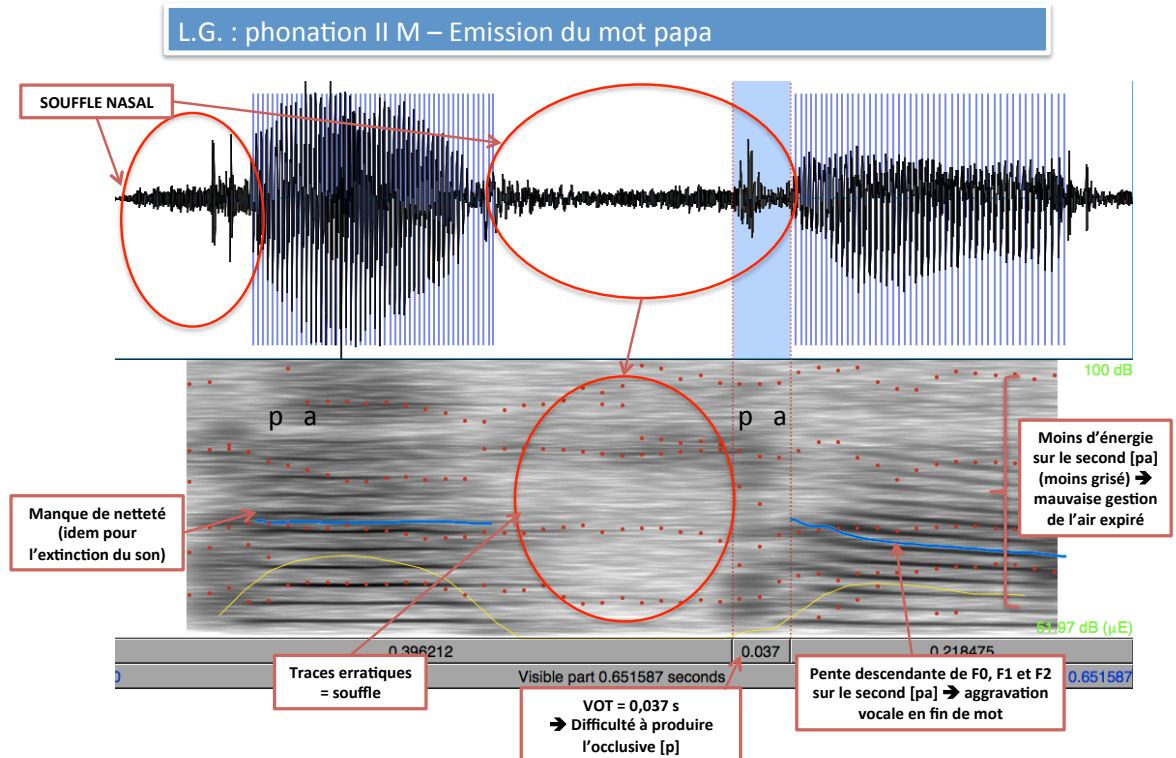
- Difficultés d'endurance et fatigabilité en intensité élevée



Conclusion : Le timbre est pauvre (avec quelques paramètres relatifs au nasonnement), mais amélioration lors de l'augmentation de l'intensité, donnant un spectre avec des harmoniques jusque dans la zone des 5000 Hz et une augmentation du fondamental laryngé (F0 = 351 Hz). Le timbre est plus riche. Difficultés importantes à maintenir le son pendant plus de 2s du fait de l'énergie demandé par l'augmentation de l'intensité → Problème d'endurance ayant pour conséquence une fatigabilité et une inefficacité à la parole car les ressources sont plus sollicités.

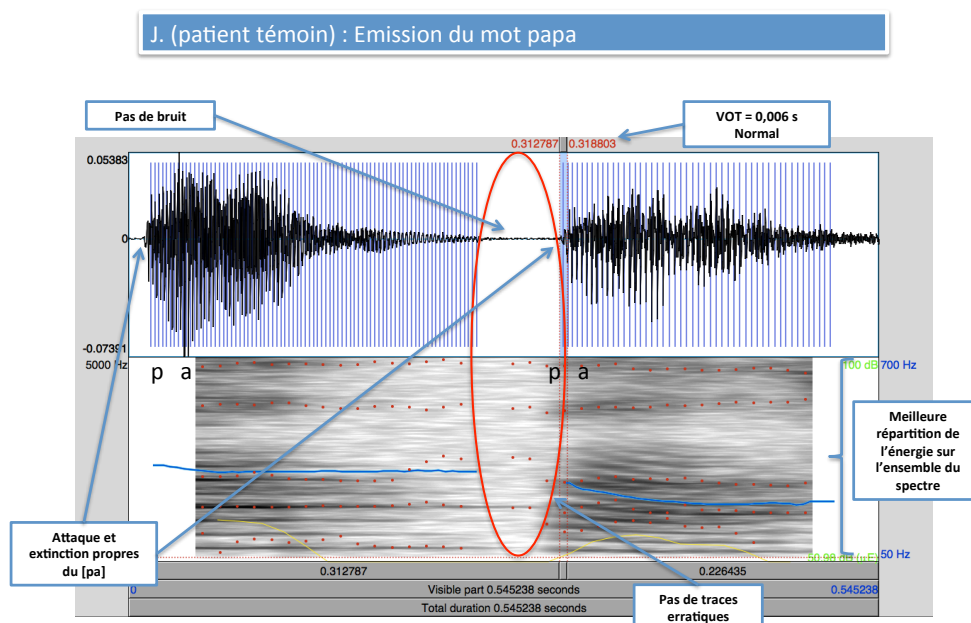
☒ **Spectre 9 : Paramètres acoustiques pathologiques**

- Difficulté d'émission de l'occlusive [p] en raison d'un manque de pression intra buccale due à du souffle nasal (VOT > N > 0,03 s) + voix éraillée (visualisation spectrale)
- Mauvaise coordination pneumo-phonique : diminution de F0, baisse de l'énergie (visualisation)



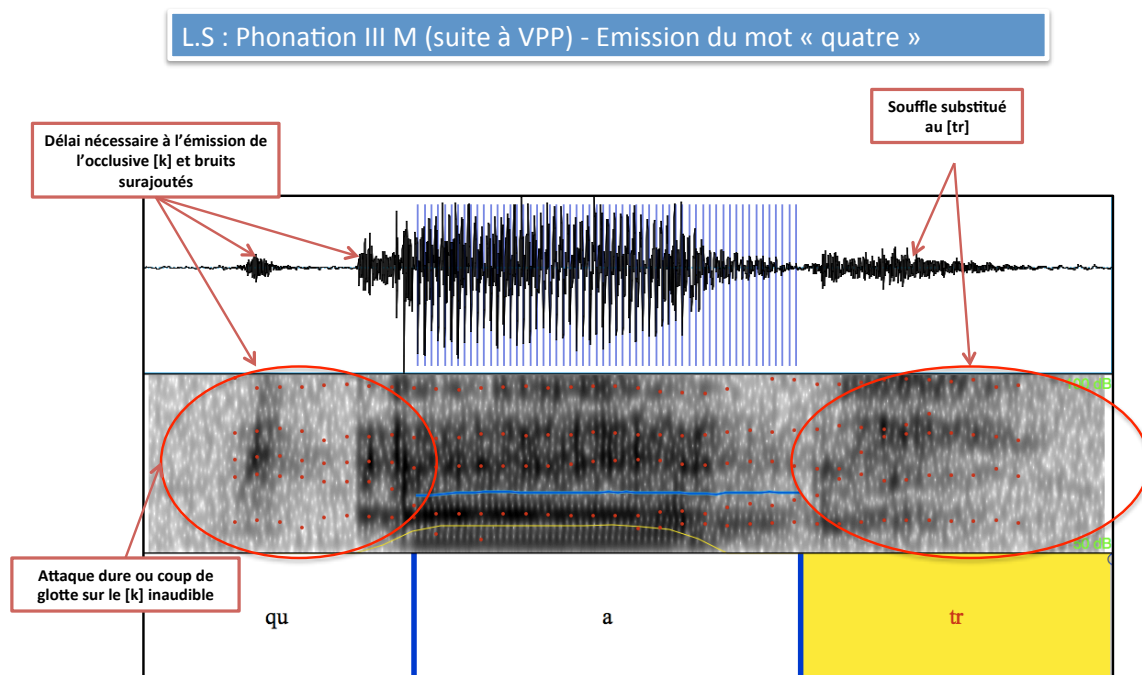
Conclusion : l'analyse acoustique confirme le souffle nasal perçu à l'écoute, avec un délai de mise en vibration des cordes vocales important (V.O.T = 0,037 s), lié à sa difficulté à produire l'occlusive [p].

☒ **Spectre 10 : comparaison (non pathologique)**



☒ **Spectre 11 : Paramètres acoustiques pathologiques**

- Coup de glotte : visualisation spectrale
- Souffle nasal : visualisation spectrale



Conclusion : Difficulté d'émission des occlusives ([k] est remplacé par une attaque dure du [a] et [t] est remplacé par du souffle audible). Les bruits parasites altèrent la puissance vocale en attaque et en extinction vocalique (/a/). Conserve des mécanismes d'articulation et de parole d'avant sa VPP.

3.1.3 REMARQUES SUR LES PHENOMENES ACOUSTIQUES OBSERVES

Enfants	% de DN	
	[a]	[i]
1	0	40
2	0	25
3	25	75
4	25	50
5	0	0
6	25	75
7	0	30
8	0	20
9	100	100
10	100	100
11	0	50
12	90	90
13	100	100
Total > 0%	7/13	12/13
Total > 50 %	4/13	8/13

Le nasonnement, de léger à modéré, n'est pas facilement objectivable au niveau acoustique par rapport aux normes indiquées dans la littérature (présentées en page 105). Ainsi, pour une phonation I/II de notre population, le nasonnement n'est pas objectivé par le spectre ou les indices acoustiques.

Lorsque le nasonnement est sévère, on obtient plus facilement des spectres, comme le spectre 7, avec visualisation du nasonnement par : la pauvreté du spectre, l'absence d'harmoniques aigus et la variation des formants. **A condition d'utiliser le [i] et non pas le [a]** (spectre 7). En effet, comme nous l'avons indiqué dans la partie précédente, la déperdition nasale apparaîtra plus facilement

sur les voyelles à point d'articulation antérieur ou les voyelles fermée (le [i] étant la voyelle la plus fermée), que sur les voyelles à point d'articulation postérieur ou les voyelles ouvertes (le [a] étant la plus

ouverte). En effet, si on regarde les mesures de déperdition nasale pour les 13 enfants ayant réalisé l'examen avec l'aérophonoscope et ayant une IVP (cf tableau ci-dessus), on observe que :

- sur le [i], la DN est toujours présente (12/13) avec, pour 8 enfants, une DN > 50 %
- sur le [a], la DN est présente pour seulement 7 enfants, avec seulement 4 enfants ayant une DN > 50 %.

L'étude acoustique du nasonnement devrait donc préférentiellement se faire sur le [i], plutôt que sur le [a], même si le /a/ est, de manière générale, une voyelle plus riche en informations acoustiques.

Même remarque pour les autres paramètres vocaux : **seuls les paramètres acoustiques très pathologiques s'objectivent facilement par comparaison avec les spectres des enfants témoins.**

En effet, lorsqu'on compare les données issues des patients témoins à celles des patients du protocole ayant une dysphonie de légère à modérée, il est difficile d'identifier des critères pathologiques, car chez les patients témoins, les spectres ne sont pas « parfaits », loin de là. Du fait de leur jeune âge et donc souvent de leur inhibition, les spectres obtenus sont assez médiocres et donc difficilement exploitables (peu d'énergie, peu d'intensité, instabilité des formants,...). Les voix des enfants jusqu'à 5 ans restent des voix dont les caractéristiques acoustiques sont limitées en tant que modèle. Ainsi, les données des enfants témoins tendent à se rapprocher de celles des enfants pathologiques, ayant une phonation satisfaisante, jusqu'à la phonation II / I incluse.

Par ailleurs, il est très difficile de faire réaliser, à un enfant entre 3 et 6 ans, une voyelle tenue. Les sons sont courts (1 à 2 secondes en général), que ce soit pour la population témoin ou pour la population des enfants avec fentes. Ainsi, on ne peut analyser un des paramètres, pourtant essentiel dans le cas de l'IVP : le temps maximum de phonation (TMP) donnant des indices importants sur les capacités de coordination pneumo phonique de l'enfant et sur son endurance au niveau vocal. C'est la raison pour laquelle ce paramètre n'a pas été présenté.

3.2 DISCUSSION DES RESULTATS

Pour toutes les raisons qui viennent d'être évoquées ci-dessus, l'utilisation de l'évaluation acoustique dans le bilan de l'IVP, pour les enfants entre 3 et 6 ans, ne revêt pas un caractère indispensable. Dans la majorité des cas, comme seuls les phénomènes très pathologiques sont identifiables, tout ce qui est objectivé au niveau acoustique sur PRAAT a été perçu dans le bilan orthophonique subjectif, au bémol que l'analyse acoustique peut parfois, lorsque l'oreille n'est pas rôdée aux troubles spécifiques des fentes palatines, mettre en évidence des coups de glotte qui n'avaient pas été perçus.

Les résultats chiffrés permettent néanmoins la transmission des données et les comparaisons dans le temps.

Certaines contraintes, et notamment le temps nécessaire à l'analyse des données issues de Praat, rendent l'utilisation de cet outil acoustique difficile au sein de la consultation orthophonique d'une heure, réservée au bilan de la fonction vélopharyngée et du langage oral par l'orthophoniste de l'hôpital :

- Les enregistrements acoustiques nécessitent un endroit calme, afin qu'il n'y ait aucun bruit parasite, nécessitant un changement de salle pendant la consultation
- La visualisation du spectrogramme ne se fait pas en temps réel. Une fois l'enregistrement effectué, il faut rechercher le fichier son et l'ouvrir pour voir apparaître le spectrogramme.
- La compréhension des données visualisées est peu accessible par le patient en raison d'un visuel peu ergonomique (pas de couleurs sur le spectrogramme indiquant l'intensité des harmoniques, le timbre,...)
- Les enregistrements vocaux et leur analyse prennent du temps. Il faut réaliser les enregistrements, les consulter pour les analyser et expliquer aux parents ce que l'on observe dans ces enregistrements.
- L'utilisation de Praat requiert un minimum de pratique, et si l'analyse des données principales est rapide (hauteur, intensité, ...) et accessible à tous, il n'en reste pas moins quelque peu complexe et long d'analyser certains paramètres pathologiques.
- Il existe des limites non négligeables dans la fiabilité des analyses, relatives aux conditions d'enregistrement (calibrage du micro, environnement, distance micro-patient) et à l'âge du patient (difficultés pour réaliser les échantillons vocaux nécessaires à l'analyse chez les plus jeunes)

En revanche, l'enregistrement de la voix de l'enfant, permettant de conserver des échantillons vocaux, paraît très important pour cette pathologie. Ces enregistrements vocaux permettent :

- de **comparer la** voix de l'enfant d'un bilan à un autre, notamment avec les parents, pour qu'ils se rendent compte **des progrès de l'enfant**. La comparaison est d'autant plus importante après une vélopharyngoplastie par exemple
- de **réécouter la voix de l'enfant lors des réunions pluridisciplinaires si besoin**
- de **faire écouter la voix de l'enfant à celles et ceux de l'équipe** qui ne l'auraient pas entendue (l'enfant étant parfois plus enclin à parler en consultation orthophonique que dans une consultation ORL par exemple)
- de se **rendre compte**, en réécoutant les enregistrements hors bilan, **d'un coup de glotte, d'un souffle nasal ou d'un ronflement léger**, qui nous aurait échappé en séance.

Concernant ce dernier point, et comme nous l'indiquions en partie théorique, le bilan de la phonation de l'enfant porteur de fente, avec tous les troubles phonétiques et vocaux caractéristiques de cette pathologie, ne sont pas toujours évidents à identifier et à percevoir. Il peut alors être très utile de pouvoir réécouter la voix de l'enfant et prendre le temps de la réflexion et de l'analyse. Pour cela, l'utilisation de Praat, qui est un logiciel gratuit, peut suffire. Les enregistrements vocaux sont exportés sous le format « .wav », qui peut être envoyé par email et être lu par n'importe quel logiciel d'écoute de son.

Ainsi, l'enregistrement vocal est très utile et approprié aux besoins de l'équipe.

A l'adolescence, l'analyse acoustique redevient intéressante dans le cadre du bilan de l'IVP, car les enregistrements seront de meilleure qualité et les paramètres vocaux pathologiques objectivés pourront

être plus facilement travaillés en rééducation orthophonique. Il devient alors intéressant d'analyser quels sont ces paramètres à travailler pour réduire le nasonnement et gagner en audibilité et en intelligibilité.

Travailler sur la hauteur de la voix, sur l'articulation, sur la projection vocale, sur les moyens de compensation naturels, rendra le nasonnement moins perceptif. Améliorer la coordination pneumophonique et le geste vocal permettra de gagner en endurance et fera diminuer la fatigabilité. Tous ces paramètres sont améliorables par une rééducation orthophonique adaptée et bien menée.

Par ailleurs, le rétrocontrôle visuel avec des logiciels acoustiques (spectres en temps réel), comme Vocalab, ou aérodynamiques, comme le module rééducation de l'aérophonoscope, permettront alors au patient de visualiser directement ses « défauts » sur l'écran et donc d'adapter son geste vocal pour améliorer sa voix et faire diminuer sa déperdition nasale.

Malheureusement, les logiciels acoustiques sont encore trop peu utilisés en cabinet. Le questionnaire auprès des orthophonistes, indique que :

- **76,6%** n'utilisent pas de logiciel(s) d'évaluation ou de rééducation de la voix dans leur cabinet, car ils sont :
 - **25,5%** Trop chers
 - **18,6%** Trop complexes
 - **5%** Inutiles
 - **0%** Nuisent à la relation
 - **51%** Elles/ils n'en n'ont pas l'utilité

- **Celles et ceux qui en utilisent ont :**
 - **11 %** PRAAT
 - **70,5%** VOCALAB
 - **17,6%** SPEECHVIEWER
 - **6,5%** Autre : ECVO

4. STATISTIQUES RELATIVES AU SUIVI ET A LA PRISE EN CHARGE

4.1 REFLEXION PREALABLE

Observer les consultations des enfants porteurs de fente à l'Hôpital Lenval a été l'occasion d'échanger avec les parents sur les difficultés rencontrées au cours du parcours thérapeutique de l'enfant et de réfléchir sur ce qui pourrait être amélioré. Ces échanges ont permis de se poser des questions quant au suivi thérapeutique de ces enfants sur le long terme.

Plusieurs points reviennent fréquemment dans les discussions :

- **Difficultés de transmission des informations entre le libéral et l'hôpital :**
 - Lors du bilan orthophonique à l'hôpital, peu de parents transmettent un bilan de leur orthophoniste en libéral ou une synthèse écrite des progrès de l'enfant en rééducation. Les parents indiquent souvent que « tout se passe bien » ou « qu'il a fait des progrès », mais ils ne savent pas forcément ce qui est travaillé en séance (le souffle ? le voile ? l'articulation ? le langage ?). Il est alors bien difficile pour l'orthophoniste de l'hôpital de savoir si l'enfant n'a pas progressé au niveau de sa phonation parce qu'il est arrivé au maximum de ses possibilités ou parce que le voile n'a pas du tout été travaillé en rééducation. En effet, les enfants peuvent travailler l'articulation et la parole et ne pas réaliser d'exercices leur permettant d'améliorer le fonctionnement de leur sphincter vélopharyngé.
 - Les comptes rendu ORL, orthophoniques, les bilans audiométriques sont souvent perdus par les parents, car ils sont fournis sur feuille volante.
 - Les consultations à l'hôpital ou en libéral ne sont pas toujours indiquées dans le carnet de santé, car celui-ci n'est pas vraiment adapté à un suivi médical pluridisciplinaire sur le long terme.

- **Manque de disponibilité des orthophonistes pour accueillir les enfants en rééducation :**
 - Les parents soulignent souvent des délais de plus de 6 mois pour obtenir une place chez un orthophoniste (cf p. 141), notamment pour les parents habitant en dehors de Nice. Les orthophonistes sont surchargés de demandes et ne peuvent répondre favorablement et rapidement aux parents, même lorsque le besoin est urgent, comme c'est le cas pour les fentes.

- **Manque d'orthophonistes en libéral prenant en charge la rééducation du voile et l'insuffisance vélaire :**
 - Ce point se base sur les échanges avec des orthophonistes en libéral. La rééducation du voile et de l'insuffisance vélaire est spécifique et ne concerne que peu d'enfants (à Lenval, 20 à 30 enfants porteurs de fentes sont opérés chaque année). De ce fait, certains orthophonistes ne souhaitent pas prendre en charge cette pathologie qui peut demander de l'investissement personnel, en formation et en matériel. L'enfant est alors dirigé vers

une autre orthophoniste, mais cela réduit le champ des possibles pour les parents. Par ailleurs, l'hôpital ne connaît pas forcément les orthophonistes en libéral qui prennent en charge cette pathologie.

Face à la problématique de la « difficulté de transmission des informations entre l'hôpital et le libéral », notamment dans le suivi à long terme, nous avons proposé dans le questionnaire destiné aux orthophonistes en libéral et aux parents des questions spécifiques sur ce point, afin d'avoir leur avis sur la mise en place d'un **carnet de liaison** (sur le modèle du carnet de santé) entre l'hôpital et le libéral, qui permettrait d'améliorer la communication et le suivi des patients porteurs de fente.

Ce « carnet de liaison hôpital – libéral » permettrait :

- de faciliter le travail de rédaction de bilan par l'orthophoniste avant la consultation de l'enfant à l'hôpital (les bilans ou compte rendu de consultation seraient pré remplis avec cases à cocher)
- de regrouper toutes les informations concernant le suivi médical de l'enfant : notes et comptes rendus de bilans synthétiques par spécialité (ORL, orthophoniste, orthodontiste, chirurgie)
- d'assurer un suivi et une communication régulière sur le long terme entre les différents praticiens hospitaliers et libéraux

4.2 RESULTATS STATISTIQUES DES QUESTIONNAIRES AUPRES DES PARENTS ET DES ORTHOPHONISTES

53 % des orthophonistes déclarent ne pas prendre ou n'avoir jamais pris d'enfants avec fente pour une rééducation du voile, car pour 72 % d'entre elles, aucun patient ne s'est présenté. Ce point confirme que la rééducation du voile est plutôt rare en cabinet. Toutefois, pour les 28 % restants, ils ne souhaitent pas prendre ces enfants en rééducation (9%) ou ne se sentent pas compétent pour le faire (11 %).

Pour ceux qui prennent en charge ces patients, **67,7 % n'ont ou n'ont pas toujours les informations nécessaires à la prise en charge de l'enfant.**

71,5 % sont favorables à la mise en place d'un carnet de liaison (et 15, 6 % répondant « pourquoi pas ») et aucun ne trouve ce carnet redondant avec le carnet de santé. Ce taux élevé confirme du côté des orthophonistes le manque d'informations en leur possession lors de la prise en charge de l'enfant. Or, on sait qu'il est essentiel d'obtenir toutes les informations concernant la chirurgie primaire et secondaire, les infections ORL, l'audition,... pour mettre en place des axes de rééducation orthophonique adaptés et le plus efficace possible.

Aux éléments qui leur ont été proposés concernant le contenu de ce carnet, les éléments médicaux sont le plus majoritairement souhaités :

- **80,5%** : les interventions chirurgicales : synthèse des interventions réalisées sur la fente et opération (s) à prévoir
- **81,8%** : les tests d'audition et le suivi ORL en général (otites séromuqueuses, rhinopharyngites)
- **80,5%** : les bilans orthophoniques réalisés à l'hôpital

- **76,6%** : le suivi orthodontique : traitements en cours (quadélix, appareillage) et traitements à prévoir (greffe osseuse,...)

A ce jour, ces comptes rendus sont en général transmis aux parents suite aux consultations à l'hôpital et il est à leur charge de bien les conserver et de les transmettre ensuite aux praticiens en libéral. La difficulté est de centraliser tous ces documents, notamment sur le long terme, et de ne pas les perdre.

Concernant les autres propositions, 2/3 des orthophonistes souhaiteraient voir également les éléments suivants figurer dans le carnet de liaison :

- **68,8%** : des propositions, par l'orthophoniste de l'hôpital, des éléments à travailler spécifiquement : souffle, voile, praxies
- **55,8%** : une synthèse des bilans effectués en libéral, pré remplis avec des cases à cocher pour faciliter le remplissage
- **68,8%** : des éléments objectifs, concernant la voix de l'enfant et son IVP, issus de logiciels de voix et de l'aérophonoscope

De leur côté, les parents sont plus optimistes, puisque **46 %** estiment avoir donné à l'orthophoniste tous les documents concernant l'historique de la prise en charge lors de leur première consultation chez l'orthophoniste. Seuls **4 %** des parents pensent ne pas avoir tout fourni (à savoir que **35 %** des parents interrogés ne sont pas concernés par une rééducation orthophonique).

Néanmoins, à **81 %**, ils sont favorables à ce carnet de liaison car, en pensant certainement sur le long terme, ils sont **37 %** à indiquer qu'en cas de déménagement, le carnet de santé ne suffirait pas à fournir toutes les informations relatives au suivi de l'enfant. **84 %** estiment que le carnet de liaison permettrait d'améliorer le suivi multidisciplinaire sur le long terme, **65 %** jugeant ce suivi indispensable.

On pourrait se demander, à juste titre, si les parents emmènent le carnet de santé de l'enfant en consultation. Dans le cas contraire, tout porterait à croire qu'ils n'emmèneraient pas plus le carnet de liaison en consultation. Mais à la question « **Pensez-vous toujours à emmener le carnet de santé lors de vos consultations à l'hôpital ou en cabinet libéral ?** », ils sont **81 %** à répondre « oui ».

Ajoutons à cela que **75 %** des parents souhaiteraient que, dans ce carnet de liaison, figurent également les documents orthophoniques relatifs à la guidance parentale, fournis en consultation à l'hôpital (conseils, jeux de souffle,...). Le rôle du carnet de liaison pourrait alors, toujours sur le même modèle que le carnet de santé, avoir un rôle de centralisateur d'informations de tous les conseils et informations données aux parents lors de leurs consultations à l'hôpital.

4.3 DISCUSSION DES RESULTATS

Améliorer la transmission des informations entre le libéral et l'hôpital

Rendre la transmission des informations et la communication entre l'hôpital et les praticiens en libéral plus efficace et adaptée aux besoins d'un suivi multidisciplinaire sur le long terme semble être un axe d'amélioration dans la prise en charge de ces patients. Cette amélioration peut passer par la mise en place d'outils de suivi comme celle du **carnet de liaison**. Le plus efficace serait évidemment un carnet

électronique disponible sur internet où toutes les données seraient centralisées, mais pour le moment, un carnet « papier » semble plus réalisable.

En poussant la réflexion jusqu'à une proposition qui pourrait faire l'objet d'un prochain mémoire d'orthophonie, voici comment ce carnet de liaison pourrait être organisé :

Son format : sur le modèle du carnet de santé (même format). Carnet de 40 pages environ en quadrichromie avec couverture cartonnée et plastifiée. Faciliter au maximum le travail de rédaction en proposant, aux médecins/orthophonistes, des cases à cocher.

Son objectif :

- Obtenir une continuité entre **les consultations à l'hôpital et celles en libéral**, afin d'améliorer la prise en charge pluridisciplinaire du patient sur le long terme.
- Retrouver **au même endroit** toutes les informations importantes relatives au suivi de la prise en charge de l'enfant pour sa fente, de sa naissance à la fin de sa prise en charge.

Son mode de transmission : fourni aux parents lors de la première consultation en néonatalité par le chirurgien ORL ou l'orthophoniste. Leur donner, au moment de la transmission, les explications concernant les modalités de complétude du carnet en libéral notamment et sa différence avec le carnet de santé. Le carnet de liaison serait spécifique aux consultations liées à la fente.

Son organisation : en 5 parties

1. INTERVENTIONS CHIRURGICALES

2. ORL :

- Les bilans audiométriques : cases à cocher permettant à l'audiologiste/ORL d'indiquer les conclusions des tests audiométriques.
- Les nasofibroscopies : synthèses avec cases à cocher et commentaires
- Les OSM et rhinopharyngites : indiquer le suivi des OSM et rhino, les décisions de mise en place d'ATT

3. ORTHOPHONIE

- Hôpital : bilans effectués par l'hôpital pour la compétence fonctionnelle vélopharyngée
- Libéral : synthèse des rééducations effectuées en libéral

4. ORTHODONTIE

5. AUTRES

- Indiquer autres suivis de l'enfant (psychologique, psychomoteur, CAMPS)

Les bilans et compte rendus seraient pré remplis avec une majorité de cases à cocher pour faciliter le travail de rédaction des médecins et des orthophonistes en libéral et à l'hôpital.

Seraient alors centralisés au même endroit toutes les informations relatives au suivi thérapeutique de l'enfant, par spécialité.

Créer un réseau regroupant des orthophonistes de la région autour de la pathologie des fentes faciales et proposer une journée d'information/formation organisée par l'Hôpital

La problématique du manque d'orthophonistes prenant en charge l'IVP et la rééducation du voile est double :

- connaître les orthophonistes en libéral qui s'occupent déjà d'enfants porteurs de fentes avec IVP ou qui souhaitent s'en occuper pour orienter les enfants lorsqu'une rééducation est nécessaire
- attirer des orthophonistes qui ne prennent pas encore en charge cette pathologie

Une solution pourrait être l'organisation à l'hôpital d'une journée d'information/formation des orthophonistes en libéral qui sont intéressés par cette pathologie, avec les objectifs suivants :

- Informer sur le bilan de l'IVP : explications des termes employés dans le bilan, préciser leur définition pour tous partager les mêmes notions, notamment sur le type de phonation
- Présenter les outils utilisés à l'hôpital Lenval dans le bilan orthophonique (aérophonoscope, matériel acoustique, nasofibroscopie)
- Informer sur les grandes étapes de la prise en charge de l'enfant et présenter les acteurs concernés par le suivi tout au long du parcours thérapeutique de l'enfant.
- Présenter les aspects essentiels de la prise en charge de l'enfant pour une insuffisance vélaire : rééduquer le comportement neuro-musculaire de la sphère oro-faciale, instaurer une ventilation nasale exclusive, améliorer le fonctionnement vélopharyngé en travaillant spécifiquement les éléments anatomiques qui dysfonctionnent pour améliorer la fermeture du sphincter, exercices pour améliorer la voix, ...
- Présenter le carnet de liaison : objectif, fonctionnement et rédaction
- Répondre aux questions et échanger

La pathologie des fentes faciales étant assez marginale, l'objectif est de rassembler quelques orthophonistes de la région intéressés par cette pathologie ou ayant un patient en rééducation et qui souhaiteraient avoir plus d'informations sur le suivi, la prise en charge et les possibilités d'évolution.

La proposition de cette journée de formation serait l'occasion de créer un réseau d'orthophonistes de proximité autour de la prise en charge des fentes. Réseau à maintenir par des rencontres, si besoin, pour échanger sur les problèmes rencontrés en rééducation, pour échanger sur les nouvelles évolutions dans le domaine (chirurgie, techniques,...) et pour partager les informations sur le matériel utilisé en rééducation. La mise en place de ce dispositif et son animation demande du temps, notamment pour l'orthophoniste en charge d'organiser les formations et de faire vivre le réseau, mais il permettrait :

- de connaître les orthophonistes qui prennent en charge cette pathologie ou qui souhaitent la prendre en charge
- d'augmenter le nombre d'orthophonistes prenant en charge cette pathologie dans la région en les sensibilisant aux besoins et en leur donnant envie de les prendre en charge
- de transmettre les nouvelles informations et les progrès concernant la prise en charge de cette pathologie

Le réseau a toujours été un moyen efficace de transmission des informations, d'échanges, de partages et de travail. Le mettre en place pour les fentes dans la région serait un bon moyen d'améliorer la prise en charge des enfants...même si le nombre d'orthophonistes qui le compose est restreint.

Par ailleurs, une société travaille actuellement sur la création d'un matériel de rééducation du voile, basé sur le fonctionnement de l'aérophonoscope. Ce matériel est actuellement expérimenté par G. Rousteau et devrait être commercialisé à l'automne 2013, notamment auprès des orthophonistes en cabinet libéral. Il permettra au patient d'avoir un rétrocontrôle de sa déperdition nasale par l'observation du flux d'air nasal à l'écran.

III. LIMITES DE L'ETUDE

1. LIMITES INHERENTES A LA POPULATION

Certains critères, pouvant limiter la fiabilité des résultats, doivent être signalés :

- Tous les enfants du protocole n'ont pas été opérés par le même chirurgien. Depuis 7 ans, le chirurgien Claude Maschi, qui opérait seul les fentes depuis une trentaine d'années aux Hôpitaux Pédiatriques de Nice, effectue un transfert de compétences auprès de Sonanda Bailleux. Certaines opérations ont été réalisées par C. Maschi, d'autres par S. Bailleux, mais en général, ils opèrent toujours de concert. Ce point est signalé car de nombreuses études précisent que la qualité du résultat de l'opération est intimement liée au chirurgien qui la réalise, tous les enfants d'une étude doivent donc avoir été opérés par le même chirurgien.
- La fermeture du voile et du palais est réalisée en un seul temps opératoire de 2007 à 2010 (urano-staphylorrhaphie). Elle s'effectue depuis en 2 temps : véloplastie intravélaire, puis palatoplastie. Un seul enfant est concerné par cette fermeture en 2 temps. Nous avons toutefois souhaité la conserver dans le protocole, la technique de fermeture du voile restant la même.
- Parmi les 36 patients du protocole, 4 ont bénéficié, suite à la véloplastie intravélaire, d'une vélopharyngoplastie en chirurgie secondaire. Nous en avons tenu compte dans les résultats des statistiques proposées en partie VI, en prenant pour certaines statistiques les données évaluées avant la VPP.
- Enfin, l'étude porte sur des enfants n'ayant pas tous le même type de fente, puisque certaines sont uniquement vélaire, d'autres vélopalatines, associées ou non à une fente du palais primaire. Elles sont néanmoins toutes incomplètes.

2. LIMITES INHERENTES A LA DEMARCHE

Les études réalisées sur la véloplastie intravélaire comparent souvent une population opérée avec véloplastie intravélaire avec une population opérée par une autre technique. La comparaison permet donc de justifier de la supériorité d'une technique par rapport à une autre. Notre étude ne comporte que des patients opérés avec la même technique, limitant nos conclusions à une satisfaction subjective,

d'autant que les comparaisons avec d'autres études sont difficiles, en raison de l'hétérogénéité des populations et des démarches d'évaluation. Il faudrait refaire cette étude en évaluant les derniers patients ayant eu une fermeture vélopalatine sans véloplastie de 2004 à 2007 (par exemple), ces enfants ayant entre 6 et 9 ans aujourd'hui, puis réévaluer notre population dans 3 ans (population qui aura alors également entre 6 et 9 ans) pour comparer, au même âge les résultats au niveau de la phonation, de la parole, du langage, de la voix et le taux de chirurgie secondaire.

Le choix d'évaluer les enfants avec l'aérophonoscope comportait une prise de risques pour deux raisons :

- la réception de l'outil a eu lieu en juillet 2012. Peu de temps pouvait ainsi être consacré à la découverte de l'outil, à sa prise en main et à l'élaboration d'un protocole adapté à notre population et éprouvé par d'autres patients. Nous avons tout de même souhaité conserver le bilan avec l'aérophonoscope dans ce mémoire, même si tous les enfants évalués n'ont pas tous réalisé les mêmes épreuves et dans leur totalité. En effet, au final, les résultats obtenus permettent de pouvoir mettre en corrélation les données cliniques et perceptives avec les données objectives, donnant des arguments favorables à l'utilisation de l'aérophonoscope comme outil de diagnostic de l'étiologie de l'insuffisance vélaire.
- l'âge des patients du protocole – de 2 ans 9 mois à 6 ans – était limité par rapport à l'âge requis pour la passation des épreuves, indiqué en général autour de 3 ans et 6 mois

Ces deux raisons expliquent que les évaluations n'aient été réalisées que pour 20 patients et que toutes les épreuves présentées dans le protocole dans sa version « définitive » n'aient pu être réalisées.

Quoi qu'il en soit, les données obtenues sur les 20 patients sont assez représentatives, exploitables et comparables aux données subjectives et perceptives.

L'évaluation de la qualité de la rééducation orthophonique aurait pu être davantage argumentée en prenant contact directement avec les orthophonistes des enfants avec une phonation « non satisfaisante », afin de confirmer les points suivants :

-quelle est, à leur avis, la part de facteurs fonctionnels liée à l'IVP de l'enfant. En effet, l'orthophoniste connaît parfaitement l'enfant qu'elle suit en rééducation depuis plusieurs mois et connaît également ses parents. Il est donc plus légitime que nous pour identifier la part des facteurs d'origine fonctionnelle expliquant l'apparition ou le maintien de l'IVP (troubles psychologiques, immaturité, mimétisme familial, habitudes post chirurgicales)

- Quelles difficultés ont-ils rencontrés au cours de la rééducation de l'enfant ? Se sentaient-ils assez préparés et formés pour prendre en charge cet enfant ?

Dans le questionnaire dédié aux orthophonistes, aucune question relative à la formation des orthophonistes sur la rééducation de l'IVP et des troubles associés aux fentes ou sur la constitution d'un réseau dédié n'a été posée. Les propositions de formations et de réseau ne peuvent donc se baser que sur les échanges avec les collègues et non sur des données chiffrées.

CONCLUSION

Les évaluations des enfants porteurs de fentes vélopalatines ou sous-muqueuses, opérés avec la technique de véloplastie intravélaire aux Hôpitaux Pédiatriques de Nice, aboutissent à des résultats satisfaisants et relativement similaires à ceux des autres équipes.

On ne peut démontrer, dans ce mémoire, que cette technique est supérieure à celle réalisée auparavant à Nice (fermeture vélopalatine selon la technique de Veau-Wardill-Killner sans véloplastie intravélaire), car notre population n'a pas pu être comparée à une population d'enfants opérés par cette technique au même âge. D'autres études, qui ont réalisé ce type de comparaisons, sont également arrivées à la conclusion que la véloplastie intravélaire semble bien être « la plus anatomique des réparations »⁹ en donnant des résultats très satisfaisants au niveau de la phonation, permettant d'indiquer aux parents, avec toutes les précautions nécessaires, que leur enfant a toutes les chances de pouvoir s'exprimer comme un autre enfant.

Par ces évaluations, nous souhaitons également savoir s'il était possible d'identifier l'origine des 25 % de phonations « non satisfaisantes » encore présentes suite à une véloplastie intravélaire. On observe que, pour la majorité de ces enfants, l'étiologie principale de cette insuffisance vélaire à l'origine des troubles de la phonation, est d'origine organique : voile trop court, cavum profond, voile rigide ou cicatriciel. Néanmoins, le maintien et l'aggravation des troubles, par rapport à d'autres enfants qui ont un voile un peu court également et qui eux sont en phonation II/I ou II B (phonations « limites »), peuvent également être expliqués par des facteurs fonctionnels qui se retrouvent fréquemment chez ces enfants : troubles psychologiques, immaturité psycho-affective, mimétisme familial, hypotonie fonctionnelle par désinvestissement de la sphère bucco-faciale, donnant à ces phonations « non satisfaisantes » une origine mixte.

Dans ces évaluations, l'aérophonoscope a été un outil précieux et complémentaire à l'évaluation perceptive de la phonation. Il permet non seulement d'évaluer la quantité de déperdition nasale sur la parole, déperdition qui n'est pas forcément corrélée à la perception du nasonnement, mais aussi d'objectiver les capacités fonctionnelles du voile, sa souplesse et son tonus par l'analyse des mouvements hypertoniques, notamment dans les cas de déperdition nasale modérée à sévère, indiquant alors la possibilité d'une amélioration de la phonation par une rééducation orthophonique. Ce point n'a pas toujours pu être vérifié sur les enfants du protocole, car la mise en place des épreuves dites de sensibilisation s'est faite au cours de nos évaluations. En revanche, nous l'observons depuis, lors de nos consultations.

Nous espérons que la création d'outils d'aide à la prise en main de l'aérophonoscope et d'aide à la compréhension de son potentiel diagnostique dans l'insuffisance vélaire pour ce mémoire, permettra à d'autres orthophonistes de l'utiliser dans leur pratique.

L'utilisation d'un outil d'analyse acoustique tel que PRAAT n'a pas donné entière satisfaction pour notre population d'enfants de 3 à 6 ans, dans la mesure où l'analyse spectrographique et l'étude des indices

⁹ PAVY, B., VACHER, C., VENDROUX, J., SMARRITO, S., 1998, op. cit. p. 52

acoustiques ne sont pertinentes que dans les cas de dysphonies sévères, que l'évaluation perceptive a déjà identifiées. Les indices acoustiques liés à la nasalité sont difficiles à observer en spectrographie et ne sont pas interprétables immédiatement, rendant son utilisation complexe en évaluation, tout du moins pour la consultation orthophonique existante aux Hôpitaux Pédiatriques de Nice.

Par ailleurs, en raison du jeune âge des enfants, les données enregistrées ne permettent pas toujours une analyse fiable, les émissions vocales n'étant pas toujours exploitables.

En revanche, l'enregistrement vocal est très précieux pour cette pathologie, car il permet de conserver la voix de l'enfant, afin de pouvoir comparer et identifier les évolutions lors d'un futur bilan. Il permet également de réécouter la voix en cas de doute sur un phénomène difficile à percevoir, comme le coup de glotte, ou encore de faire écouter la voix aux autres membres de l'équipe, notamment lors des réunions pluridisciplinaires. Il serait donc intéressant de réaliser ces enregistrements lors des consultations à l'hôpital.

Les questionnaires d'évaluation auprès des parents d'enfants porteurs de fentes, suivis aux Hôpitaux Pédiatriques de Nice, et auprès des orthophonistes exerçant en libéral ont permis de confirmer le besoin d'amélioration concernant la transmission d'informations entre l'hôpital et les praticiens en libéral. Cette action passerait par la mise en place d'un outil de communication, qui pourrait être un carnet de liaison « hôpital – libéral », centralisant les informations importantes relatives à la prise en charge thérapeutique de ces enfants, afin de simplifier l'accès aux informations et leur transmission entre les praticiens qui suivent l'enfant, notamment sur le long terme.

La mise en place d'un réseau d'orthophonistes autour de la pathologie des fentes faciales sur la région peut contribuer à augmenter le nombre d'orthophonistes acceptant de prendre en charge ces enfants et permettre à l'hôpital d'orienter les parents vers des orthophonistes qui connaissent bien cette pathologie.

BIBLIOGRAPHIE

- [1] MONTOYA, P., BAYLON-CAMPILLO, H., *L'incompétence vélopharyngée. Exploration et prise en charge thérapeutique*, Molinghem, Ortho Edition, 1996, ISBN 2-904896-46-2
- [2] TALMANT, J.-C., TALMANT, J.-CH, LUMINEAU, J-P, *Fentes labiales et palatines. Traitement primaire*, EMC - Techniques chirurgicales - Chirurgie plastique reconstructrice et esthétique, 2011:1-26 [Article 45-580]
- [3] GATIGNOL, Peggy, *La voix dans tous ses maux*, Isbergues, Ortho Edition, 2009, p 27-36, ISBN 978-2-914121-91-0
- [4] NOIRRIT-ESCLASSAN, E., POMAR P., ESCLASSAN R., TERRIE B., GALINIER P., WOISARD V., *Plaques palatines chez le nourrisson porteur de fente labiomaxillaire*, EMC - Médecine buccale, 2008:1-14 [Article 28-680-V-10]
- [5] SADLER, T. W., LANGMAN, J., *Traité d'embryologie médicale*, Rueil-Malmaison, Pradel, Groupe Liaisons impr., 2007
- [6] VERNEL-BONNEAU F., THIBAUT, C., *Les fentes faciales. Embryologie. Rééducation. Accompagnement parental*, Masson, 1999
- [7] VEAU, V., *Division palatine*, Paris, Masson, 1931
- [8] CHANCHOLLE, A.R., SBOYE, J., TOURNIER, J.J, *Prise en charge des fentes labio-palatines par l'équipe du docteur Chancholle à Toulouse*, Annales de chirurgie plastique esthétique, Éditions scientifiques et médicales, Elsevier SAS, 2002, Volume 47, numéro 2, pages 92-105
- [9] PAVY, B., VACHER, C., VENDROUX, J., SMARRITO, S., *Fentes labiales et palatines, traitement primaire*, EMC - Techniques chirurgicales - Chirurgie plastique reconstructrice et esthétique, 1998:1-21 [Article 45-580]
- [10] GHIO, A., *Bilan instrumental de la dysphonie*, In R. Garrel; B. Amy de la Bretèque; V. Brun (eds.) *La voix parlée et la voix chantée*, Montpellier, Sauramps Médical., 2012, p. 69-104
- [11] NAIMAN, A.-N, DISANT F., *Chirurgie de l'insuffisance vélaire*, EMC - Techniques chirurgicales - Tête et cou, Elsevier SAS, 2006
- [12] GAILLOT, A., MONDIE, J-M., BUFFARD, F., BARTHELEMY, I., ST, J-P., *Les séquelles vélopharyngées dans les fentes labioalvéolopalatovélaire*, Analyse, bilan et prise en charge orthophonique, Revue de Stomatologie et de Chirurgie Maxillo-Faciale, Vol 108, N° 4 , 2007, Elsevier Masson SAS, 2007, pp. 329-333,

- [13] FRANÇOIS, M., DUMONT, A., *Troubles de la voix et de l'articulation chez l'enfant*, EMC - Oto-rhinolaryngologie, 2004:1-8 [Article 20-752-A-10], Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, 2004
- [14] KARLING, J., LARSON, O., LEANDERSON R., HENNINGSSON G., *Speech in unilateral and bilateral cleft palate patients from Stockholm*, Cleft Palate Craniofac, 1993, J 1993 ; 30 : 73-77
- [15] KAUFFMANN, *Pratique phoniatrique en ORL I. Rhinolalie ouverte*, Paris : Masson, 1992 : 91-100
- [16] ROUILLON, I., LÉBOULANGER, N., G. ROGER, S. MARLIN, E.N GARABÉDIAN, E.N., *L'insuffisance vélopharyngée chez l'enfant*, Annales d'Otolaryngologie et chirurgie cervico-faciale 126, 2009, p.155-161
- [17] VANWIJCK RR., BAYET BM., *Traitement chirurgical secondaire des fentes labio-alvéolo-palatines*, Encyclopédie Médico-chirurgicale, 45-585, Elsevier, Paris, 1999
- [18] RABINEAU, D., DUPONT, J.-M, PLATEAUX, P., *Embryologie humaine*, Site internet de la faculté de médecine de Paris Descartes
<http://cvirtuel.cochin.univ-paris5.fr/Embryologie/AnimEntrelAnimEntre1.html>
- [19] DERIJCKE A., EERENS A., CARELS C., *The incidence of oral clefts, a review*. Br J Oral Maxillo Fac Surg, 1996
- [20] FISCHER, N., PERROTIN, F., TRANQUART, F., ROBERT, M., LANSAC, J., BODY, G., *Prise en charge des fentes labiales et/ou palatines diagnostiquées in utero*, Journal de Gynécologie Obstétrique et Biologie de la Reproduction, Vol 28, N° 5, Elsevier Masson, septembre 1999, p. 446
- [21] COULY, G., *Malformations et anomalies associées aux fentes labiomaxillopalatines*, Chirurgie Pédiatrique, 1980 ; 24 : 2313
- [22] GROLLEMUND, B., BARRIERE, M., GUEDENEY, A., DANION-GRILLIAT A., *Fentes palatines : une transmission difficile*, Neuropsychiatrie de l'Enfance et de l'adolescence, Groupe CLIP hôpital Trousseau, Elsevier Masson, Paris, France, Volume 60, numéro 4, pages 297-301 (juin 2012)
- [23] COULY, G., KVERNELAND, B., MICHEL, B., GITTON, Y., BENOUAICHE, L., *Fentes labiomaxillaires et vélopalatines. Diagnostic anténatal, modalités alimentaires, chirurgie réparatrice et surveillance pédiatrique*, Pédiatrie - Maladies infectieuses [4-014-C-55], Elsevier Masson, 2009
- [24] ROUSTEAU, G., *L'évaluation de la fonction vélaire au moyen de l'aérophonoscope : essai de classification des rhinolalies ouvertes à partir de 3,5 ans*, 2012
- [25] BLOT, P., KHONSARI, R.H., *Mesure du flux nasal en aérophonoscopie*, Elsevier Masson, 2009

- [26] BLOT, P., *Evaluation quantitative et qualitative de l'aérophonoscope en bilan de phonation*, 2008
- [27] AUSSÉDAT, G., *Etude des fentes labio-palatines chez l'enfant de 5 ans : apport de l'Aérophonoscope dans le cadre d'une étude pluridisciplinaire*, Nancy, 2010
- [28] GHIO, A., *Bilan instrumental de la dysphonie*, Laboratoire Parole et Langage, université d'Aix-Marseille, Aix-en-Provence
- [29] KENT R., BALL M., *Voice Quality Measurement*, San Diego, Singular publication Group, Inc. 2000, p. 492
- [30] LOCCO, J., *La production des occlusives dans la maladie de Parkinson*, 2005, thèse université Aix-Marseille 1, formation doctorale langage et parole
- [31] WOISARD, V., PERCODANI, J., ERRANO, E., PESSAY, J.J., *L'évolution de l'appareil phonatoire et la voix de l'enfant*, Rééducation orthophonique n°194, 1998
- [32] RIOUX, E., DECKER, A., DEFFRENNES, D., *Réflexions thérapeutiques sur le traitement des séquelles de fente labio-alvéolo-palatine chez le patient adulte – Partie 1*, International Orthodontics, Volume 10, numéro 4, Elsevier Masson, 2012, p. 241 à 260
- [33] SHAW, W. C., SEMB, G., NELSON, P., BRATTSTRO, V., MØLSTED, K., PRAHL-ANDERSEN, B., GUNDLACH, K., *The Eurocleft Project 1996–2000 : overview*, Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery, Volume 29, Issue 3, June 2001, Pages 131–140
- [34] RAOUL, G., FERRI, J., *Les fistules palatines résiduelles dans les séquelles de fentes labioalvéolopalatovélaires*, Revue de Stomatologie et de Chirurgie Maxillo-Faciale, Vol 108, N° 4 - septembre 2007, pp. 321-328
- [35] MOONEY M.P., SIEGEL M.I., KIMES K.R., TODHUNTER, *Premaxillary development in normal and cleft lip and palate human fetuses using three-dimensional computer reconstruction*, J. Cleft Palate Craniofac. J. 1991 ; 28 : 49-54
- [36] ORTIZ-MONASTERIO F., SERRANO REBEIL A., VALDERAMA M., *Cephalometric measurements on adult patients with unoperated cleft palates*, Cruz R. Plast. Reconstr. Surg., 1959 ; 24 : 53-60
- [37] DIAH E., LO L.J., HUANG C.S., SUDJATMIKO G., SUSANTO I., *Maxillary growth with unoperated cleft: answers to the debates*, Chen Y.R. J Plast Reconstr Aesth Surg 2007 ; 60 : 407-413
- [38] WARREN D.W., DRAKE A.F., DAVIS J.U., *The nasal airway in breathing and speech Cleft lip and palate, perspectives in management*, San Diego: Singular Publishing Group (1996). 61-73

- [39] RAPHAËL B., MORAND B., BETTEGA G., LESNE C., LESNE V., *Évaluation à long terme de l'uranoplastie par greffe de périoste tibial dans la fente labio-maxillo-palatine totale unilatérale. À propos de 51 cas cliniques*, Ann. Chir. Plast. Esthet. 2002 ; 47 : 196-203
- [40] SOMMERLAD, B.C., *A technique for cleft palate repair*, Plast. Reconstr. Surg., 2003 ; 112 : 1542-1548
- [41] ROSS, R.B., *Treatments variables affecting facial growth in complete unilateral cleft lip and palate*, Parts 167 Cleft Palate J. 1987 ; 24 : 5-77
- [42] BENATEAU, H., *Les séquelles des fentes labioalvéolopalatovélaires indissociables du traitement primaire*, Vol 108 - N°4 - septembre 2007, p. 251-390
- [43] ENEMARK, H., BOLUND, S., JORGENSEN, I., *Evaluation of unilatéral cleft lip and palate treatment : long term results*, J 1990 ; 27 : 354-361
- [44] VAZQUEZ, M.-P , SOUPRE, V., BENETEAU, H., SEIGNEURIC, J.-B., MARTINEZ, H., TAIEB, M.-F, TRICHET-ZBINDEN, C., PICARD, A., *Les séquelles vélopharyngées dans les fentes labioalvéolopalatovélaires. Véloplasties et pharyngoplasties par lambeau pharyngé à pédicule supérieur ou inférieur*, Vol 108 - N°4 - septembre 2007, p. 251-390
- [45] SOMMERLAD BC, MEHENDELE FV, BIRCH MJ, SELL D, HATTEE C, HARLAND K., *Palate re-repair revisited*, Cleft Palate Craniofac, J, 2002, 39:295-307 (comment in Cleft Palate Craniofac. J. 2003;40:107 author reply 107-8)
- [46] MALEK, R., *Cleft Lip and Palate : lesions, pathophysiology and primary treatment*, MALEK R, editor, Londres : Martin Dunitz Ltd; 200, p. 151-152
- [47] TALMANT, J.-C., TALMANT, J.-C., LUMINEAU, J.-P., *Traitement chirurgical secondaire des fentes labio-alvéolo-palatines*, EMC - Techniques chirurgicales - Chirurgie plastique reconstructrice et esthétique 2012;7(1):1-24 [Article 45-585]
- [48] HANS, S., DE MONES, E., BEHM, E., LACCOURREYE, O., BRASNU, D., *Comment faire une nasofibroscopie laryngée chez l'adulte*, Annales Françaises d'Oto-Rhino-Laryngologie et de pathologie cervico-faciale,, Vol 123, N° 1 - janvier 2006, pp. 41-45
- [49] BECHET Marion, *Perturbation de la production des occlusives chez des locuteurs présentant une division palatine ou labio-palatine*, Thèse présentée pour l'obtention d'un doctorat de sciences du langage, 2011, ER Parole et Cognition & Institut de Phonétique de Strasbourg (IPS), UFR des lettres
- [50] GHIO, A., *L'évaluation acoustique*, ingénieur de recherche

[51] LE BAGOUSSE, S., *Étude perceptive et acoustique du timbre de la voix chantée dans le contexte des répertoires de tradition orale*, Master ATIAM 2007-2008, Acoustique, Traitement du signal, Informatique, Appliqués à la Musique

[53] BONFILS P., CHEVALLIER J-M, *Anatomie ORL* tome 3, 2ème édition, Flammarion, 2003

[54] BAYLON H. et coll., *Spécificités de la rééducation orthophonique dans les cas de fente palatine*, Rééducation Orthophonique n°216, Fédération Nationale des orthophonistes, 2003

[55] RIVAL J.-M., DAVID A., *Génétique des fentes labio-palatines*, Rev. Stomato1. Chir. Maxillofac., 2001, 102, 3-4, 171-181

[56] LORENTE C., CORDIER S., BERGERET A., DE WALLE H.E., GOUJARD J., AYME S., et coll., *Maternal occupational risk factors for oral clefts*, Occupational Exposure and Congenital Malformation, Working Group. Scand. J. Work. Environ. Health., 2000 Apr, 26, 2, 137-45

[57] LORENTE C., CORDIER S., GOUJARD J., AYME S., BIANCHI F., CALZOLARI E., et al., *Tobacco and alcohol use during pregnancy and risk of oral clefts*. Occupational Exposure and Congenital Malformation Working Group, Am J Public Health, 2000;90:415-9

[58] MITCHELL L.E., CHRISTENSEN K., *Analysis of the recurrence patterns for nonsyndromic cleft lip with or without cleft palate in the families of 3,073 Danish probands*, Am J Med Genet, 1996;61:371-6,

[59] PRESCOTT NJ, LEES MM, WINTER RM, MALCOLM S., *Identification of susceptibility loci for nonsyndromic cleft lip with or without cleft palate in a two stage genome scan of affected sib-pairs*. Hum Genet, 2000;106:345-50

[60] CHANCHOLLE, A.R., SABOYE, J., *Éthique et bonnes pratiques des consultations d'un enfant atteint de fente labiopalatine, et de ses parents*, Archives de pédiatrie, Volume 7, numéro 11, pages 1228-1234 (novembre 2000)

[61] SERRES M., CHANCHOLLE A.R., SABOYE J., *La différence à l'école*, Hermann, 1999

[61] SABOYE, J., CHANCHOLLE, A.-R. , *Séquelles des fentes labioalvéolopalatovélaires en mission humanitaire. Analyse et prise en charge*, Revue de Stomatologie et de Chirurgie Maxillo-Faciale, Vol 108, N° 4 - septembre 2007, pp. 369-377

[62] MORAND, B., RAPHAEL, B., *La fente labio-maxillo-palatine bilatérale. Particularités anatomo-cliniques et mise au point thérapeutique*, Orthodontie Française, Volume 75, Numéro 3, Septembre 2004 , 2004 ; 75 :243-51

[63] <http://www.fente-labio-palatine.fr>

[64] CHANCHOLLE, A.-R, SABOYE, J., TOURNIER, J.-J, *Le traitement des fentes labio-palatines. Rien de*

nouveau sous le soleil ? Peut-être !, Revue de Stomatologie et de Chirurgie Maxillo-Faciale, Vol 102, N° 3-4 - juillet 2001, p. 211

[65] TALMANT, J.-C, TALMANT, J.-Ch, LUMINEAU, J.-P, *Une approche fonctionnelle lors du traitement primaire des fentes labioalvéolopalatovélaires pour le minimum de séquelles*, Revue de Stomatologie et de Chirurgie Maxillo-Faciale, Vol 108, N° 4 - septembre 2007, pp. 255-263

[66] MOSSEY P., LITTLE J., MUNGER, R., DIXON M., SHAW W., *Cleft lip and palate*, 2009, Lancet,374: 1773-85

[67] GBAGUIDI, C., TESTELIN, S., DEVAUCHELLE, B., *Les pharyngoplasties dans le traitement de l'insuffisance vélo-pharyngées fentes palatines*, Rééducation orthophonique, décembre 2003, trimestriel n° 216, les fentes oro-faciales, pages 67 à 79

[68] COMITI, S., Morand, B., DESCHEAUX, C., Raphaël, B., *Evaluation clinique après sphinctéroplastie*, Rééducation orthophonique, décembre 2003, trimestriel n° 216, les fentes oro-faciales, pages 81 à 91

[69] TSYMBAL, E., RAPHAËL, B. MORAND, B., *Rééducation des incompétences vélo-pharyngées*, Rééducation orthophonique, décembre 2003, trimestriel n° 216, les fentes oro-faciales, pages 93 à 97

[70] GROLLEMUND, B., GALLIANI, E., SOUPRE, V. VAZQUEZ, M.-P., GUEDENEY, A., DANION, A., *L'impact des fentes labiopalatines sur les relations parents-enfant*, Archives de pédiatrie, Volume 17, numéro 9 pages 1380-1385 (septembre 2010), Doi : 10.1016/j.arcped.2010.06.026

[71] PAQUOT-LEBRUN, C., BABIN, E., MOREAU, S., BEQUIGNON, E., *Séquelles otologiques dans les fentes palatovélaires. Analyse et prise en charge*, Revue de Stomatologie et de Chirurgie Maxillo-Faciale, Vol 108, N° 4 - septembre 2007, pp. 357-368

[72] BONFILS P., CHEVALLIER JM., *Anatomie ORL*, Paris: Flammarion, 1998

[73] FLYNN T., MÖLLER C., JÖNSSON R., et al., *The high prevalence of otitis media with effusion in children with cleft lip and palate as compared to children without clefts*, Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2009. Aug 24

[74] SEVIN, F., *Particularités de l'otite séro-muqueuse dans les fentes vélopalatines*, Archives de pédiatrie, Volume 17, numéro 6, pages 792-793 (juin 2010)

[75] MOSSEY P., LITTLE J., MUNGER, R., DIXON M., SHAW W., (2009), *Cleft lip and palate*, Lancet,374: 1773-85, doi: 10.1016/S0140-6736(09)60695-4. PMID:19747722

[76] CHAPUIS, C., *Evaluation de la phonation après véloplastie intravélaire chez 24 enfants porteurs de fente labiopalatine*, Année 2009-2010, ACADEMIE DE PARIS, UNIVERSITE PARIS VI - PIERRE et MARIE CURIE

- [77] HOHLFELD, J., BUYS ROESSINGH DE. A, CHERPILLOD J., WARIDEL F., PASCHE P., JAQUES B., BROOME M., DESPARS J., PETER B., TRICHET C., BOURGEY MJ FLEURY L., *Prise en charge des fentes labio-maxillo palatine au CHUV*, 2009, Revue Médicale Suisse. 5, 402-8
- [78] GUYOT, A., SOUPRE, V., VAZQUEZ, M.-P., PICARD, A., ROSENBLATT, J., GAREL, C., GONZALES, M., MARLIN, S., BENIFLA, J.-L., JOUANNIC, J.-M., *Diagnostic anténatal des fentes labiales avec ou sans fente palatine : étude rétrospective et revue de la littérature*, Journal de Gynécologie Obstétrique et Biologie de la Reproduction, 2012
- [79] DORAY, B., BADILA-TIMBOLSCHI, D., SCHAEFER, E., FATTORI, D., MONGA, B., DOTT, B., FAVRE, R., KOHLER, M., NISAND, I., VIVILLE, B., KAUFFMANN, I., BRUANT-RODIER, C., GROLEMUND, B., RINKENBACH, R., ASTRUC, D., GASSER, B., LINDNER, V., MARCELLIN, L., FLORI, E., GIRARD-LEMAIRE, F., DOLLFUS, H., *Épidémiologie des fentes labio-palatines : expérience du Registre de malformations congénitales d'Alsace entre 1995 et 2006*, Archives de pédiatrie, Volume 19, numéro 10, pages 1021-1029 (octobre 2012), Doi : 10.1016/j.arcped.2012.07.002
- [80] CONESSA, C., HERVE, S., GOASDOUE, P., MARTIGNY, E., BAUDELLE, E., PONCET, J.-L., *Insuffisance vélopharyngée*, EMC - Oto-rhino-laryngologie 2005:1-10 [Article 20-618-A-10]
- [81] WYTTENBACH, A., *Conséquences sur la parole de troubles auditifs secondaires a une division palatine chez des enfants de 3 ans 1/2 a 6 ans*, Mémoire d'orthophonie, année 2009, université de Nancy
- [82] KAUFFMANN, I., *Rhinolalie ouverte*, Pratique phoniatrique en ORL, Paris : Masson, 1992 : 91-100
- [83] BOREL-MAISONNY S., *L'insuffisance vélaire, point de vue de l'orthophoniste*, Rééducation orthophonique, 1975 ; 13 : 61-81
- [84] LAUNAY C., BOREL-MAISONNY, S., *Les troubles du langage, de la parole et de la voix chez l'enfant*, Masson (1975)
- [85] GRAY S.D., PINBOROUGH-ZIMMERMAN, J., *Velopharyngeal incompetence Otolaryngology head and neck surgery*, Pediatric St Louis: CV Mosby (1998). 174-187
- [86] WEATHERLEY-WHITE R.C., SAKURA C.Y., BRENNER L.D., STEWART J.M., OTT J.E. Submucous cleft palate. Its incidence, natural history, and indications for treatment *Plast Reconstr Surg* 1972 ; 49 : 297-304
- [87] STEWART K.J., AHMAD T., RAZZEL R.F., WATSON A.C., *Altered speech following adenoidectomy a 20 year experience Br, J Plast Surg* 2002 ; 55 : 469-473
- [88] BOYNE, P.J., SANDS, N.R., *Secondary bone grafting of residual alveolar and palatal clefts*, J Oral

Surg, 1972 ; 30 : 87-92

[89] COHEN, S.R., BURSTEIN, F.D., STEWART, M.B., RATHBURN, M.A., *Maxillary-midface distraction in children with cleft lip and palate: a preliminary report*, *Plast Reconstr Surg*, 1997 ; 99 : 1421-1428

[90] PICARD, A., DINER, P.A., LABBÉ, D., et al., *Maxillary sequels in labial-alveolar-velopalatine clefts. Role of distraction osteogenesis*, *Rev Stomatol Chir Maxillofac*, 2007 ; 108 (4) : 313-320

[91] [68] THIBAUT, C., *Les fentes oro-faciales*, Rééducation orthophonique, décembre 2003, trimestriel n° 216, les fentes oro-faciales, pages 5-6

[92] KERNAHAN, D., STARK, R., *A new classification for cleft lip and palate*, *Plast Reconstr Surg* 1958; 22:435-441

[93] KERNAHAN, D., *The striped Y: a symbolic classification for cleft lip and palate*, *Plast Reconstr Surg*, 1971; 47:469-470

[94] LARSON, M., HELLQUIST, R., JAKOBSSON, OP., *Classification, recording and cleft palate surgery at the uppsala cleft palate centre*, *Scand J Plast Reconstr Hand Surg*, 1998, 32:185-192

[95] POPPELREUTER, S., ENGELKE, W., BRUNS, T., *Quantitative analysis of the velopharyngeal sphincter function during speech*, *Cleft Palate Craniofac J*, 2000 ; 37 : 157-165

[96] HUTTERS, B., BRONDSTED, K., *Compensatory articulation and nasal emission of air in cleft palate speech with special reference to the reinforcement theory. Proceedings of the XIIth International Congress of Phonetic Science*, Aix-en- Provence, France, 1991, Université de Provence, 338-341

[97] MC FARLAND, D.H., *L'anatomie en orthophonie*, Elsevier Masson, 2009, pages 160

[98] HUNT, O., BURDEN, D., HEPPER, P., et al., *The psychosocial effects of cleft lip and palate: a systematic review*, *Eur J Orthod*, 2005, 27 : 274-285

[99] RICHMAN, L.C., WILGENBUSCH, T., HALL, T., *Spontaneous verbal labeling : visual memory and reading ability in children with cleft* *Cleft Palate Craniofac J* 2005 ; 42 : 565-569

[100] BRODER, H.L., RICHMAN, L.C., MATHESON, P.B., *Learning disability, school achievement, and grade retention among children with cleft: a two-center study*, *Cleft Palate Craniofac J*, 1998 ; 35 : 127-131

[101] PERSSON, M., BECKER, M., SVENSSON, H. *General intellectual capacity of young men with cleft lip with or without cleft palate and cleft palate alone* *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg* 2008 ; 42 : 14-16

- [102] Endriga M.C., Kapp-Simon K.A., *Psychological issues in craniofacial care: state of the art*, Cleft Palate Craniofac J, 1999 ; 36 : 3-11
- [103] Kapp-Simon K.A., Mac Guire D.E., *Observed social interaction patterns in adolescents with and without craniofacial conditions*, Cleft Palate Craniofac J, 1997 ; 34 : 380-384
- [104] Kramer F.J., Gruber R., Fialka F., et al., *Quality of life and family functioning in children with nonsyndromic orofacial clefts at preschool ages*, J Craniofac Surg, 2008, 19 : 580-587
- [105] THIBAUT, C., PITROU, M., *L'aide mémoire des troubles du langage et de la communication*, Editions Dunod, Paris, 2012, ISBN 9 782 10 056367-8
- [106] MARSH J.L., *The evaluation and management of velopharyngeal dysfunction*, Clin Plast Surg 2004 ; 31 : 261-269
- [107] DESTRUHAUT, F., VIGARIOS, E., TOULOUSE, É., POMAR, P., *Divisions vélopalatines ou séquellaires chez l'adulte : approche fondamentale et thérapeutique en prothèse maxillofaciale*, EMC - Médecine buccale 2011:1-8 [Article 28-560-P-10], Elsevier Masson, 2011
- [108] GOLDBERG, M., DAVIT-BEAL, T., BARBET, P., *Embryologie craniofaciale (I). Régulations cellulaires et moléculaires des étapes initiales de l'embryologie craniofaciale*, EMC - Médecine buccale 2011:1-21 [Article 28-085-U-30]
- [109] <http://www.primalonlinelearning.com>
- [110] MORAND B., RAPHAEL B., *La fente labio-maxillo-platine bimatérale. Particularités anatomo-cliniques et mise au point thérapeutique*, Orthod Fr 2004 ; 75 : 243-251
- [111] BARDOT, J., SALAZARD, B., CASANOVA, D., PECH, C., MAGALON, G., *Les séquelles vélopharyngées dans les fentes labioalvéolopalatovélares. Pharyngoplastie par Lipostructure® du pharynx*, Revue de Stomatologie et de Chirurgie Maxillo-Faciale, Vol 108, N° 4 - septembre 2007, pp. 352-356
- [112] COLEMAN, SR., *Structural fat grafts: the ideal filler ?*, Clin Plast Surg., 2001;28:111-119
- [113] CHEGAR, B.E., SHPRINTZEN, R.J., CURTIS M.S., TATUM S.A., *Pharyngeal flap and obstructive apnea : maximizing speech outcome while limiting complications* Arch Facial Plast Surg 2007 ; 9 : 252-259
- [114] BENATEAU, H., DINER, P.-A., SOUBEYRAND, E., VAZQUEZ, M.-P., PICARD, A., *Les séquelles maxillaires dans les fentes labioalvéolopalatovélares. Analyse des causes de la rétromaxille et réflexions sur la prévention*, Revue de Stomatologie et de Chirurgie Maxillo-Faciale, Vol 108, N° 4 - septembre 2007, pp. 313-320

- [115] BENATEAU, H., TRAORE, H., GILLIOT, B., TAUPIN, A., ORY, L., GUILLOU JAMARD, M.-R., LABBE, D., J.-F. COMPERE, *Fermeture des fistules palatines séquellaires de fentes*, Revue de Stomatologie et de Chirurgie Maxillo-Faciale, Volume 112, numéro 3, pages 139-144 (juin 2011)
- [116] ANDRADES P., ESPINOSA-DE-IOS-MONTEROS A., SHELL OH., THURSTON TE., FOWLER JS., XAVIER ST., RAY PD., GRANT JH., *The importance of radical intravelar veloplasty during two-flap palatoplasty*, *Plast Reconstr Surg.*, 2008, 122(4), 1121-30
- [117] THIBAUT, C., *Orthophonie et oralité, la sphère oro-faciale de l'enfant*, Editions Masson, 2007, ISBN : 978-2-294-70084-2, p. 86
- [118] GIOVANNI A., REVIS J., GHIO A., *Le phoniatre face à l'évaluation instrumentale des dysphonies*. *Revue de laryngologie, otologie, rhinologie*, 2009, vol. 130, no. 1., 3-10
- [119] MORSOMME D., ESTIENNE F., *Bilan Vocal*, In *Les Bilans de Langage et de Voix, Fondements théoriques et pratiques*, Masson, 2006, 266 p.
- [120] <http://www.maladiesraresinfo.org>
- [121] MERCIER, J., *Traitement des fentes congénitales labio-alvéolo-maxillaires et vélopalatines*, EMC - Pédiatrie - Maladies infectieuses 1998:1-0 [Article 4-016-A-10]
- [122] FRACHET, B., MORGON, A., LEGENT, F., *Pratique phoniatrique en ORL*, Editions MASSON, 1992, ISBN 2-225-82739-7
- [123] www.ipubli.inserm.fr/bitstream/handle/10608/127/?sequence=7, Chapitre 2. Mécanismes physiques de la voix
- [124] KAMINA, *Anatomie clinique*, 3^{ÈME} édition, Tome 2, Maloine, Paris, 2006
- [125] A.E ARONSON, *les troubles cliniques de la voix*, Editions Masson, 1997
- [126] WOISARD-BASSOLS, V., *Bilan clinique de la voix*. EMC - Oto-rhino-laryngologie 2000:1-12 [Article 20-753-A-10].
- [127] SARFATI, J., VINTENAT, A.-M, CHOQUART, C., *La voix de l'enfant*, Solal, 2002, ISBN : 2-91413-31-3
- [128] HARTL, D.M., HANS, S., CREVIER BUCHMAN, L., LACCOURREYE, O., VAISSIERE, J., BRASN, D., *Méthodes actuelles d'évaluation des dysphonies*, Annales Françaises d'Oto-Rhino-Laryngologie et de pathologie cervico-faciale, Vol 122, N° 4 - septembre 2005, pp. 163-172

- [129] BRIN F., COURRIER C., LEDERLÉ E., MASY V., (2004) *Dictionnaire d'orthophonie*, Isbergues: Ortho Edition, p. 298
- [130] TIMMONS MJ., WYATT RA., MURPHY T., *Speech after repair of isolated cleft palate and cleft lip and palate*, *British Journal of Plastic Surgery*, 2001, 54, 377-384
- [131] C. TRICHET-ZBINDEN, A. DE BUYS ROESSINGH, G. HERZOG, H. MARTINEZ, P. OGER, M.-F. DELERIVE-TAIEB, V. SOUPRE, A. PICARD, M.-P. VAZQUEZ, E. GALLIANI, J. HOHLFELD, *Fentes labio-palatines : guidance orthophonique au sein de l'équipe pluridisciplinaire*, 2010, table ronde fentes labio-palatines
- [132] LOHMANDER A, OLSSON M., *Methodology for perceptual assesment of speech in patients with cleft palate : a critical review of the literature*, *Cleft Palate Craniofacial Journal*, 2004, 41 (1), 64-70
- [133] MORAIS, J., *Apprendre à lire*, Observatoire national de la lecture, Ed O. Jacob, Paris, 1998
- [134] GIOVANNI, G. and coll., *Le bilan d'une dysphonie*, Editions Solal, 2004
- [135] CHAUDRE, F., E.N. GARABEDIAN, E.N., *Chirurgie des fentes labio-vélo-palatines*, EMC, Elsevier Masson, Paris, 2003, Techniques chirurgicales, Tête et cou, 46-220 (p. 12)
- [136] ANDRADES P., ESPINOSA-DE-LOS-MONTEROS A., SHELL DH, THURSTON TE, FOWLER JS, XAVIER ST, RAY PD, Grant JH 3rd, *The importance of radical intravelar veloplasty during two-flap palatoplasty*, 2008, *Plast Reconstr Surg*, 122(4):1121-30
- [137] WITT PD, COHEN DT, MUNTZ HR, GRAMES LM, PILGRAM TK, MARSH JL, *Long-term stability of postpalatoplasty perceptual speech ratings : a prospective study*, *Ann Plast Surg.*, 43(3):246-51, 1999
- [138] AIK-MING LEOW, LUN-JOU LO, *Palatoplasty : Evolution and Controversies*, *Chang Gung Med J*, 2008, 31 :355-45
- [139] CHAPUIS, C., *Evaluation de la phonation après véloplastie intravélaire chez 24 enfants porteurs de fentes labio-palatines*, 2009/2010, mémoire d'orthophonie, Paris
- [140] CHAIT L, GAVRON G, GRAHAM C, NOIK E, DE AGUIAR G., *Modifying the two-stage cleft palate surgical correction*, *Cleft Palate Craniofac J*. 2002 Mar;39(2):226-32.
- [141] ROUSTEAU, G., BOURIC, J.-M., RINEAU, G., *L'aérophonoscope : principes – Intérêts*, bulletin d'audiophonologie, annales scientifiques universitaires de Franche-Comté, 1995, Vol XI n°6 p.571 à 603
- [142] GALLIANI, E., BACH, VI-FANE, C., SOUPRE, S., PAVLOV, I., TRICHET-ZBINDEN, C., DELERIVE-TAIEB, M.-F., LECA, J.-B., PICARD, A., VAZQUEZ, M.-P., *Fentes labio-palatines : les Centres de*

Référence et de Compétence. Le principe du réseau de soins, table ronde, Archives de Pédiatrie, 2010, Elsevier Masson

[143] PEYRELONGUE S., DURIEU DU PRADEL G., (2009). *Evaluation orthophonique de l'apport de la véloplastie intravélaire précoce effectuée à 3 mois chez des enfants porteurs de fentes du palais secondaire : à propos de 30 cas. Mémoire pour l'obtention du certificat de capacité d'orthophoniste, Lyon*

TABLES DES ILLUSTRATIONS

Page 12

- Fig. 1 : Vue antérieure du palais [9]
- Fig. 2 : Vue postéro-latérale droite des muscles du voile du palais

Page 13

- Fig. 3 : Muscles du voile du palais [124]
- Fig. 4 : Fonction des muscles du palais [124]

Page 14

- Fig. 5 : Vue postéro-latérale gauche des muscles du voile du palais [17]
- Fig. 6 : Constricteur du pharynx d'après Chancholle [9]

Page 15

- Fig. 7 : Coupe frontale [11]

Page 16

- Fig. 8 : Types de fermeture VP [11] [17]
- Fig. 9 : Fermeture possible même sans les végétations [6]
- Fig. 10 : Fermeture impossible sans les végétations [6]

Page 18

- Fig. 11 : Anatomie de l'oreille
- Fig. 12 : Le voile en phonation [117]

Page 20

- Fig. 13 : Déglutition phase pharyngée

Page 21

- Fig. 14 : L'IVP sur le plan anatomique et fonctionnel [12]

Page 23

- Fig. 15 : A : Embryon à 20 jours. B : Embryon à 33 jours

Page 24

- Fig. 16 : Formation de la face – 4ème semaine [63]
- Fig. 17 : Formation de la face – 5ème semaine [63]
- Fig. 18 : Fusion des bourgeons nasaux externes avec les bourgeons maxillaires [63]

Page 25

- Fig. 19 : Fusion des bourgeons mandibulaires et maxillaires [63]
- Fig. 20 : Fusion des bourgeons nasal interne, nasal externe et maxillaire [63]
- Fig. 21 : Fusion des bourgeons nasaux internes sur la ligne médiane [63]
- Fig. 22 : Fente du palais primaire [23]

Page 26

- Fig. 23 : Processus palatins [63]
- Fig. 24 : Plan frontal. Processus palatins [63]

- Fig. 25 : Fusion palais primaire et secondaire sur la ligne médiane [63]
- Fig. 26 : Fusion des 2 processus palatins [63]
- Fig. 27 : Jonction processus palatins et palais primaire : canal palatin antérieur [63]

Page 31

- Fig. 28 : Divisions, d'après Veau [4]
- Fig. 29 : Divisions, d'après Veau [4]

Page 32

- Fig. 30 : Fentes du palais primaire, d'après Kernahan, Stark et Harkins [4]
- Fig. 31 : Fentes du palais secondaire, d'après Kernahan, Stark et Harkins [4]

Page 33

- Fig. 32 : Association palais primaire et secondaire, d'après Kernahan, Stark et Harkins [4]
- Fig. 33 : Le « Y rayé », KERNAHAN, 1971 [93]
- Fig. 34 : Classification morphologique de LARSON, 1998 [94]

Page 34

- Fig. 35 : Triade symptomatique de Calnan [1]
- Fig. 36 : Fente sou-muqueuse. Observation du sillon médian qui se creuse lors de la phonation (« V » à l'envers)
- Fig. 37 : Classification des divisions sous-muqueuses occultes (d'après Kaplan) [1]

Page 35

- Fig. 38 : Vue postérolatérale du pharynx en cas de division vélopalatine (d'après Kamina)

Page 36

- Fig. 39 : Anatomie tubaire : coupe frontale du rhinopharynx. Schéma d'après Bonfils et al. [72]

Page 38

- Fig. 40 : Troubles phonétiques propres aux fentes vélopalatines, d'après les travaux de S. Borel-Maisonny [7], [83], [84]

Page 40

- Fig. 41 : Troubles non spécifiques aux fentes vélopalatines, d'après les travaux de S. Borel-Maisonny [7], [83], [84]

Page 49

- Fig. 42 : Schématisation des objectifs de traitement des enfants porteurs de FL +/- FP [32] [110]

Page 53

- Fig. 43 : Véloplastie intravélaire selon Kriens [9]

Page 55

- Fig. : 44: Fente palatovélaire large. Fermeture en 2 temps

Page 56

- Fig. 45 : Technique de fermeture en un temps, sans VIV, technique de Wardill VY [135]

Page 57

- Fig. 46 : Fermeture en 2 temps avec décollement de la fibromuqueuse palatine [135]

Page 59

- Fig. 47 : Taux de chirurgie secondaire (Secondary Velopharyngeal Surgery) en fonction des techniques de chirurgie primaire employées [138]

Page 61

- Fig. 48 : Algorithme de prise en charge des insuffisances vélopharyngées dans les séquelles de fente palatines.

Page 63

- Fig. 49 : Pharyngoplastie à pédicule supérieur de Sanvenero-Rosselli (de a à d) [47]

Page 65

- Fig. 50 : Lipostructure du pharynx [47]

Page 67

- Fig. 51 : Repère anatomique pour décrire les fistules palatines [32]

Page 68

- Fig. 52 : Fistule nasobuccale [32]

Page 78

Fig. 53 : arbre décisionnel de l'insuffisance vélopharyngée [11]

Page 86

- Fig. 54 : Représentation de la classification des phonations, réalisée d'après les travaux de S. Borel-Maisonny

Page 88

- Fig. 55 : Photos Orthalis, documentation de présentation de l'aérophonoscope RD (version 2009)

Page 89

- Fig. 56 : Mouvements du voile en phonation

Page 90

- Fig. 57 : Aérophonoscope : Visualisation des flux d'air nasal et buccal en mode « Visuel » ou « Types d'exams » (courbes). A. Respiration exclusivement nasale (bleu). B. Respiration mixte (bleu et rouge). C. Objectivation par la courbe d'un flux d'air nasal sur l'émission d'un [i] et d'un [é]

Page 92

- Fig. 58 : A. Défaut de perméabilité en phonation à gauche objectivant une rhinolalie fermée. B et C. Bonne perméabilité en phonation.
- Fig. 59 : Courbes de l'aérophonoscope sur souffle buccal tenu et pulsé.

Page 93

- Fig. 60 : Courbes à l'aérophonoscope sur répétition de voyelles ouvertes [a], [è], [o] et fermées [u], [é], [i]

Page 95

- Fig. 60 bis : Courbes à l'aérophonoscope sur tonus de fond et tonus d'action > observation d'une amélioration de la déperdition nasale sur les épreuves d'hypertonie.
- Fig. 61 : Schéma d'analyse de la courbe du flux d'air nasal à l'aérophonoscope par l'observation de sa hauteur et de sa pente.

Page 96

- Fig. 62 : Courbes de l'aérophonoscope. Visualisation de l'amplitude et de la rapidité d'ouverture du sphincter vélopharyngé.
- Fig. 63 : Tableau récapitulatif de l'évaluation des profils d'IVP avec l'aérophonoscope - Travaux de G. Rousteau (2012)

Page 99

- Fig. 64 : Variations instantanées des caractéristiques de la vibration à gauche, l'écart de fréquence entre deux cycles consécutifs entraînera un jitter important ; à droite, l'écart d'amplitude entre deux cycles consécutifs entraînera un shimmer important [28]

Page 104

- Fig. 65 : Analyse spectrale d'un [a] tenu (en bandes étroites) permettant de visualiser les harmoniques

Page 111

- Fig. 66 : Technique de Tennisson-Malek [135]
- Fig. 67 : Technique de Garabédian [135]

Page 142

- Fig. 68 : Incohérences observables dans l'aérophonoscope

Page 143

- Fig. 69 A : Fenêtres de paramétrage dans l'aérophonoscope (Menu « Configuration »)

Page 144

- Fig. 69 B : Fenêtres de paramétrage dans l'aérophonoscope (Menu « Configuration »)

Page 145

- Fig. 70 : Schématisation des principales étapes et épreuves dans le diagnostic étiologique de l'IVP avec l'aérophonoscope, M-E Lendre et G. Rousteau (2013)

Page 146

- Fig. 71 : Schématisation du protocole d'évaluation de l'IVP avec l'aérophonoscope permettant de déterminer les composantes de l'IVP pour en déterminer l'étiologie, M-E Lendre et G. Rousteau (2013)

Page 148

- Fig. 72 : Bilan aérophonoscope créé pour la consultation des Hôpitaux Pédiatriques de Nice, M-E Lendre (2013)

ANNEXES

ANNEXE 1 : DOCUMENT DE PROTOCOLE D'ÉVALUATION CRÉÉ POUR LE MÉMOIRE PERMETTANT LE RECUEIL DES INFORMATIONS SUBJECTIVES ET OBJECTIVES NÉCESSAIRES AUX STATISTIQUES GÉNÉRALES (1/3)

EVALUATION DE LA COMPÉTENCE FONCTIONNELLE VELOPHARYNGÉE

Date de l'évaluation : Prénom :
 Nom :
 Sexe : masculin féminin Date de naissance : / / 20 Age : ans mois
 Type de fente : labiale (D G) alvéolaire vélaire vélopalatine sous-muqueuse
 Malformations associées :

INTERVENTIONS CHIRURGICALES

Date de la cheïlorhinoplastie : Age : mois
 Date de la véloplastie intra-vélaire : Age : an mois
 Date de l'uranoplastie : Age : an mois
 Date vélopharyngoplastie : Age : an mois
Interventions supplémentaires :
 • Amygdalectomie : oui non prévue Age : an mois
 • Adénoïdectomie : oui non prévue Age : an mois
 • Autre opération : Date : / / 20

SUIVI

1ère guidance parentale effectuée : oui non Age : an mois
 Suivi orthophonique régulier à l'hôpital (guidance + consultation) : oui non pas toujours
 Rééducation orthophonique en libéral en cours : oui prévue non
 Nom de l'orthophoniste :
 Suivi ORL régulier à l'hôpital : oui non pas toujours

QUESTIONS AUX PARENTS

	Aucune	1 par an	2 par an	3 par an ou +
Rhino	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Otites	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
OSM	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Drains : en a déjà eu non prévu aérateur(s) en place
 Reflux nasal depuis la dernière opération :
 -aux liquides : oui non parfois -aux solides : oui non parfois
 Ronfle la nuit : oui non parfois

Succion et para fonctions : pouce : oui non tétine : oui non doudou : oui non
 Appréciation subjective de la voix par les parents → Sensation de voix nasonnée ? oui non parfois ne savent pas

EXAMEN ORTHOPHONIQUE

1. EVALUATION SUBJECTIVE PAR L'ORTHOPHONISTE :

EXAMEN CLINIQUE

Palais : normal étroit ogival
 Vérum : - voile symétrique : oui non - aspect cicatriciel : oui non - longueur : bonne court trop court - souplesse : bonne peu souple
 Fistule : oui non Localisation : antérieure médiane post Lâchage postérieur : oui non
 Volume cavum : normal moyen trop important Amygdales : normales moyennes hypertrophiées

VENTILATION - PERMEABILITE NASALE

Respiration : buccale nasale mixte Perméabilité (au miroir) : bonne mauvaise asymétrique

REFLEXES : du voile oui non intermittent

DN SUR PRAXIES

	Absence de DN	DN légère	DN modérée	DN sévère	Non testé
Souffle dans une flûte (+ miroir)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Gonflement des joues (+miroir)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Sur un [a] tenu (+ miroir)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

PAROLE - ARTICULATION : l'orthophoniste évalue la phonation de l'enfant sur la base de : dénomination d'images, de description d'images, répétition de syllabes, de mots, de phrases, de jeux (puzzle, peluches,...), d'une chanson, d'une récitation, ...

Articulation > sig. interdental schlintement sig. nasal substitutions (post. antér. assourd. nasalis*) Phonèmes non acquis : oui non

Parole > Actualisation du retard articulaire dans la parole : oui non substitutions (post. antér. assourd. nasalis*) élisions

> Phénomènes de compensation : non coups de glotte souffle rauque articulation postérieure hyper explosion des occlusives

> Débit : normal rapide lent Intelligibilité : bonne moyenne mauvaise

> Synchronies : oui non narinaires frontales Souffle nasal : Léger Modérée Sévère Intermittent Constant

VOIX

Timbre : clair nasonné nasillé étouffé hyponasalisé
 Si timbre nasonné : nasonnement > Léger Modérée Sévère Intermittent Constant

Hauteur : normale aigue aggravée Intensité : normale faible forte

Qualité vocale : bonne éraillée rauque soufflée

COMPORTEMENT DE L'ENFANT

adapté calme ne fixe pas son attention motivé non motivé à l'aise en retrait extraverti

ANNEXE 1 : DOCUMENT DE PROTOCOLE D'ÉVALUATION CRÉÉ POUR LE MÉMOIRE PERMETTANT LE RECUEIL DES INFORMATIONS SUBJECTIVES ET OBJECTIVES NÉCESSAIRES AUX STATISTIQUES GÉNÉRALES (2/3)

2. EVALUATIONS OBJECTIVES

a. AVEC LE LOGICIEL PRAAT (analyse acoustique) > Suite à l'analyse d'enregistrements de voix seront déterminés les paramètres suivants :

	[a tenu] / [a fort]				Sur un [a] / Sur un [i]			
Hauteur	F0 : /	Hz	Jitter : /	%	Temps phonatoire		sec.	sec.
Intensité	/	dB	Shimmer : /	%	Rapport signal / bruit		dB	dB
Formants	F1 : /	Hz	F2 : /	Hz	F3 : /	Hz	Attaque / Extinction	

Timbre	Oui	Faible	Non	Commentaires
Vocalique : richesse en harmoniques	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Nombre :
Extra vocalique : richesse en harmoniques	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Rapprochement F1/F2	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Réduction des énergies	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Variation de la fréquence des formants	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Détimbré entre F2/F3 et F4	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Augmentation de la largeur des bandes de fréquences formantiques	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Propreté du signal				
Souffle	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Erailement	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Serrage	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Raucité	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Ronflement nasal	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	

b. AVEC L'AEROPHONOSCOPE (analyse aérodynamique)




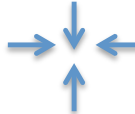
	NASALE		NASALE
VENTILATION		PERMÉABILITÉ [NON NON NON]	
SOUFFLE BUCCAL TONIQUE (LONG)		SOUFFLE BUCCAL TONIQUE (3X COURT)	
MOBILISATION ACTIVE DU VOILE EN PHONATION			
[papa tata kaka]		La chasse et la pêche	
[baba dada gaga]		Julie joue au jardin	
[fafa sasa chacha]			
[vava zaza jaja]			
TONUS DE FOND			
[an], [on]		Sur voyelle tenue	
TONUS D'ACTION			
Ho, Hé ! Hé, Ho !		Glissando	
Staccato		Crescendo	
PRAXIES ENCHAINÉES			
A/non, a/non		Camion, allons	
Irons, bambin		Jardin	

ANNEXE 1 : DOCUMENT DE PROTOCOLE D'ÉVALUATION CRÉÉ POUR LE MÉMOIRE PERMETTANT LE RECUEIL DES INFORMATIONS SUBJECTIVES ET OBJECTIVES NÉCESSAIRES AUX STATISTIQUES GÉNÉRALES (3/3)

EXAMEN NASOFIBROSCOPIQUE

FERMETURE VÉLAIRE en phonation et déglutition	Bon(ne)	Moyen(ne)	Insuffisant(e)	Commentaires
• Sur un [a] tenu	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
• Mots : bateau, parapluie, poupée	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
• Phrase : ta toupie va trop vite	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
• Salive				
• Liquides				REFLUX ?
MOBILITÉ VÉLAIRE ([a] tenu)				
• Ascension vélaire	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
• Mobilité des piliers	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
• Recul vélaire	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
• Tonicité du voile	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	

Volume des végétations : normal hypertrophié

IVP	<input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> Oui	Fermeture	<input type="checkbox"/> coronale 	<input type="checkbox"/> sagittale 
	<input type="checkbox"/> anatomique (voile court) <input type="checkbox"/> mixte (voile court + pharynx hypotonique) <input type="checkbox"/> fonctionnelle <input type="checkbox"/> neurologique		<input type="checkbox"/> circulaire sans bourrelet de Passavant 	
			<input type="checkbox"/> circulaire avec bourrelet de Passavant 	

CONCLUSIONS ORTHOPHONIQUES : CLASSIFICATION DE LA PHONATION

Phonation :

- I I/II II / I
 II B II M
 III B III M
 + articulation : oui non
 + stomato : oui non

Rhinolalie fermée	Absente	Légère	Modérée	Sévère
organique	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
fonctionnelle	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Déperdition nasale				
organique	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
fonctionnelle	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
neurologique	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

ANNEXE 2 : QUESTIONNAIRE D'ÉVALUATION A DESTINATION DES PARENTS D'ENFANTS PORTEURS DE FENTE (1/3)



**QUESTIONNAIRE
D'ÉVALUATION**

Ce questionnaire a pour objectif d'améliorer la prise en charge et le suivi pluridisciplinaire de votre enfant concernant sa fente. **Il est entièrement anonyme.** Il entre dans le cadre d'un **mémoire de recherche en orthophonie** concernant l'insuffisance vélopharyngée chez les enfants porteurs de fente.

VOTRE FAMILLE :

Votre enfant qui consulte pour une fente a-t-il des frères et sœurs : Oui Non

Si oui combien :

- Veuillez indiquer leur(s) date(s) de naissance :

- -
- -
- -

Profession de la mère :

Profession du père :

Dernier diplôme des parents (réponse facultative) :

- Mère: ou Pas de diplôme
- Père : ou Pas de diplôme

Langues parlées à la maison :

Langue à laquelle l'enfant est le plus exposé :

Mode de garde (avant 3 ans) :

- Crèche ou en collectivité : Tous les jours
 1 fois par semaine
 2 fois par semaine
 3 fois par semaine
 4 fois par semaine
- et /ou
 Par la famille (mère, père, grands-parents)
 En nourrice
 Autre (précisez :)

Scolarisation (à partir de ses 3 ans) :

- Milieu ordinaire PUBLIC
- Milieu ordinaire PRIVE
- Etablissement spécialisé (nom :

Y a-t-il d'autres cas de fentes dans la famille ? Oui Non

Si oui, quel membre de la famille : Père Mère Cousins Grands-parents
 Oncle/tante

Précisions (réponse facultative) :

.....

.....

ANNEXE 2 : QUESTIONNAIRE D'ÉVALUATION A DESTINATION DES PARENTS D'ENFANTS PORTEURS DE FENTE (2/3)

LE SUIVI DE VOTRE ENFANT DEPUIS SA NAISSANCE

1. Concernant le suivi de votre enfant pour sa fente, trouvez-vous que les informations sont correctement transmises entre l'hôpital et les cabinets en libéral (en ville) ?

	Oui	Non	Pas toujours	Non concerné
Entre l'ORL à l'hôpital ...et le généraliste (ou l'ORL) en ville	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Entre l'orthophoniste à l'hôpital ...et l'orthophoniste en ville	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Entre l'orthodontiste/dentiste à l'hôpital... et celui en ville	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Si « non » ou « pas toujours », pourquoi ? (plusieurs réponses possibles)

- Les RDV ne sont pas toujours indiqués dans le carnet de santé
- Les conclusions de consultation ne sont pas toujours indiquées dans le carnet de santé
- Les comptes rendus papier sont perdus ou oubliés, car ils sont sur des feuilles à part (pas dans le carnet de santé)
- Autre (précisez) :

2. Trouveriez-vous utile d'avoir un « carnet de liaison » spécifique au suivi de votre enfant concernant sa fente ?

Ce carnet permettrait d'indiquer uniquement les RDV ORL (audition, otites, ...), orthophoniques, et orthodontiques (dents) à l'hôpital et en libéral, afin d'assurer un suivi régulier entre les consultations ? Il indiquerait également toutes les informations importantes relatives aux interventions chirurgicales.

- Oui
- Non
- Non, ce carnet serait redondant avec le carnet de santé

3. Pensez-vous toujours à emmener le carnet de santé lors de vos consultations à l'hôpital ou en cabinet libéral (en ville) ?

- Oui
- Non
- Pas toujours

4. Si vous veniez à déménager dans une autre ville, estimez-vous que le carnet de santé suffirait à informer les médecins du suivi de la prise en charge de votre enfant pour sa fente ?

- Oui
- Oui, si je donne en plus tous les comptes rendus en ma possession
- Non

5. Depuis la naissance de votre enfant, pensez-vous avoir été suffisamment informés sur les fentes et sur ses conséquences au niveau :

	Oui	Non	Pas toujours	Non concerné
ORL (audition, otites, rhinopharyngites, ...)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Orthophonique (langage, parole, voix)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Orthodontique (dents)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Si « non » ou « pas toujours », quelles informations supplémentaires auriez-vous souhaité obtenir ?

- l'origine de la fente de votre enfant
- les conséquences potentielles sur la déglutition, l'audition, la voix, les dents
- des adresses de sites internet, de réseaux pouvant apporter soutien et informations
- Autre (précisez) :

6. Trouveriez-vous utile que ces informations soient indiquées dans le carnet de liaison pour que vous les ayez toujours à disposition ?

- Oui
- Non
- Pourquoi pas

7. Si votre enfant est suivi par une orthophoniste en libéral, avez-vous pu lui fournir toutes les informations concernant l'historique de la prise en charge de votre enfant (les opérations, le suivi orthophonique, les tests auditifs...) ?

- Oui
- Non
- Pas tout à fait, car il me manquait des documents
- Non concerné

8. Réalisez-vous les consignes indiquées par l'orthophoniste en guidance parentale et lors des bilans à l'hôpital ? (vous pouvez cocher plusieurs réponses)

- Oui
- Non
- Pas toujours, car je ne m'en rappelle pas
- Pas toujours, car je n'ai pas le temps
- Pas toujours, car je ne trouve pas cela utile
- Pas toujours, car je ne comprends pas toujours les consignes
- Pas toujours, car mon enfant ne veut pas

9. Trouveriez-vous utile que, dans ce carnet de liaison, figurent également les documents orthophoniques relatifs à la guidance parentale qui vous ont été fournis en consultation à l'hôpital (conseils, jeux de souffle,...) ?

- Oui
- Non
- Pourquoi pas

ANNEXE 2 : QUESTIONNAIRE D'ÉVALUATION A DESTINATION DES PARENTS D'ENFANTS PORTEURS DE FENTE (3/3)

LE SUIVI DE LA PRISE EN CHARGE DE VOTRE ENFANT DANS LES ANNÉES À VENIR

1. A ce stade de la prise en charge de votre enfant à l'hôpital (et en ville), avez-vous encore des craintes sur le fait que votre enfant ait, dans les années à venir :

- un nasonnement (parle du nez) : Oui Non Parfois
- des difficultés :
 - de parole et de langage : Oui Non Parfois
 - scolaires : Oui Non Parfois
 - de socialisation (difficultés à se faire des amis, repli sur soi,...) : Oui Non Parfois
 - de comportement (agitation, concentration, ...) : Oui Non Parfois

2. En conséquence, comment qualifieriez-vous le suivi multidisciplinaire (ORL, orthophoniste, orthodontiste,...) de votre enfant concernant sa fente sur le long terme ?

- Indispensable Important Peu important Pas du tout important

3. Trouveriez-vous que le carnet de liaison permettrait d'améliorer ce suivi multidisciplinaire sur le long terme ?

- Oui, tout à fait Pas vraiment Non, pas du tout

Vous pouvez également indiquer des commentaires relatifs à la prise en charge de votre enfant :

.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....

Merci de votre participation !

ANNEXE 3 : QUESTIONNAIRE A DESTINATION DES ORTHOPHONISTES EN LIBÉRAL

ENQUETE AUPRES DES ORTHOPHONISTES EN LIBERAL

Mémoire de recherche (4^{ème} année) – M.E Lendre (direction : B. Adrey)

Ce questionnaire est réalisé dans le cadre d'un mémoire de recherche sur l'insuffisance vélopharyngée (IVP) des enfants porteurs de fentes (vélopalatines et sous-muqueuses,...) que vous êtes susceptibles de prendre en charge dans votre cabinet. Il ne vous prendra que 5 minutes. **Il est entièrement anonyme.**

Votre cabinet est situé : dans le département dans la région PACA en dehors de la région:

Vous êtes orthophoniste depuis : - de 5 ans entre 5 et 10 ans entre 10 et 15 ans depuis + de 15 ans

1. Avez-vous déjà pris en charge des enfants porteurs de fentes dans votre cabinet pour une IVP (nasonnement, PH II /III) ?

- Oui Oui, mais je n'en prends plus
 Non Non, mais pour un autre trouble du langage oral ou pour une dyslexie/dysorthographe (ou autres)

2. Si « non », ou « oui, mais », pourquoi ?

- Aucun patient ne s'est présenté pour une IVP Je ne me sens pas compétente/préparée pour rééduquer cette pathologie
 Je ne souhaite pas/plus rééduquer cette pathologie Autre :

3. Utilisez-vous un (ou des) logiciel(s) d'évaluation ou de rééducation de la voix dans votre cabinet ?

- Oui Non
- **Si non, pourquoi ?** Trop cher Trop complexe Inutile Nuit à la relation Je n'en ai pas l'utilité
 - **Si oui, lesquels ?** PRAAT VOCALAB SPEECHVIEWER Autre :
 - **Si oui, les utilisez-vous pour la prise en charge d'une IVP chez l'enfant porteur de fente ?**
 Oui Non Je ne prends plus (ou n'ai jamais pris) en rééducation d'enfants porteurs de fentes

4. Lors de la prise en charge d'un enfant porteur de fente pour une IVP, disposez-vous des informations nécessaires à sa prise en charge : comptes rendus opératoires, bilans audiologiques, bilans orthophoniques, prises en charge orthodontiques ?

- Oui, toujours Pas toujours, il manque parfois des informations importantes
 Non, rarement ou jamais Je ne prends plus (ou n'ai jamais pris) en rééducation d'enfants porteurs de fentes

5. Trouveriez-vous utile d'avoir un "carnet de liaison hôpital – libéral" permettant de regrouper les informations concernant la prise en charge multidisciplinaire de ces enfants.

Ce « carnet de liaison hôpital – libéral » permettrait :

- de regrouper toutes les informations concernant le suivi de la fente : notes et comptes rendus de bilans synthétiques par spécialité (ORL, orthophoniste, orthodontiste, chirurgie)
- d'assurer un suivi et une communication régulière sur le long terme entre les différents praticiens hospitaliers et libéraux (la prise en charge pluridisciplinaire pouvant durer jusqu'à la fin de l'adolescence)
- de faciliter le travail de rédaction de bilan par l'orthophoniste avant la consultation de l'enfant à l'hôpital (en effet, les bilans seraient pré remplis avec cases à cocher)

- Oui, ce carnet serait très utile Pourquoi pas
 Non Non, cela me paraît redondant avec le carnet de santé

- **Si « oui » ou « pourquoi pas », cochez les éléments qui selon vous doivent figurer dans ce « carnet de liaison » (vous pouvez tout cocher) :**

- les interventions chirurgicales : synthèse des interventions réalisées sur la fente et opération (s) à prévoir
 les tests d'audition et le suivi ORL en général (otites séro muqueuses, rhinopharyngites)
 les bilans orthophoniques réalisés à l'hôpital
 des propositions, par l'orthophoniste de l'hôpital, des éléments à travailler spécifiquement : souffle, voile, praxies
 une synthèse des bilans effectués en libéral, pré remplis avec des cases à cocher pour faciliter le remplissage
 des éléments objectifs, concernant la voix de l'enfant et son IVP, issus de logiciels de voix et de l'aérophonoscope
 le suivi orthodontique : traitements en cours (quadélix, appareillage) et traitements à prévoir (greffe osseuse,...)

Merci de votre participation ! Vous pouvez laisser des commentaires au dos de cette feuille...

ANNEXE 4 : BILAN D'ÉVALUATION DE LA COMPÉTENCE VÉLOPHARYNGÉE (À PARTIR DE 3 ANS) PAR L'ORTHOPHONISTE AUX HÔPITAUX PÉDIATRIQUES DE NICE (1/2)



EVALUATION DE LA COMPETENCE FONCTIONNELLE VELOPHARYNGEE (à partir de 3 ans)

Date de l'évaluation :	Nom - Prénom :	Age : ans mois
Type de fente :	Scolarité :	Guidance parentale effectuée : <input type="checkbox"/> oui / <input type="checkbox"/> non
Rééducation orthophonique : <input type="checkbox"/> non <input type="checkbox"/> déjà effectuée <input type="checkbox"/> en cours Fréquence :		Nom de l'orthophoniste :

CONCLUSIONS ORTHOPHONIQUES

CLASSIFICATION DE LA PHONATION : <input type="checkbox"/> PH I <input type="checkbox"/> PH I/II <input type="checkbox"/> PH II/I <input type="checkbox"/> PH II B <input type="checkbox"/> PH II M <input type="checkbox"/> PH III B <input type="checkbox"/> PH III M			
DEPERDITION NASALE : <input type="checkbox"/> Légère <input type="checkbox"/> Modérée <input type="checkbox"/> Sévère <input type="checkbox"/> Constante <input type="checkbox"/> Intermittente			
TYPE IVP : <input type="checkbox"/> IVP organique		<input type="checkbox"/> IVP fonctionnelle	
<input type="checkbox"/> IVP mixte		<input type="checkbox"/> IVP neurologique	
ORIENTATION THERAPEUTIQUE			
• Rééducation orthophonique :	<input type="checkbox"/> non nécessaire	<input type="checkbox"/> à renforcer	<input type="checkbox"/> à entreprendre
• Nasofibroscopie du voile à programmer :	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	
• Chirurgie à discuter avec le chirurgien :	<input type="checkbox"/> oui	<input type="checkbox"/> non	
• PROCHAIN RDV A PREVOIR :			

EVALUATION ORTHOPHONIQUE

1. QUESTIONS AUX PARENTS			
SPHERE ORL			
	Fréquence		
Rhinopharyngites			Drains : <input type="checkbox"/> non <input type="checkbox"/> aérateurs en place <input type="checkbox"/> en a déjà eu <input type="checkbox"/> prévu Dysfonctionnement tubaire : <input type="checkbox"/>
OSM			Reflux nasal lors de la déglutition : - aux liquides : <input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non <input type="checkbox"/> parfois - aux solides : <input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non <input type="checkbox"/> parfois
Ronfle la nuit : <input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non <input type="checkbox"/> parfois		Mouchage : <input type="checkbox"/> acquis <input type="checkbox"/> non acquis <input type="checkbox"/> en cours d'acquisition	
SUCCION ET PARAFONCTIONS : Pouce : <input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non Tétine : <input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non Biberon : <input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non Fréquence :			
APPRECIATION SUBJECTIVE DE LA VOIX PAR LES PARENTS : Sensation de voix nasonnée ? <input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non <input type="checkbox"/> parfois <input type="checkbox"/> ne savent pas			

2. VENTILATION – PERMEABILITE NASALE			
Ventilation : <input type="checkbox"/> buccale <input type="checkbox"/> nasale <input type="checkbox"/> mixte		Perméabilité nasale : <input type="checkbox"/> bonne <input type="checkbox"/> moyenne <input type="checkbox"/> mauvaise <input type="checkbox"/> asymétrique	

ANNEXE 4 : BILAN D'ÉVALUATION DE LA COMPÉTENCE VÉLOPHARYNGÉE (À PARTIR DE 3 ANS) PAR L'ORTHOPHONISTE AUX HÔPITAUX PÉDIATRINIQUES DE NICE (2/2)

3. EXAMEN CLINIQUE

EXOBUCCAL :

Occlusion buccale au repos : oui non Obstruction nasale : oui non Tonicité lèvres : normale hypotonie hypertonie
Lèvres gercées : oui non Cernes : oui non Tonicité joues : normale hypotonie hypertonie

ENDOBUCCAL : EXAMEN IMPOSSIBLE

Voûte palatine : normale étroite ogivale cicatricielle Amygdales : hypertrophiées
Voile du palais : *Symétrie* : oui non *Longueur* : bonne courte trop courte **Aspect cicatriciel** : oui non
Luette bifide : oui non *Fistule* : non oui → *Localisation* : antérieure médiane postérieure
Volume du cavum : normal moyen profond
Articulé dentaire : bécance incisive bécance molaire Classe II Classe III **Hygiène buccale** :

DYNAMIQUE DU VOILE ET DU PHARYNX : EXAMEN IMPOSSIBLE

MOBILITÉ VÉLAIRE (sur [a])	Bonne	Moyenne	Insuffisante
ASCENSION VÉLAIRE	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
RECU VÉLAIRE	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
TONICITÉ DU VOILE	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
MOBILITÉ DES PILIERS	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

MODE DE FERMETURE :

Coronal (antéro postérieure)
 Sagittal (murs pharyngés latéraux)
 Circulaire (avec bourrelet de Passavant)

REFLEXES DU VOILE : oui non par intermittence **nauséeux** : oui non

4. DEGLUTITION Type de déglutition : normale dysfonctionnelle

5. OBSERVATION DE LA DEPERDITION NASALE : QUALITE DE LA FERMETURE VÉLAIRE SUR PRAXIES ET EN PHONATION

<input type="checkbox"/> MIROIR / <input type="checkbox"/> AEROPHOSCOPE	Pas de DN	DN légère	DN modérée	DN sévère	Non testé	Commentaires
SOUFFLE DANS UNE FLUTE	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
GONFLEMENT DES JOUES	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
SUR UN [A] TENU	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
SUR AUTRES VOYELLES	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
SUR UNE PHRASE en [i]	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> Constante <input type="checkbox"/> Intermittente

VOIR BILAN AEROPHOSCOPE COMPLET EN PJ : oui non

6. APPRECIATION DE L'ARTICULATION, DE LA PAROLE ET DU LANGAGE

TROUBLES ARTICULATOIRES : oui non

<input type="checkbox"/> Phonème non acquis	
<input type="checkbox"/> Schlinterment	
<input type="checkbox"/> Sigmatisme(s)	
Substitutions par :	<input type="checkbox"/> assourdissement : <input type="checkbox"/> antériorisation :
	<input type="checkbox"/> postériorisation : <input type="checkbox"/> nasalisation :

Troubles articulatoires spécifiques à l'IVP : non coups de glotte souffle rauque souffle nasal
Autres altérations phonétiques : hyper explosion des occlusives aspirations attaques vocaliques dures

TROUBLES DE LA PAROLE : oui non actualisation du retard articulatoire dans la parole

Substitutions → postériorisations antériorisations assourdissements nasalisations
Elisions : **Groupes complexes non acquis :**

Syncinésies : non narinaires frontales **Débit :** normal rapide lent
Insuffisance articulatoire : oui non **Intelligibilité :** bonne moyenne mauvaise

LANGAGE : **A CONFIRMER PAR UN BILAN SPECIFIQUE** Non évalué ce jour

versant expressif : bon niveau de langage niveau moyen niveau faible stock lexical riche stock lexical pauvre
versant compréhension : bon niveau niveau moyen niveau faible

7. EXAMEN DE LA VOIX

TIMBRE : clair nasonné nasillé étouffé Rhinolalie fermée (hyponasalise)
- **Si timbre nasonné** → nasonnement : léger modéré sévère en répétition en parole spontanée constant intermittent
HAUTEUR : normale aigüe aggravée INTENSITÉ : normale faible forte
QUALITE DE LA VIBRATION LARYNGÉE : bonne voix éraillée voix rauque voix soufflée
RONFLEMENT NASAL : intermittent constant léger important

ANNEXE 5: FICHE DE LIAISON – OBSERVATION DE LA COMPÉTENCE VÉLOPHARYNGÉE EN NASOFIBROSCOPIE (fiche créé par Brigitte Adrey)



NASOFIBROSCOPIE DE LA COMPÉTENCE VELO PHARYNGEE

Nom-Prénom	Age	Classe :
Type de fente :	Rééducation <input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non	Guidance <input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non
Type de phonation :		
Motif cs :		

EXAMEN CLINIQUE DE LA COMPÉTENCE VELO PHARYNGEE

(La dynamique vélaire est testée sur les fonctions de déglutition- de parole-les praxies de souffle)

FNG FND

1 –DEGLUTITION :

CONTINENCE VELAIRE	BONNE	MAUVAISE	REFLUX NASAL
salive			
liquides			
Liquides épaissis			

2- PAROLE (QUALITE DE LA FERMETURE VELAIRE)

- REPETITION

CONTINENCE VELAIRE	BONNE	MOYENNE	MAUVAISE
A tenu :			
Syllabes			
Mots :			
Phrases :			

- SPONTANE :

3- PRAXIES : -Souffle continu : oui non -Souffle tonique : oui non

-Contention vélaire sur gonflement joue : oui non

4 -REFLEXES : - du voile : oui non / - Nauséeux : oui non

5 - MOBILITE VELAIRE	Bonne	Moyenne	Insuffisante
Ascension vélaire			
Mobilité des piliers			
Recul vélaire			
Qualité fermeture vélaire			

CONCLUSIONS

INCOMPÉTENCE

VELAIRE

Oui non

MODE DE FERMETURE DU VOILE			
Coronal ↓ <input type="checkbox"/>		Circulaire avec bourrelet de Passavant	↕ <input type="checkbox"/>
Sagittal → <input type="checkbox"/>		Circulaire avec bourrelet de Passavant	↕ <input type="checkbox"/>

TYPE D IVP : -IVP voile anatomique (voile court) / - IVP voile neurologique(voile et pharynx hypotoniques)
- IVP mixte (voile court et pharynx hypotonique / - IVP fonctionnelle

ORIENTATION THERAPEUTIQUE

Rééducation à entreprendre : oui non / à renforcer : oui non
Auto contrôle : oui non / Chirurgie : oui non

ANNEXE 6 : RESULTATS DU QUESTIONNAIRE D'ÉVALUATION DESTINÉ AUX PARENTS (1/3)

LE SUIVI DE VOTRE ENFANT DEPUIS SA NAISSANCE

1. Trouvez-vous que les informations sont correctement transmises entre l'hôpital et les cabinets en libéral ?

	Oui	Non	Pas toujours	Non concerné/ Non répondu
Entre l'ORL à l'hôpital ...et le généraliste (ou l'ORL) en ville	53 %	5%	19 %	23 %
Entre l'orthophoniste à l'hôpital ...et l'orthophoniste en ville	37 %	2 %	19 %	42 %
Entre l'orthodontiste/dentiste à l'hôpital... et celui en ville	18 %	2 %	5 %	75 %

Si « non » ou « pas toujours », pourquoi ?

- 32 % Les RDV ne sont pas toujours indiqués dans le carnet de santé
- 37 % Les conclusions de consultation ne sont pas toujours indiquées dans le carnet de santé
- 16 % Les comptes rendus papier sont perdus ou oubliés, car ils sont sur des feuilles à part (pas dans le carnet de santé)

2. Trouveriez-vous utile d'avoir un « carnet de liaison » spécifique au suivi de votre enfant concernant sa fente ?

Ce carnet permettrait d'indiquer uniquement les RDV ORL (audition, otites, ...), orthophoniques, et orthodontiques (dents) à l'hôpital et en libéral, afin d'assurer un suivi régulier entre les consultations ?

Il indiquerait également toutes les informations importantes relatives aux interventions chirurgicales.

- 81 % Oui
- 5 % Non
- 12 % Non, ce carnet serait redondant avec le carnet de santé
- 2 % Non répondu

3. Pensez-vous toujours à emmener le carnet de santé lors de vos consultations à l'hôpital ou en cabinet libéral ?

- 81 % Oui
- 10 % Non
- 7 % Pas toujours
- 2% Non répondu

4. Si vous veniez à déménager dans une autre ville, estimez-vous que le carnet de santé suffirait à informer les médecins du suivi de la prise en charge de votre enfant pour sa fente ?

- 21 % Oui
- 35 % Oui, si je donne en plus tous les comptes rendus en ma possession
- 37 % Non
- 7 % Non répondu

ANNEXE 6 : RESULTATS DU QUESTIONNAIRE D'ÉVALUATION DESTINÉ AUX PARENTS (2/3)

5. Depuis la naissance de votre enfant, pensez-vous avoir été suffisamment informés sur les fentes et sur ses conséquences au niveau :

	Oui	Non	Pas toujours	Non concerné
ORL (audition, otites, rhinopharyngites, ...)	82 %	7 %	4 %	7 %
Orthophonique (langage, parole, voix)	84 %	7 %	4 %	5 %
Orthodontique (dents)	54 %	18 %	11 %	17 %

Si « non » ou « pas toujours », quelles informations supplémentaires auriez-vous souhaité obtenir ?

- 53 % l'origine de la fente de votre enfant
 - 94 % les conséquences potentielles sur la déglutition, l'audition, la voix, les dents
 - 6 % des adresses de sites internet, de réseaux pouvant apporter soutien et informations
6. Trouveriez-vous utile que ces informations soient indiquées dans le **carnet de liaison** pour que vous les ayez toujours à disposition ?
- 79 % Oui
 - 12 % Pourquoi pas
 - 7 % Non
 - 2 % Non répondu
7. Si votre enfant est suivi par une orthophoniste en libéral, avez-vous pu lui fournir toutes les informations concernant l'historique de la prise en charge de votre enfant (les opérations, le suivi orthophonique, les tests auditifs...) ?
- 46 % Oui
 - 35 % Non concerné
 - 4 % Non
 - 5 % Non répondu
 - 10 % Pas tout à fait, car il me manquait des documents
8. Réalisez-vous les consignes indiquées par l'orthophoniste en guidance parentale et lors des bilans à l'hôpital ? (vous pouvez cocher plusieurs réponses)
- 67 % Oui
 - 0 % Pas toujours, car je ne comprends pas toujours les consignes
 - 0 % Non
 - 2 % Pas toujours, car mon enfant ne veut pas
 - 0 % Pas toujours, car je ne m'en rappelle pas
 - 14 % Non répondu
 - 17 % Pas toujours, car je n'ai pas le temps
 - 0 % Pas toujours, car je ne trouve pas cela utile
9. Trouveriez-vous utile que, dans ce **carnet de liaison**, figurent également les documents orthophoniques relatifs à la guidance parentale qui vous ont été fournis en consultation à l'hôpital (conseils, jeux de souffle,...) ?
- 75 % Oui
 - 14 % Pourquoi pas
 - 9 % Non
 - 2 % Non répondu

ANNEXE 6 : RESULTATS DU QUESTIONNAIRE D'ÉVALUATION DESTINÉ AUX PARENTS (3/3)

LE SUIVI DE LA PRISE EN CHARGE DE VOTRE ENFANT DANS LES ANNÉES À VENIR

1. A ce stade de la prise en charge de votre enfant à l'hôpital (et en ville), avez-vous encore des craintes sur le fait que votre enfant ait, dans les années à venir :

	Oui	Parfois	Non	Non répondu
Un nasonnement	49 %	21 %	28 %	2 %
Des difficultés de parole et de langage	37 %	23 %	35 %	5 %
Des difficultés scolaires	17 %	19 %	47 %	16 %
Des difficultés de socialisation (difficultés à se faire des amis, repli sur soi,...)	25 %	10 %	56 %	9 %
Des difficultés du comportement (agitation, concentration, ...)	23 %	21 %	44 %	12 %

2. En conséquence, comment qualifieriez-vous le suivi multidisciplinaire (ORL, orthophoniste, orthodontiste,...) de votre enfant concernant sa fente sur le long terme ?

- 65 % Indispensable
- 33 % Important
- 2 % Peu important
- 0 % Pas du tout important

3. Trouveriez-vous que le carnet de liaison permettrait d'améliorer ce suivi multidisciplinaire sur le long terme ?

- 84 % Oui, tout à fait
- 14 % Pas vraiment
- 2 % Non, pas du tout

ANNEXE 7 : RESULTATS DU QUESTIONNAIRE D'ÉVALUATION DESTINÉ AUX ORTHOPHONISTES

Votre cabinet est situé : 58,4 % dans le département 27,2% dans la région PACA 13% dehors de la région
Vous êtes orthophoniste depuis : 18 % - de 5 ans 14,3 % entre 5 et 10 ans 9% entre 10 et 15 ans 53,2% depuis + de 15 ans

- 30 % prennent en charge des enfants porteurs de fentes dans leur cabinet pour une IVP.
10 % en ont déjà pris mais n'en prennent plus.
17% en ont pris, mais pour un autre trouble du langage oral ou pour dyslexie/dysorthographe.

43 % n'en prennent pas ou n'en n'ont jamais pris. **Pourquoi ?**
 - 11% ne se sent(e) pas compétent(e)/préparée pour rééduquer cette pathologie
 - 9,2% Je ne souhaite pas/plus rééduquer cette pathologie
 - 72% Aucun patient ne s'est présenté pour une IVP
- 76,6% n'utilisent pas de logiciel(s) d'évaluation ou de rééducation de la voix dans leur cabinet, car ils sont : 25,5% Trop chers
18,6% Trop complexes 5% Inutiles 0% Nuisent à la relation 51% Elles/ils n'en n'ont pas l'utilité

• celles qui en utilisent ont : 11 % PRAAT 70,5% VOCALAB 17,6% SPEECHVIEWER 6,5% Autre : ECVO
• et 33 % les utilisent pour rééduquer l'IVP
- Sur les 30 % des orthophonistes qui prennent des IVP en rééducation, 67,7% n'ont pas OU pas toujours les infos nécessaires à la prise en charge.
- 71,5 % trouveraient utile d'avoir un "carnet de liaison hôpital – libéral » permettant de regrouper les informations concernant la prise en charge multidisciplinaire de ces enfants.
Ce « carnet de liaison hôpital – libéral » permettrait :
 - de regrouper toutes les informations concernant le suivi de la fente : notes et comptes rendus de bilans synthétiques par spécialité (ORL, orthophoniste, orthodontiste, chirurgie)
 - d'assurer un suivi et une communication régulière sur le long terme entre les différents praticiens hospitaliers et libéraux (la prise en charge pluridisciplinaire pouvant durer jusqu'à la fin de l'adolescence)
 - de faciliter le travail de rédaction de bilan par l'orthophoniste avant la consultation de l'enfant à l'hôpital (en effet, les bilans seraient pré remplis avec cases à cocher)

Les autres :

15,6% Pourquoi pas 11% Ne se prononcent pas 1,2% Non 0% Non, cela me paraît redondant avec le carnet de santé

 - Si « oui » ou « pourquoi pas », cochez les éléments qui selon vous doivent figurer dans ce « carnet de liaison » (vous pouvez tout cocher) :
 - 80,5% les interventions chirurgicales : synthèse des interventions réalisées sur la fente et opération (s) à prévoir
 - 81,8% les tests d'audition et le suivi ORL en général (otites séro muqueuses, rhinopharyngites)
 - 80,5% les bilans orthophoniques réalisés à l'hôpital
 - 68,8% des propositions, par l'orthophoniste de l'hôpital, des éléments à travailler spécifiquement : souffle, voile, praxies
 - 55,8% une synthèse des bilans effectués en libéral, pré remplis avec des cases à cocher pour faciliter le remplissage
 - 68,8% des éléments objectifs, concernant la voix de l'enfant et son IVP, issus de logiciels de voix et de l'aérophonoscope
 - 76,6% le suivi orthodontique : traitements en cours (quadélix, appareillage) et traitements à prévoir (greffe osseuse,...)

ANNEXE 8 : BILAN ARTICULATION, PAROLE, LANGAGE (HOPITAUX PÉDIATRIQUES DE NICE) (1/2)

EXAMEN DE L'ARTICULATION

Date :

Nom :

Prénom :

Né le :

Age :

CONSONNES

Occlusives : pa ta ka ba da ga

Constructives : cha ja sa za va fa

Liquides et nasales : la ra ya ma na gna

ASSOCIATIONS CONSONANTIQUES

Disconsonnes : pra tra cra gra dra fra vra

bra pla bla gla dla fla vla

« S » devant occlusive : ska sta spa

Associations complexes : ksa gza spli psa kta

« R » devant consonne : orku erpi irto orgou erbin

SEMI-VOYELLES

oui ui ié oi

VOYELLES NASALES

faire répéter la voyelle simple avant la nasale

a ---> an o --> on è --> in oe --> un

ANNEXE 8 : BILAN ARTICULATION, PAROLE, LANGAGE (HOPITAUX PÉDIATRIQUES DE NICE) (2/2)

MOTS DE TARDIEU

1. Musique	2. Pied	3. Bouton	4. Joujou
5. Cochon	6. Café	7. Train	8. Chapeau
9. ennemi	10. Bébé	11. Leçon	12. Brouette
13. Magasin	14. Il neige	15. Robert	16. Perdu
17. Paletot	18. Four	19. Trou	20. Avion
21. Gateau	22. Fruit	23. Taxi	24. Travail

PHRASE

- il fait tout noir.
- J'ai perdu ma bicyclette.
- La maman a mis le parapluie dans le jardin.
- J'aimerais bien m'asseoir dans l'herbe toute fraîche.

- Phrases issues de Mme TALANDIER :
 - Paul a apporté le petit pot de pâté.
 - Le bébé boit le biberon.
 - Papa prend sa pipe.
 - Le dindon de la dame dort.
 - La chasse et la pêche.
 - Philippe fait le fou.
 - Qui veut croquer des cacahuètes ?
 - Voulez vous un vélo vert ?
 - C'est sensationnel.
 - Des cerises délicieuses.
 - Julie joue au jardin.
 - Gaëlle se régale de grosses guimauves.
 - Je cherche une chose étrange.
 - Ta toupie est toute petite.
 - Le lit de Lola est là haut.
 - René rugit comme un roi.
- Classification de la phonation

ANNEXE 9 : BILAN D'ÉVALUATION DE L'IVP AVEC L'AÉROPHONOSCOPE



BILAN AEROPHONOSCOPE

Date de l'évaluation :	Nom - Prénom :	Age : ans mois
Type de fente :		

1. PERMEABILITE NASALE (en ventilation)			
<input type="checkbox"/> Bonne (100%)		<input type="checkbox"/> Moyenne (<75%)	
<input type="checkbox"/> Mauvaise (<50%)			
2. FLUX D'AIR NASAL EN PAROLE			
Phrases orales (Jé vu zizou / Des bigoudi)	<input type="checkbox"/> DN (%) <input type="checkbox"/> Pas de DN	Phrase nasale : (non maman) :	<input type="checkbox"/> Bonne perméabilité (en phonation) <input type="checkbox"/> Rhinologie fermée
3. SOUFFLE BUCCAL TONIQUE CONTINU ET PULSÉ			
SOUFFLE CONTINU	<input type="checkbox"/> Pas de DN <input type="checkbox"/> DN (%) <input type="checkbox"/> Lenteur de fermeture	SOUFFLE PULSÉ	<input type="checkbox"/> Pas de DN <input type="checkbox"/> DN (%)

4. REPETITION DE PHONEMES, SYLLABES, PHRASES							
[a]		[è]		[o]		[e]	
[é]		[u]		[i]	<input type="checkbox"/> Variabilité d'une mesure à l'autre		
[pa]		[ta]		[ka]		[tèpa cap]	<input type="checkbox"/> Variabilité d'une mesure à l'autre
[ba]		[da]		[ga]		[dè bag]	
[fa]		[sa]		[cha]		[èl se facha]	<input type="checkbox"/> DN constante
[va]		[za]		[ja]		[je vè o zoo]	<input type="checkbox"/> Dissociation de DN entre voyelles ant / post
[la]		[ra]		[ya]		[l oreille]	<input type="checkbox"/> Dissociation de DN entre occlusives et constrictives
[pi]		[ti]		[ki]		[tu pik hé]	
[bi]		[di]		[gui]		[dè bigoudi]	<input type="checkbox"/> Dissociation de DN entre sourdes et sonores
[fi]		[si]		[chi]		[Cé fichu]	
[vi]		[zi]		[ji]		[jé vu zizou]	
[li]		[ri]		[yi]		[Riez Lili]	

5. TONUS DE FOND			
[i] tenu (ou autre voyelle altérée)	<input type="checkbox"/> Stable <input type="checkbox"/> Instable <input type="checkbox"/> Variable d'une mesure à l'autre	[on] ou [an] tenu	<input type="checkbox"/> Stable <input type="checkbox"/> Instable <input type="checkbox"/> Variable d'une mesure à l'autre
6. TONUS D'ACTION			
Scansions : Ho, ho ; He !	<input type="checkbox"/> Amélioration +++ <input type="checkbox"/> Amélioration + <input type="checkbox"/> Pas d'amélioration	Staccato [iiii] et [aaaa] fort	<input type="checkbox"/> Amélioration +++ <input type="checkbox"/> Amélioration + <input type="checkbox"/> Pas d'amélioration
			Crescendo sur [i] [a] <input type="checkbox"/> Amélioration +++ <input type="checkbox"/> Amélioration + <input type="checkbox"/> Pas d'amélioration

7. ENCHAÎNEMENT SYLLABES ORALES / SYLLABES NASALES			
Observations des mouvements d'ouverture et de fermeture du voile (=souplesse du voile)			
a/non, a/non, a/non allons / allons/ allons talon / talon / talon...	Sur enchaînements lents orale/nasale	Amplitude : <input type="checkbox"/> bonne <input type="checkbox"/> moyenne <input type="checkbox"/> mauvaise	Rapidité : <input type="checkbox"/> bonne <input type="checkbox"/> moyenne <input type="checkbox"/> mauvaise
	Sur enchaînement rapide orale / nasale	Contaminations →	Nasalisation : <input type="checkbox"/> légère <input type="checkbox"/> moyenne <input type="checkbox"/> sévère Oralisation : <input type="checkbox"/> légère <input type="checkbox"/> moyenne <input type="checkbox"/> sévère
Contaminations et % de DN			
Pagne / Talon / Camion		Ballon / Donnons / Gagnons	Raymond / Lavons/ Yabon
Faisons / Savon / Chameau		Volant / Nous allons / Gênant	<input type="checkbox"/> DN constante <input type="checkbox"/> Amélioration à l'effort (hypertonie)

Conclusions : <input type="checkbox"/> Pas d'IVP IVP : <input type="checkbox"/> Organique <input type="checkbox"/> Fonctionnelle <input type="checkbox"/> Organo-fonctionnelle <input type="checkbox"/> Composante neurologique
--

ANNEXE 10 : TÉMOIGNAGES D'ANONYMES, SITE INTERNET « FENTES LABIO PALATINES », FORUM (1/2)

« Voila j'ai 35 ans et j'ai passé toute mon enfance, adolescence avec ma division palatine. Malgré les moqueries et les autres difficultés qu'on peut rencontrer, j'ai fait avec. Mais voilà, je suis papa d'une petite fille de 6 ans et ce samedi, lors d'une soirée, elle m'a défendu bec et ongles contre les moqueries d'un petit garçon et ça a fait tilt dans ma tête : j'ai pris la décision de voir un spécialiste et de me faire opérer, vu que j'ai su il n'y a pas longtemps qu'on pouvait réparer mon problème de voix (je parle beaucoup du nez, même ma fille a du mal à me comprendre des fois. A ma grande surprise le Dr m'a annoncé que j'ai juste un petit trou au palais, que mon voile est un peu court et qu'une chirurgie allait corriger mon problème de langage ! Mes questions sont donc : Est-ce qu'on se remet vite de ce genre d'opération ? Et est-ce que ma voix sera normale ? Car cette opération je compte la faire surtout pour ma fille, elle a 6 ans mais elle grandit et si cette intervention peut faciliter la communication au sens propre du mot, je suis prêt à sauter le pas ! »

« J'ai 43 ans, je suis née avec une fente labio-maxillo-palatine et j'ai donc gardé des difficultés d'élocution liée à la fente palatine. J'ai beaucoup plus souffert des réflexions "tu parles mal" que de "tu es moche". Il y a une vingtaine d'année, j'ai consulté un chirurgien pour arranger ça, il me parlait de faire une pharyngoplastie, c'est à dire de rallonger le voile du palais. Au niveau douleur il m'avait annoncé comme une grosse angine. Ensuite je ne peux pas vous en dire plus, car je ne me suis pas faite opérer et je souffre toujours de cette anomalie. Tant pis pour moi. Si vous êtes partant, bravo, n'hésitez pas. »

« Je m'appelle F. J'ai 27 ans. J'ai une fente labio-palatine sur le coté gauche avec cicatrice sur la lèvre, fente de la gencive et du palais. Je n'ai pas eu d'autres malformations.

Je souhaite déjà vous remercier pour ce site qui m'a apporté des réponses. Il m'a fallu beaucoup de temps pour accepter ma "différence" et avoir le courage de faire des recherches sur internet pour comprendre pourquoi j'étais né comme ça.

Je souhaiterais aujourd'hui témoigner et apporter mon soutien aux parents et aux personnes atteintes de cette malformation.

Déjà je voudrais commencer par dire que je vie actuellement une vie normale. J'ai fait des études (Bac avec Mention et BTS) et que j'ai un travail en CDI à plein temps. Je n'ai redoublé aucune classe. On peut donc naitre avec un "bec de lièvre" (j'aime pas ce terme, mais bon) et faire des études et avoir une vie normale.

J'ai été opéré 2 fois (une fois à la lèvre et une fois au palais). J'ai aujourd'hui une cicatrice visible sur la lèvre (en 1981 la chirurgie esthétique n'était pas autant au point que de nos jours.) J'ai des problèmes de prononciation et ma voix est quelque peu déformée. J'ai également des problèmes de dentition (dent de travers). Cela ne m'empêche pas d'avoir une vie sociale très riche, de sortir et d'avoir des amis. Je suis célibataire et je dois avouer que c'est avec les filles que c'est le plus dur à porter.

Je réfléchis à une éventuelle intervention chirurgicale pour arranger tout ça. Mais j'avoue avoir une certaine appréhension. Cela sera t'il efficace? Combien ça peut coûter? Est-ce pris en charge par la sécu et ma mutuelle? Quel sera le regard de ceux qui me connaisse comme je suis depuis de longues années? »

ANNEXE 10 : TÉMOIGNAGES D'ANONYMES, SITE INTERNET « FENTES LABIO PALATINES », FORUM (2/2)

« Bonjour,

Je suis un adulte de 30 ans. Je suis né avec une double fente palatine bilatérale + un bec de lièvre. Avec cette malformation, il y a des problèmes au niveau :

- des oreilles, des dents et des gencives, appareillage multiple qui peut mener au bridge ou, avec de la chance, à un ou plusieurs implants dentaires
- une respiration avec la bouche essentiellement, donc il faut gérer l'effort physique
- au niveau de la parole, on parle avec le nez et certaines lettres sont difficiles au début, orthophoniste pendant des années, pour moi de 3 à 6 ans.
- j'ai un trou dans le palais encore aujourd'hui, donc passage entre le nez et la bouche.

Je ne sais plus combien d'opérations et d'interventions j'ai subi en rapport avec cette malformation, plus de 10 c'est fort probable. J'ai pas mal de cicatrices, dans les années 80, on opérait pas aussi bien, mais je suis reconnaissant à mon chirurgien, le docteur P. aujourd'hui à la retraite pour tout ce qu'il a fait. Il faut être prêt, à se battre, à être fort, la présence de la famille est importante, les parents ne doivent pas avoir peur, vous devez être tous soudés (les miens je pense au final qu'ils avaient honte de moi). Il faut souffrir aussi, car l'opération fait mal. Il faut croire en ses rêves, croire en soi même, car vivre cela vous permet de grandir, d'être plus mûr dans votre tête.

Concernant l'amour, il existe même pour des personnes comme nous. Je suis sorti avec pas mal de femmes, jolies en plus, et je vis avec une personne aujourd'hui et elle m'aime. Mais pour cela, il faut s'accepter, montrer ses qualités, sourire et s'ouvrir aux autres. Je ne vous cache pas que j'ai eu beaucoup de déceptions et des dépressions et que j'ai commencé à sortir avec une fille à l'âge de 22 ans. Avant je ne pouvais pas concevoir qu'une fille s'intéresse à moi.

Espérant vous avoir un peu aider par mon témoignage et j'espère aussi avoir des réponses à mes questions et partager vos histoires. »

« Bonjour,

j'ai 26 ans et je souffre d'une double malformation fissure de la lèvre et fente palatine. J'ai de plus en plus de mal à accepter de vivre avec cette double malformation. Après des opérations pendant mes 18 premiers mois, j'ai fait une autre opération à la lèvre supérieure quand j'avais 19 ans, en plus d'une opération aux oreilles, suite à quoi on l'a un peu moins remarqué, mais certains regards dans la rue me gênent encore. Par contre, bien plus difficile à vivre devient ma fente palatine qui me donne une voix nasale très difficile à comprendre, et de plus en de plus difficile à vivre, même si j'ai de la chance d'avoir beaucoup d'amis et que ça leur pose pas vraiment de problèmes, ce qui n'est pas le cas dans les relations avec les filles (nombreux refus à cause de la voix notamment) ou dans les relations professionnelles, encore plus maintenant que je commence une formation dans une Ecole Supérieure de Commerce (on m'appelle "madame" par exemple au téléphone).

J'aimerais savoir s'il était possible de fermer ce trou dans le palais qui me donne cette voix nasale et faire en sorte d'avoir une voix "normale". Quelles sont les techniques chirurgicales possibles? Où puis-je me faire opérer? Quelqu'un a-t-il une liste de chirurgiens spécialisés dans ce type d'opération? Ou bien suis-je condamné à vivre avec ce fardeau toute ma vie ?

ANNEXE 11 : DONNEES INDIVIDUELLES ISSUES DU BILAN DE L'IVP (1/3)

Enfant	Phonation	Type fente	Age évaluation	Age VIV	Age VIV2	Age uranoplastie	Age vélopharyngoplastie	Age guidance	Timbre	Nasonnement	Hauteur voix	Intensité voix
J.M.	I/II	vélopalatine	5 ans 3 mois	0 ans 8 mois		0 ans 8 mois	4 ans 5 mois	0 ans 9 mois	nasillé	absent	aigue	normale
Z.J.	II b	vélopalatine	5 ans 5 mois	0 ans 10 mois		0 ans 10 mois		1 ans 0 mois	nasonné	modéré	aggravée	normale
E.G.	III m	labiale + vélopalatine	3 ans 11 mois	0 ans 7 mois		0 ans 7 mois	5 ans 1 mois	1 ans 2 mois	nasonné	sévère	normale	normale
M.B.	I/II	labio alvéolaire + vélopalatine	3 ans 2 mois	0 ans 7 mois		0 ans 7 mois		0 ans 10 mois	nasonné	léger	aggravée	normale
M.D.	I	labiale + vélaire	3 ans 2 mois	0 ans 5 mois		0 ans 5 mois		0 ans 9 mois	clair	absent	normale	normale
C.R.	I	vélopalatine	2 ans 11 mois	0 ans 8 mois	0 ans 8 mois			0 ans 11 mois	rauque	absent	aggravée	normale
G.C.	II m	vélopalatine	2 ans 10 mois	0 ans 9 mois	0 ans 9 mois			1 ans 6 mois	nasonné	sévère	normale	normale
M.G.	I/II	vélopalatine	5 ans 9 mois	0 ans 8 mois		0 ans 8 mois		1 ans 0 mois	nasonné	modéré	normale	normale
M.A.	II m	vélopalatine	4 ans 6 mois	0 ans 8 mois		0 ans 8 mois		0 ans 11 mois	nasonné	sévère	aigue	faible
L.R.	I	labiale + vélopalatine	3 ans 2 mois	0 ans 8 mois		0 ans 8 mois		1 ans 1 mois	clair	absent	normale	normale
L.B.	I/II	vélopalatine	5 ans 6 mois	0 ans 10 mois		0 ans 10 mois		1 ans 1 mois	nasonné	léger	aggravée	normale
E.F.	I/II	vélopalatine	2 ans 9 mois	0 ans 7 mois	0 ans 7 mois			1 ans 10 mois	couvert	absent	normale	normale
L.S.	III m	vélopalatine	5 ans 2 mois	0 ans 8 mois		0 ans 8 mois	4 ans 4 mois		nasonné	sévère	aggravée	normale
C.M.	I	sous-muqueuse	5 ans 6 mois	1 ans 8 mois	1 ans 8 mois			1 ans 6 mois	clair	absent	normale	normale
V.R.	I	labio alvéolaire + sous-muqueuse	4 ans 11 mois	0 ans 8 mois	0 ans 8 mois			0 ans 9 mois	clair	absent	normale	normale
N.P.	I/II	vélaire	6 ans 0 mois	0 ans 9 mois		0 ans 9 mois		1 ans 2 mois	clair	léger	normale	normale
J.C.	II b	vélopalatine	3 ans 5 mois	0 ans 8 mois	0 ans 8 mois			0 ans 11 mois	rauque	léger	aggravée	normale
O.A.	I	vélaire	3 ans 0 mois	0 ans 6 mois		0 ans 6 mois			clair	absent	normale	normale
T.H.	II m	vélopalatine	3 ans 11 mois	0 ans 9 mois		0 ans 9 mois		0 ans 10 mois	nasonné	sévère	normale	normale
C.Z.	I	vélaire	5 ans 4 mois	0 ans 7 mois		0 ans 7 mois		1 ans 9 mois	clair	absent	normale	faible
F.F.	I	vélaire	3 ans 2 mois	0 ans 6 mois		0 ans 6 mois		0 ans 10 mois	clair	absent	normale	faible
Z.H.	I	vélopalatine	6 ans 0 mois	0 ans 9 mois		0 ans 9 mois		0 ans 10 mois	clair	absent	normale	faible
L.G.	II m	vélopalatine	3 ans 2 mois	0 ans 5 mois	0 ans 5 mois		1 ans 2 mois	1 an 6 mois	nasonné	sévère	normale	normale
L.C.	I	vélopalatine	2 ans 11 mois	0 ans 6 mois	0 ans 6 mois			0 ans 9 mois	errailé	absent	normale	normale
Q.L.	II m	labio alvéolaire + vélopalatine	3 ans 4 mois	0 ans 7 mois		0 ans 7 mois		1 ans 1 mois	nasonné	sévère	normale	normale
C.M.	II/I	vélopalatine	3 ans 8 mois	0 ans 9 mois		0 ans 9 mois		1 ans 0 mois	nasonné	léger	normale	normale
G.L.	I	labio alvéolaire + vélopalatine	4 ans 2 mois	0 ans 10 mois		0 ans 10 mois		1 ans 0 mois	clair	absent	normale	normale
S.P.	I	vélaire	5 ans 4 mois	0 ans 7 mois		0 ans 7 mois			clair	absent	normale	normale
M.B.	II m	vélopalatine	5 ans 8 mois	0 ans 10 mois		0 ans 10 mois	4 ans 10 mois	1 ans 1 mois	nasonné	modéré	normale	normale
L.M.	I/II	vélopalatine	5 ans 0 mois	0 ans 9 mois		0 ans 9 mois		1 ans 0 mois	clair	ABSENT	normale	normale
S.D.	I/II	vélopalatine	2 ans 11 mois	0 ans 10 mois	0 ans 10 mois			1 ans 0 mois	nasonné	léger	aggravée	normale
L.P.	I/II	vélopalatine	3 ans 9 mois	0 ans 9 mois		0 ans 9 mois		1 ans 5 mois	clair	absent	normale	normale
C.G.	I	labio alvéolaire + vélopalatine	5 ans 7 mois	0 ans 8 mois		0 ans 8 mois		0 ans 11 mois	clair	absent	normale	normale
S.K.	I	vélaire	3 ans 3 mois	0 ans 7 mois	0 ans 7 mois			0 ans 10 mois	clair	absent	normale	normale
S.G.	I/II	vélopalatine	2 ans 11 mois	0 ans 7 mois	0 ans 7 mois			1 ans 0 mois	nasonné	léger	normale	normale
A.R.	I	vélopalatine	4 ans 3 mois	0 ans 9 mois	0 ans 9 mois				clair	absent	normale	normale

ANNEXE 11 : DONNEES INDIVIDUELLES ISSUES DU BILAN DE L'IVP (2/3)

Enfant	Souffle rauque	Souffle nasal	Ronflement nasal	Débit	Intelligibilité	Syncinésies	Voix nasonnée ? Appréciation des parents	Fistule	Longueur véлум	Ascension vélaire	Recul vélaire	Hypotonie
J.M.	absent	absent	absent	normal	bonne	non	oui	non	bonne	bonne	bonne	non
Z.J.	absent	absent	modéré	rapide	bonne	non	oui	non	long	bonne	bonne	oui
E.G.	sévère	absent	absent	normal	mauvaise	non	oui	non	court	insuffisante	insuffisante	oui
M.B.	absent	absent	léger	normal	moyenne	non	oui	non	bonne	bonne	bonne	non
M.D.	absent	absent	absent	normal	moyenne	non	oui	non	un peu court	bonne	bonne	non
C.R.	absent	absent	absent	normal	moyenne	non	non	non	un peu court	bonne	moyenne	non
G.C.	absent	sévère	absent	normal	mauvaise	non	oui	médiane	bonne	moyenne	moyenne	non
M.G.	absent	absent	modéré	normal	bonne	non	oui	non	bonne	bonne	moyenne	non
M.A.	absent	sévère	absent	normal	mauvaise	non	oui	non	trop court	bonne	insuffisante	oui
L.R.	absent	absent	absent	normal	bonne	non	non	non	un peu court	bonne	bonne	non
L.B.	absent	absent	modéré	normal	bonne	non	parfois	médiane	bonne	bonne	bonne	non
E.F.	absent	absent	absent	normal	moyenne	non	non	médiane	bonne	Non testé	Non testé	non
L.S.	absent	sévère	léger	rapide	mauvaise	non	oui	non	trop court	insuffisante	insuffisante	non
C.M.	absent	absent	léger	normal	bonne	non	non	non	bonne	Non testé	Non testé	non
V.R.	absent	absent	absent	normal	bonne	non	non	médiane	bonne	Non testé	Non testé	non
N.P.	absent	absent	léger	normal	bonne	non	parfois	non	un peu court	Non testé	Non testé	non
J.C.	absent	léger	modéré	normal	bonne	non	oui	non	bonne	bonne	moyenne	non
O.A.	absent	absent	absent	normal	bonne	non	non	non	bonne	Non testé	Non testé	non
T.H.	absent	modéré	modéré	normal	mauvaise	non	oui	non	un peu court	bonne	insuffisante	oui
C.Z.	absent	absent	absent	normal	bonne	non	non	non	bonne	Non testé	Non testé	
F.F.	absent	absent	absent	normal	bonne	non	non	non	bonne	Non testé	Non testé	
Z.H.	absent	absent	absent	normal	bonne	non	oui	postérieure	bonne	bonne	bonne	non
L.G.	absent	sévère	absent	normal	mauvaise	narinaires		non	trop court	insuffisante	moyenne	oui
L.C.	absent	absent	absent	normal	bonne	non	parfois	Non testé	Non testé	Non testé	Non testé	
Q.L.	absent	sévère		normal	mauvaise	non	oui	non	un peu court	moyenne	insuffisante	oui
C.M.	absent	léger	modéré	normal	bonne	non	non	non	bonne	bonne	bonne	non
G.L.	absent	absent	absent	normal	bonne	non	ne savent pas	non	bonne	bonne	bonne	non
S.P.	absent	absent	modéré	normal	bonne	non	oui	postérieure	bonne	bonne	bonne	non
M.B.	absent	absent	léger	normal	moyenne	non	oui	non	un peu court	moyenne	moyenne	oui
L.M.	absent	absent	léger	rapide	bonne	non	parfois	médiane	bonne	bonne	bonne	non
S.D.	absent	absent	léger	normal	mauvaise	non	non	non	bonne	bonne	bonne	non
L.P.	absent	léger	modéré	rapide	mauvaise	non	parfois	non	bonne	bonne	bonne	non
C.G.	absent	absent	absent	normal	bonne	non	non	non	bonne	bonne	bonne	non
S.K.	absent	absent	absent	normal	bonne	non	non	non	bonne	bonne	bonne	non
S.G.	absent	absent	absent		moyenne	non	oui		un peu court	bonne		
A.R.	absent	absent	absent	normal	bonne	non	non	non	bonne	bonne	bonne	non

ANNEXE 11 : DONNEES INDIVIDUELLES ISSUES DU BILAN DE L'IVP (3/3)

Enfant	Rhinopharyngite	OSM	ATT	Paracentèse	Reflux nasal aux liquides	Reflux nasal aux solides	Ronfle la nuit
J.M.	3 par an ou plus	Aucune	en a déjà eu 2 fois	non	non	non	oui
Z.J.	3 par an ou plus	Aucune	en a déjà eu 1 fois	non	non	non	non
E.G.	1 par an	Aucune	non	en a déjà eu 1 fois	non	non	non
M.B.	2 par an	Aucune	non	non	non	non	non
M.D.	3 par an ou plus	Aucune	non	non	non	non	non
C.R.	3 par an ou plus	3 par an ou plus	non	non	non	non	non
G.C.	Aucune	Aucune	aérateurs en place	non	parfois	non	non
M.G.	3 par an ou plus	Aucune	en a déjà eu 2 fois	en a déjà eu 2 fois	non	non	parfois
M.A.	Aucune	1 par an	non	non	non	non	non
L.R.	Aucune	Aucune	aérateurs en place	non	non	non	non
L.B.	2 par an	3 par an ou plus	aérateurs en place	en a déjà eu 1 fois	non	non	non
E.F.	Aucune	2 par an	non	non	parfois	non	non
L.S.	Aucune	Aucune	en a déjà eu 1 fois	en a déjà eu 1 fois	parfois	non	non
C.M.	Aucune	3 par an ou plus	non	non	non	non	parfois
V.R.	2 par an	3 par an ou plus	en a déjà eu 1 fois	non	parfois	non	parfois
N.P.	2 par an	2 par an	en a déjà eu 1 fois	non	non	non	non
J.C.	3 par an ou plus	2 par an	aérateurs en place	non	non	non	parfois
O.A.	Aucune	Aucune	non	non	non	non	oui
T.H.	Aucune	Aucune	non	non	non	non	non
C.Z.	1 par an	Aucune	non	non	non	non	parfois
F.F.	2 par an	aucune	non	non	non	non	non
Z.H.	3 par an ou plus	Aucune	en a déjà eu 1 fois	non	non	non	non
L.G.	3 par an ou plus	3 par an ou plus	en a déjà eu 1 fois	non	oui	non	non
L.C.	Aucune	3 par an ou plus	non	non	non	non	parfois
Q.L.	2 par an	Aucune	non	non	non	non	non
C.M.	Aucune	3 par an ou plus	non	en a déjà eu 1 fois	non	non	parfois
G.L.	3 par an ou plus	3 par an ou plus	non	en a déjà eu 1 fois	non	non	non
S.P.	1 par an	3 par an ou plus	en a déjà eu 1 fois	non	non	non	non
M.B.	3 par an ou plus	Aucune	en a déjà eu 1 fois	non	non	non	non
L.M.	3 par an ou plus	Aucune	aérateurs en place	non	oui	non	non
S.D.	3 par an ou plus	2 par an	non	non	non	NON	NON
L.P.	1 par an	Aucune	non	non	non	non	parfois
C.G.	3 par an ou plus	2 par an	en a déjà eu 1 fois	non	non	non	oui
S.K.	1 par an	Aucune	non	non	non	non	non
S.G.	Aucune	Aucune	non	non	non	NON	oui
A.R.	Aucune	3 par an ou plus	en a déjà eu 1 fois	en a déjà eu 1 fois	non	non	parfois

ANNEXE 12 : DONNEES ISSUES DE PRAAT – [A] TENU (POPULATION TÉMOIN)

Enfant	Enregistrement A tenu	Jitter (%)	Shimmer (%)	H/N (dB)	F0 (Hz)	I (dB)
CL.	A1	0,43	6,5	17,53	278	60
	A2	0,4	7,3	15,3		
	Moyenne	0,415	6,9	16,415	278	60
CO.	A1	0,25	4,32	18,22	328	67
	A2	0,23	5,1	18,15	315	
	Moyenne	0,24	4,71	18,185	322	67
GA.	A1	0,35	6,14	16,2	273	60
JM.	A1	0,53	9,82	14,48	283	56
JA.	A1	0,52	10,76	13,07	268	54
	A2	0,87	9,12	14,48	280	
	Moyenne	0,695	9,94	13,775	274	54
JI.	A1	0,3	7,3	16,9	296	65
	A2	0,2	5,2	17,8	288	
	Moyenne	0,25	6,25	17,35	292	65
JU.	A1	0,26	5,1	17,85	291	56
	A2	0,27	4,18	18,91	283	
	A3	0,33	7,21	15,15	291	
	Moyenne	0,29	5,50	17,30	288	56
KA.	A1	0,53	9,82	14,12	300	63
	A2	0,27	5,57	18,84	306	
	A3	0,47	6,52	17,38	292	
	Moyenne	0,42	7,30	16,78	299	63
MA.	A1	0,24	4,1	21,6	310	60
	A2	0,32	4,16	18,99	326	
	Moyenne	0,28	4,13	20,295	318	60
NA.	A1	0,36	5,46	18,45	285	62
	A2	0,33	5,98	17,7	295	
	A3	0,35	5,33	17,6	283	
	A4	0,3	4,52	18,3	284	
	A5	0,48	8,54	16,2		
	Moyenne	0,36	5,97	17,65	287	62
PI.	A1	0,38	8,19	17,98	344	62
	A2	0,51	10,23	14,02	322	
	A3	0,35	9,25	13,3	329	
	A4	0,49	9,77	13,6	325	
	Moyenne	0,43	9,36	14,73	330	62
AA.	A1	0,28	7,28	15,01	308	67
AU.	A1	0,52	8,01	16,23	314	61,25
LI.		1,47	8,71	12,2	272	58