



HAL
open science

Étude rétrospective d'une série de patients opérés d'une véloplastie de Fürlow, résultats fonctionnels

Charlotte Jaloux

► **To cite this version:**

Charlotte Jaloux. Étude rétrospective d'une série de patients opérés d'une véloplastie de Fürlow, résultats fonctionnels. Sciences du Vivant [q-bio]. 2017. dumas-01907512

HAL Id: dumas-01907512

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01907512v1>

Submitted on 29 Oct 2018

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.



Etude rétrospective d'une série de patients opérés d'une véloplastie de Fürlow, résultats fonctionnels.

T H È S E

Présentée et publiquement soutenue devant

LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE MARSEILLE

Le 31 Octobre 2017

Par Madame Charlotte JALOUX

Née le 15 juillet 1989 à Madrid (ESPAGNE)

Pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

D.E.S. de CHIRURGIE GÉNÉRALE

Membres du Jury de la Thèse :

Monsieur le Professeur CASANOVA Dominique	Président
Monsieur le Professeur LEGRÉ Régis	Assesseur
Monsieur le Professeur BARDOT Jacques	Assesseur
Monsieur le Professeur NICOLLAS Richard	Assesseur
Madame le Docteur DEGARDIN Nathalie	Directeur
Madame le Docteur PHILANDRIANOS Cécile	Assesseur

AIX-MARSEILLE UNIVERSITE

Président : Yvon BERLAND

FACULTE DE MEDECINE

Doyen : Georges LEONETTI

Vice-Doyen aux Affaires Générales : Patrick DESSI

Vice-Doyen aux Professions Paramédicales : Philippe BERBIS

Assesseurs :

- * aux Etudes : Jean-Michel VITON
- * à la Recherche : Jean-Louis MEGE
- * aux Prospectives Hospitalo-Universitaires : Frédéric COLLART
- * aux Enseignements Hospitaliers : Patrick VILLANI
- * à l'Unité Mixte de Formation Continue en Santé : Fabrice BARLESI
- * pour le Secteur Nord : Stéphane BERDAH
- * aux centres hospitaliers non universitaire : Jean-Noël ARGENSON

Chargés de mission :

- * 1^{er} cycle : Jean-Marc DURAND et Marc BARTHET
- * 2^{ème} cycle : Marie-Aleth RICHARD
- * 3^{ème} cycle DES/DESC : Pierre-Edouard FOURNIER
- * Licences-Masters-Doctorat : Pascal ADALIAN
- * DU-DIU : Véronique VITTON
- * Stages Hospitaliers : Franck THUNY
- * Sciences Humaines et Sociales : Pierre LE COZ
- * Préparation à l'ECN : Aurélie DAUMAS
- * Démographie Médicale et Filiarisation : Roland SAMBUC
- * Relations Internationales : Philippe PAROLA
- * Etudiants : Arthur ESQUER

Responsable administratif :

- * Déborah ROCCHICCIOLI

Chefs de service :

- * Communication : Laetitia DELOUIS
- * Examens : Marie-Thérèse ZAMMIT
- * Intérieur : Joëlle FAVREGA
- * Maintenance : Philippe KOCK
- * Scolarité : Christine GAUTHIER

DOYENS HONORAIRES

M. Yvon BERLAND
M. André ALI CHERIF
M. Jean-François PELLISSIER

PROFESSEURS HONORAIRES

MM	AGOSTINI Serge	MM	GALLAIS Hervé
	ALDIGHIERI René		GAMERRE Marc
	ALLIEZ Bernard		GARCIN Michel
	AQUARON Robert		GARNIER Jean-Marc
	ARGEME Maxime		GAUTHIER André
	ASSADOURIAN Robert		GERARD Raymond
	AUTILLO-TOUATI Amapola		GEROLAMI-SANTANDREA André
	BAILLE Yves		GIUDICELLI Roger
	BARDOT Jacques		GIUDICELLI Sébastien
	BARDOT André		GOUDARD Alain
	BERARD Pierre		GOUIN François
	BERGOIN Maurice		GRISOLI François
	BERNARD Dominique		GROULIER Pierre
	BERNARD Jean-Louis		HADIDA/SAYAG Jacqueline
	BERNARD Pierre-Marie		HASSOUN Jacques
	BERTRAND Edmond		HEIM Marc
	BISSET Jean-Pierre		HOUEL Jean
	BLANC Bernard		HUGUET Jean-François
	BLANC Jean-Louis		JAQUET Philippe
	BOLLINI Gérard		JAMMES Yves
	BONGRAND Pierre		JOUBE Paulette
	BONNEAU Henri		JUHAN Claude
	BONNOIT Jean		JUIN Pierre
	BORY Michel		KAPHAN Gérard
	BOURGEADE Augustin		KASBARIAN Michel
	BOUVENOT Gilles		KLEISBAUER Jean-Pierre
	BOUYALA Jean-Marie		LACHARD Jean
	BREMOND Georges		LAFFARGUE Pierre
	BRICOT René		LEVY Samuel
	BRUNET Christian		LOUCHET Edmond
	BUREAU Henri		LOUIS René
	CAMBOULIVES Jean		LUCIANI Jean-Marie
	CANNONI Maurice		MAGALON Guy
	CARTOUZOU Guy		MAGNAN Jacques
	CAU Pierre		MALLAN- MANCINI Josette
	CHAMLIAN Albert		MALMEJAC Claude
	CHARREL Michel		MATTEI Jean François
	CHOUX Maurice		MERCIER Claude
	CIANFARANI François		METGE Paul
	CLEMENT Robert		MICHOTÉY Georges
	COMBALBERT André		MILLET Yves
	CONTE-DEVOLX Bernard		MIRANDA François
	CORRIOL Jacques		MONFORT Gérard
	COULANGE Christian		MONGES André
	DALMAS Henri		MONGIN Maurice
	DE MICO Philippe		MONTIES Jean-Raoul
	DEVIN Robert		NAZARIAN Serge
	DEVRED Philippe		NICOLI René
	DJIANE Pierre		NOIRCLERC Michel
	DONNET Vincent		OLMER Michel
	DUCASSOU Jacques		OREHEK Jean
	DUFOUR Michel		PAPY Jean-Jacques
	DUMON Henri		PAULIN Raymond
	FARNARIER Georges		PELOUX Yves
	FAVRE Roger		PENAUD Antony

FIECHI Marius
FIGARELLA Jacques
FONTES Michel
FRANCOIS Georges
FUENTES Pierre
GABRIEL Bernard
GALINIER Louis
MM POYEN Danièle
PRIVAT Yvan
QUILICHINI Francis
RANQUE Jacques
RANQUE Philippe
RICHAUD Christian
ROCHAT Hervé
ROHNER Jean-Jacques
ROUX Hubert
ROUX Michel
RUFO Marcel
SAHEL José
SALAMON Georges
SALDUCCI Jacques
SAN MARCO Jean-Louis
SANKALE Marc
SARACCO Jacques
SARLES Jean-Claude
SCHIANO Alain
SCOTTO Jean-Claude
SEBAHOUN Gérard
SERMENT Gérard
SERRATRICE Georges
SOULAYROL René
STAHL André
TAMALET Jacques
TARANGER-CHARPIN Colette
THOMASSIN Jean-Marc
UNAL Daniel
VAGUE Philippe
VAGUE/JUHAN Irène
VANUXEM Paul
VERVLOET Daniel
VIALETTES Bernard
VIGOUROUX Robert
WEILLER Pierre-Jean
PENE Pierre
PIANA Lucien
PICAUD Robert
PIGNOL Fernand
POGGI Louis
POITOUT Dominique
PONCET Michel

PROFESSEURS HONORIS CAUSA

1967

MM. les
Professeurs DADI (Italie)
CID DOS SANTOS (Portugal)

1974

MM. les
Professeurs MAC ILWAIN (Grande-Bretagne)
T.A. LAMBO (Suisse)

1975

MM. les
Professeurs O. SWENSON (U.S.A.)
Lord J.WALTON of DETCHANT (Grande-
Bretagne)

1976

MM. les
Professeurs P. FRANCHIMONT (Belgique)
Z.J. BOWERS (U.S.A.)

1977

MM. les
Professeurs C. GAJDUSEK-Prix Nobel (U.S.A.)
C.GIBBS (U.S.A.)
J. DACIE (Grande-Bretagne)

1978

M. le Président F. HOUPHOUET-BOIGNY (Côte d'Ivoire)

1980

MM. les
Professeurs A. MARGULIS (U.S.A.)
R.D. ADAMS (U.S.A.)

1981

MM. les
Professeurs H. RAPPAPORT (U.S.A.)
M. SCHOU (Danemark)
M. AMENT (U.S.A.)
Sir A. HUXLEY (Grande-Bretagne)
S. REFSUM (Norvège)

1982

M. le Professeur W.H. HENDREN (U.S.A.)

1985

MM. les
Professeurs S. MASSRY (U.S.A.)
KLINSMANN (R.D.A.)

1986

MM. les
Professeurs E. MIHICH (U.S.A.)

T. MUNSAT (U.S.A.)
LIANA BOLIS (Suisse)
L.P. ROWLAND (U.S.A.)

1987

M. le Professeur P.J. DYCK (U.S.A.)

1988

MM. les
Professeurs R. BERGUER (U.S.A.)
W.K. ENGEL (U.S.A.)
V. ASKANAS (U.S.A.)
J. WEHSTER KIRKLIN (U.S.A.)
A. DAVIGNON (Canada)
A. BETTARELLO (Brésil)

1989

M. le Professeur P. MUSTACCHI (U.S.A.)

1990

MM. les
Professeurs J.G. MC LEOD (Australie)
J. PORTER (U.S.A.)

1991

MM. les
Professeurs J. Edward MC DADE (U.S.A.)
W. BURGDORFER (U.S.A.)

1992

MM. les
Professeurs H.G. SCHWARZACHER (Autriche)
D. CARSON (U.S.A.)
T. YAMAMURO (Japon)

1994

MM. les
Professeurs G. KARPATI (Canada)
W.J. KOLFF (U.S.A.)

1995

MM. les
Professeurs D. WALKER (U.S.A.)
M. MULLER (Suisse)
V. BONOMINI (Italie)

1997

MM. les
Professeurs C. DINARELLO (U.S.A.)
D. STULBERG (U.S.A.)
A. MEIKLE DAVISON (Grande-Bretagne)
P.I. BRANEMARK (Suède)

1998

MM. les
Professeurs O. JARDETSKY (U.S.A.)

1999

MM. les
Professeurs J. BOTELLA LLUSIA (Espagne)
D. COLLEN (Belgique)
S. DIMAURO (U. S. A.)

2000

MM. les
Professeurs D. SPIEGEL (U. S. A.)
C. R. CONTI (U.S.A.)

2001

MM. les
Professeurs P-B. BENNET (U. S. A.)
G. HUGUES (Grande Bretagne)
J-J. O'CONNOR (Grande Bretagne)

2002

MM. les
Professeurs M. ABEDI (Canada)
K. DAI (Chine)

2003

M. le Professeur T. MARRIE (Canada)
Sir G.K. RADDA (Grande Bretagne)

2004

M. le Professeur M. DAKE (U.S.A.)

2005

M. le Professeur L. CAVALLI-SFORZA (U.S.A.)

2006

M. le Professeur A. R. CASTANEDA (U.S.A.)

2007

M. le Professeur S. KAUFMANN (Allemagne)

EMERITAT

2013

M. le Professeur	BRANCHEREAU Alain	31/08/2016
M. le Professeur	CARAYON Pierre	31/08/2016
M. le Professeur	COZZONE Patrick	31/08/2016
M. le Professeur	DELMONT Jean	31/08/2016
M. le Professeur	HENRY Jean-François	31/08/2016
M. le Professeur	LE GUICHAOUA Marie-Roberte	31/08/2016
M. le Professeur	RUFO Marcel	31/08/2016
M. le Professeur	SEBAHOUN Gérard	31/08/2016

2014

M. le Professeur	FUENTES Pierre	31/08/2017
M. le Professeur	GAMERRE Marc	31/08/2017
M. le Professeur	MAGALON Guy	31/08/2017
M. le Professeur	PERAGUT Jean-Claude	31/08/2017
M. le Professeur	WEILLER Pierre-Jean	31/08/2017

2015

M. le Professeur	COULANGE Christian	31/08/2018
M. le Professeur	COURAND François	31/08/2018
M. le Professeur	FAVRE Roger	31/08/2016
M. le Professeur	MATTEI Jean-François	31/08/2016
M. le Professeur	OLIVER Charles	31/08/2016
M. le Professeur	VERVLOET Daniel	31/08/2016

2016

M. le Professeur	BONGRAND Pierre	31/08/2019
M. le Professeur	BOUVENOT Gilles	31/08/2017
M. le Professeur	BRUNET Christian	31/08/2019
M. le Professeur	CAU Pierre	31/08/2019
M. le Professeur	COZZONE Patrick	31/08/2017
M. le Professeur	FAVRE Roger	31/08/2017
M. le Professeur	FONTES Michel	31/08/2019
M. le Professeur	JAMMES Yves	31/08/2019
M. le Professeur	NAZARIAN Serge	31/08/2019
M. le Professeur	OLIVER Charles	31/08/2017
M. le Professeur	POITOUT Dominique	31/08/2019
M. le Professeur	SEBAHOUN Gérard	31/08/2017
M. le Professeur	VIALETES Bernard	31/08/2019

PROFESSEURS DES UNIVERSITES-PRATICIENS HOSPITALIERS

AGOSTINI FERRANDES Aubert	CHARPIN Denis Surnombre	GORINCOUR Guillaume
ALBANESE Jacques	CHAUMOITRE Kathia	GRANEL/REY Brigitte
ALESSANDRINI Pierre		
Surnombre	CHAUVEL Patrick Surnombre	GRILLO Jean-Marie Surnombre
ALIMI Yves	CHINOT Olivier	GRIMAUD Jean-Charles
AMABILE Philippe	CHOSSEGROS Cyrille	GROB Jean-Jacques
AMBROSI Pierre	CLAVERIE Jean-Michel Surnombre	GUEDJ Eric
ARGENSON Jean-Noël	COLLART Frédéric	GUIEU Régis
ASTOUL Philippe	COSTELLO Régis	GUIS Sandrine
ATTARIAN Shahram	COURBIERE Blandine	GUYE Maxime
AUDOUIN Bertrand	COWEN Didier	GUYOT Laurent
AUFFRAY Jean-Pierre		
Surnombre	CRAVELLO Ludovic	GUYS Jean-Michel
AUQUIER Pascal	CUISSET Thomas	HABIB Gilbert
AVIERINOS Jean-François	CURVALE Georges	HARDWIGSEN Jean
AZORIN Jean-Michel	DA FONSECA David	HARLE Jean-Robert
AZULAY Jean-Philippe	DAHAN-ALCARAZ Laetitia	HOFFART Louis
BAILLY Daniel	DANIEL Laurent	HOUVENAEGHEL Gilles
BARLESI Fabrice	DARMON Patrice	JACQUIER Alexis
BARLIER-SETTI Anne	D'ERCOLE Claude	JOLIVET/BADIER Monique
BARTHET Marc	D'JOURNO Xavier	JOUVE Jean-Luc
BARTOLI Jean-Michel	DEHARO Jean-Claude	KAPLANSKI Gilles
BARTOLI Michel	DELARQUE Alain	KARSENTY Gilles
BARTOLIN Robert Surnombre	DELPERO Jean-Robert	KERBAUL François
BARTOLOMEI Fabrice	DENIS Danièle	LAFFORGUE Pierre
BASTIDE Cyrille	DESSEIN Alain Surnombre	LANCON Christophe
BENSOUSSAN Laurent	DESSI Patrick	LA SCOLA Bernard
BERBIS Philippe	DISDIER Patrick	LAUGIER René
BERDAH Stéphane	DODDOLI Christophe	LAUNAY Franck
BERLAND Yvon	DRANCOURT Michel	LAVIEILLE Jean-Pierre
BERNARD Jean-Paul	DUBUS Jean-Christophe	LE CORROLLER Thomas
		LE TREUT Yves-Patrice
BEROUD Christophe	DUFFAUD Florence	Surnombre
BERTUCCI François	DUFOUR Henry	LECHEVALLIER Eric
BLAISE Didier	DURAND Jean-Marc	LEGRE Régis
		LEHUCHER-MICHEL Marie-
BLIN Olivier	DUSSOL Bertrand	Pascale
BLONDEL Benjamin	ENJALBERT Alain	LEONE Marc
BONIN/GUILLAUME Sylvie	EUSEBIO Alexandre	LEONETTI Georges
BONELLO Laurent	FAKHRY Nicolas	LEPIDI Hubert
BONNET Jean-Louis	FAUGERE Gérard	LEVY Nicolas
BOTTA Alain Surnombre	FELICIAN Olivier	MACE Loïc
BOTTA/FRIDLUND Danielle	FENOLLAR Florence	MAGNAN Pierre-Edouard
		MARANINCHI Dominique
BOUBLI Léon	FIGARELLA/BRANGER Dominique	Surnombre
BOYER Laurent	FLECHER Xavier	MARTIN Claude Surnombre
BREGEON Fabienne	FOURNIER Pierre-Edouard	MATONTI Frédéric
BRETELLE Florence	FRAISSE Alain Disponibilité	MEGE Jean-Louis
BROUQUI Philippe	FRANCES Yves Surnombre	MERROT Thierry
		METZLER/GUILLEMAIN
BRUDER Nicolas	FRANCESCHI Frédéric	Catherine
BRUE Thierry	FUENTES Stéphane	MEYER/DUTOUR Anne
BRUNET Philippe	GABERT Jean	MICCALEF/ROLL Joëlle
BURTEY Stéphane	GAINNIER Marc	MICHEL Fabrice

CARCOPINO-TUSOLI Xavier	GARCIA Stéphane	MICHEL Gérard
CASANOVA Dominique	GARIBOLDI Vlad	MICHELET Pierre
CASTINETTI Frédéric	GAUDART Jean	MILH Mathieu
CECCALDI Mathieu	GENTILE Stéphanie	MOAL Valérie
CHABOT Jean-Michel	GERBEAUX Patrick	MONCLA Anne
CHAGNAUD Christophe	GEROLAMI/SANTANDREA René	MORANGE Pierre-Emmanuel
CHAMBOST Hervé	GILBERT/ALESSI Marie-Christine	MOULIN Guy
CHAMPSAUR Pierre	GIORGI Roch	MOUTARDIER Vincent
CHANEZ Pascal	GIOVANNI Antoine	MUNDLER Olivier
CHARAFFE-JAUFFRET Emmanuelle	GIRARD Nadine	NAUDIN Jean
CHARREL Rémi	GIRAUD/CHABROL Brigitte	NICCOLI/SIRE Patricia
		NICOLAS DE LAMBALLERIE Xavier
CHIARONI Jacques	GONCALVES Anthony	TAIEB David
NICOLLAS Richard	REYNAUD Rachel	THIRION Xavier
OLIVE Daniel	RICHARD/LALLEMAND Marie-Aleth	THOMAS Pascal
OUAFIK L'Houcine	RIDINGS Bernard Surnombre	THUNY Franck
PAGANELLI Franck	ROCHE Pierre-Hugues	TRIGLIA Jean-Michel
PANUEL Michel	ROCH Antoine	TROPIANO Patrick
PAPAZIAN Laurent	ROCHWERGER Richard	TSIMARATOS Michel
PAROLA Philippe	ROLL Patrice	TURRINI Olivier
PARRATTE Sébastien	ROSSI Dominique	VALERO René
PAUT Olivier	ROSSI Pascal	VEY Norbert
PELISSIER-ALICOT Anne-Laure	ROUDIER Jean	VIDAL Vincent
PELLETIER Jean	SALAS Sébastien	VIENS Patrice
PETIT Philippe	SAMBUC Roland	VILLANI Patrick
PHAM Thao	SARLES Jacques	VITON Jean-Michel
PIARROUX Renaud	SARLES/PHILIP Nicole	
PIERCECCHI/MARTI Marie- Dominique	SASTRE Bernard Surnombre	VITTON Véronique
PIQUET Philippe	SCAVARDA Didier	VIEHWEGER Heide Elke
PIRRO Nicolas	SCHLEINITZ Nicolas	VIVIER Eric
POINSO François	SEBAG Frédéric	XERRI Luc
POUGET Jean Surnombre	SEITZ Jean-François	
RACCAH Denis	SERRATRICE Jacques	
RAOULT Didier	SIELEZNEFF Igor	
REGIS Jean	SIMON Nicolas	
REYNAUD/GAUBERT Martine	STEIN Andréas	

PROFESSEUR DES UNIVERSITES

ADALIAN Pascal
 AGHABABIAN Valérie
 BELIN Pascal
 CHABANNON Christian
 CHABRIERE Eric
 FERON François
 LE COZ Pierre
 LEVASSEUR Anthony
 RANJEVA Jean-Philippe
 SOBOL Hagay

PROFESSEUR CERTIFIE

BRANDENBURGER Chantal

PRAG

TANTI-HARDOUIN Nicolas

PROFESSEUR ASSOCIE DE MEDECINE GENERALE A MI-TEMPS

FILIPPI Simon

**PROFESSEUR ASSOCIE A TEMPS
PARTIEL**

ALTAVILLA Annagrazia
BURKHART Gary

MAITRE DE CONFERENCES DES UNIVERSITE - PRATICIEN HOSPITALIER

ACHARD Vincent	FABRE Alexandre	MOTTOLA GHIGO Giovanna
ANDRE Nicolas	FOUILLOUX Virginie	NGUYEN PHONG Karine
ANGELAKIS Emmanouil	FRERE Corinne	NINOVE Laetitia
ATLAN Catherine	GABORIT Bénédicte	NOUGAIREDE Antoine
BACCINI Véronique	GASTALDI Marguerite	OUDIN Claire
BARTHELEMY Pierre	GAUDY/MARQUESTE Caroline	OVAERT Caroline
BARTOLI Christophe	GELSI/BOYER Véronique	PAULMYER/LACROIX Odile
BEGE Thierry	GIUSIANO Bernard	PERRIN Jeanne
BELIARD Sophie	GIUSIANO COURCAMBECK Sophie	RANQUE Stéphane
BERBIS Julie	GOURIET Frédérique	REY Marc
BERGE-LEFRANC Jean-Louis	GRAILLON Thomas	ROBAGLIA/SCHLUPP Andrée
BEYER-BERJOT Laura	GREILLIER Laurent	ROBERT Philippe
BOUCRAUT Joseph	GRISOLI Dominique	SABATIER Renaud
BOULAMERY Audrey	GUIDON Catherine	SARI-MINODIER Irène
BOULLU/CIOCCA Sandrine	HAUTIER/KRAHN Aurélie	SARLON-BARTOLI Gabrielle
BUFFAT Christophe	HRAIECH Sami	SAVEANU Alexandru
CALAS/AILLAUD Marie-Françoise	JOURDE CHICHE Noémie	SECQ Véronique
CAMILLERI Serge	KASPI-PEZZOLI Elise	SOULA Gérard
CARRON Romain	KRAHN Martin	TOGA Caroline
CASSAGNE Carole	L'OLLIVIER Coralie	TOGA Isabelle
		TREBUCHON/DA FONSECA Agnès
CHAUDET Hervé	LABIT-BOUVIER Corinne	TROUSSE Delphine
COZE Carole	LAFAGE/POCHITALOFF-HUVALE Marina	VALLI Marc
DADOUN Frédéric (disponibilité)	LAGIER Aude	VELLY Lionel
DALES Jean-Philippe	LAGIER Jean-Christophe	VELY Frédéric
DAUMAS Aurélie	LAGOUANELLE/SIMEONI Marie-Claude	VION-DURY Jean
DEGEORGES/VITTE Joëlle	LEVY/MOZZICONACCI Annie	ZATTARA/CANNONI Hélène
DEL VOLGO/GORI Marie-José	LOOSVELD Marie	
DELLIAUX Stéphane	MANCINI Julien	
DESPLAT/JEGO Sophie	MARY Charles	
DEVEZE Arnaud Disponibilité	MASCAUX Céline	
DUFOUR Jean-Charles	MAUES DE PAULA André	
EBBO Mikaël	MILLION Matthieu	

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES

(mono-appartenants)

ABU ZINEH Mohammad	DESNUES Benoît	STEINBERG Jean-Guillaume
BARBACARU/PERLES T. A.	LIMERAT/BOUDOURESQUE Françoise	THOLLON Lionel
BERLAND/BENHAIM Caroline	MARANINCHI Marie	THIRION Sylvie
BERAUD/JUVEN Evelyne (retraite octobre 2016)	MERHEJ/CHAUVEAU Vicky	
BOUCAULT/GARROUSTE Françoise	MINVIELLE/DEVICTOR Bénédicte	
BOYER Sylvie	POGGI Marjorie	
DEGIOANNI/SALLE Anna	RUEL Jérôme	

MAITRE DE CONFERENCES DES UNIVERSITES DE MEDECINE GENERALE

GENTILE Gaëtan

MAITRES DE CONFERENCES ASSOCIES DE MEDECINE GENERALE à MI-TEMPS

ADNOT Sébastien
BARGIER Jacques
BONNET Pierre-André
CALVET-MONTREDON Céline
GUIDA Pierre
JANCZEWSKI Aurélie

**MAITRE DE CONFERENCES
ASSOCIE à MI-TEMPS**

REVIS Joana

PROFESSEURS ET MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES - PRATICIENS HOSPITALIERS
PROFESSEURS ASSOCIES, MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES (mono-appartenants)

ANATOMIE 4201	ANTHROPOLOGIE 20
CHAMPSAUR Pierre (PU-PH) LE CORROLLER Thomas (PU-PH) PIRRO Nicolas (PU-PH)	ADALIAN Pascal (PR) DEGIOANNI/SALLE Anna (MCF)
LAGIER Aude (MCU-PH)	BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE ; HYGIENE HOSPITALIERE 4501
THOLLON Lionel (MCF) (60ème section)	CHARREL Rémi (PU PH) DRANCOURT Michel (PU-PH) FENOLLAR Florence (PU-PH) FOURNIER Pierre-Edouard (PU-PH)
ANATOMIE ET CYTOLOGIE PATHOLOGIQUES 4203	NICOLAS DE LAMBALLERIE Xavier (PU-PH)
CHARAFE/JAUFFRET Emmanuelle (PU-PH) DANIEL Laurent (PU-PH) FIGARELLA/BRANGER Dominique (PU-PH) GARCIA Stéphane (PU-PH) XERRI Luc (PU-PH)	LA SCOLA Bernard (PU-PH) RAOULT Didier (PU-PH)
DALES Jean-Philippe (MCU-PH) GIUSIANO COURCAMBECK Sophie (MCU PH) LABIT/BOUVIER Corinne (MCU-PH) MAUES DE PAULA André (MCU-PH) SECQ Véronique (MCU-PH)	ANGELAKIS Emmanouil (MCU-PH) GOURIET Frédérique (MCU-PH) NOUGAIREDE Antoine (MCU-PH) NINOVE Laetitia (MCU-PH) CHABRIERE Eric (PR) (64ème section) LEVASSEUR Anthony (PR) (64ème section) DESNUES Benoit (MCF) (65ème section) MERHEJ/CHAUVEAU Vicky (MCF) (87ème section)
ANESTHESIOLOGIE ET REANIMATION CHIRURGICALE ; MEDECINE URGENCE 4801	BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE 4401
ALBANESE Jacques (PU-PH) AUFFRAY Jean-Pierre (PU-PH) Surnombre BRUDER Nicolas (PU-PH) KERBAUL François (PU-PH) LEONE Marc (PU-PH) MARTIN Claude (PU-PH) Surnombre MICHEL Fabrice (PU-PH) MICHELET Pierre (PU-PH) PAUT Olivier (PU-PH)	BARLIER/SETTI Anne (PU-PH) ENJALBERT Alain (PU-PH) GABERT Jean (PU-PH) GUIEU Régis (PU-PH) OUAFIK L'Houcine (PU-PH)
GUIDON Catherine (MCU-PH) VELLY Lionel (MCU-PH)	BUFFAT Christophe (MCU-PH) MOTTOLA GHIGO Giovanna (MCU-PH) SAVEANU Alexandru (MCU-PH)

ANGLAIS 11	BIOLOGIE CELLULAIRE 4403
-------------------	---------------------------------

BRANDENBURGER Chantal (PRCE)

ROLL Patrice (PU-PH)

BURKHART Gary (PAST)

GASTALDI Marguerite (MCU-PH)

KASPI-PEZZOLI Elise (MCU-PH)

LEVY/MOZZICONNACCI Annie (MCU-PH)

BIOLOGIE ET MEDECINE DU DEVELOPPEMENT ET DE LA REPRODUCTION ; GYNECOLOGIE MEDICALE 5405
--

ROBAGLIA/SCHLUPP Andrée (MCU-PH)

METZLER/GUILLEMAIN Catherine (PU-PH)

PERRIN Jeanne (MCU-PH)

BIOPHYSIQUE ET MEDECINE NUCLEAIRE 4301	CARDIOLOGIE 5102
---	-------------------------

GUEDJ Eric (PU-PH)

AVIERINOS Jean-François (PU-PH)

GUYE Maxime (PU-PH)

BONELLO Laurent (PU PH)

MUNDLER Olivier (PU-PH)

BONNET Jean-Louis (PU-PH)

TAIEB David (PU-PH)

CUISSET Thomas (PU-PH)

BELIN Pascal (PR) (69ème section)

DEHARO Jean-Claude (PU-PH)

RANJEVA Jean-Philippe (PR) (69ème section)

FRAISSE Alain (PU-PH) Disponibilité

FRANCESCHI Frédéric (PU-PH)

CAMMILLERI Serge (MCU-PH)

HABIB Gilbert (PU-PH)

VION-DURY Jean (MCU-PH)

PAGANELLI Franck (PU-PH)

THUNY Franck (PU-PH)

BARBACARU/PERLES Téodora Adriana (MCF) (69ème section)

CHIRURGIE DIGESTIVE 5202

BERDAH Stéphane (PU-PH)

HARDWIGSEN Jean (PU-PH)

BIOSTATISTIQUES, INFORMATIQUE MEDICALE ET TECHNOLOGIES DE COMMUNICATION 4604

LE TREUT Yves-Patrice (PU-PH) Sumombre

SASTRE Bernard (PU-PH) Sumombre

SIELEZNEFF Igor (PU-PH)

CLAVERIE Jean-Michel (PU-PH) Sumombre

GAUDART Jean (PU-PH)

GIORGI Roch (PU-PH)

BEYER BERJOT Laura (MCU-PH)

CHAUDET Hervé (MCU-PH)

CHIRURGIE GENERALE 5302

DUFOUR Jean-Charles (MCU-PH)

DELPERO Jean-Robert (PU-PH)

GIUSIANO Bernard (MCU-PH)

MOUTARDIER Vincent (PU-PH)

MANCINI Julien (MCU-PH)

SEBAG Frédéric (PU-PH)

SOULA Gérard (MCU-PH)

TURRINI Olivier (PU-PH)

ABU ZINEH Mohammad (MCF) (5ème section)

BOYER Sylvie (MCF) (5ème section)

BEGE Thierry (MCU-PH)

CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE 5002

ARGENSON Jean-Noël (PU-PH)
BLONDEL Benjamin (PU-PH)
CURVALE Georges (PU-PH)
FLECHER Xavier (PU PH)
PARRATTE Sébastien (PU-PH)
ROCHWERGER Richard (PU-PH)
TROPANO Patrick (PU-PH)

CHIRURGIE INFANTILE 5402

ALESSANDRINI Pierre (PU-PH) Sumombre
GUYS Jean-Michel (PU-PH)
JOUVE Jean-Luc (PU-PH)
LAUNAY Franck (PU-PH)
MERROT Thierry (PU-PH)
VIEHWEGER Heide Elke (PU-PH)

CANCEROLOGIE ; RADIOTHERAPIE 4702

BERTUCCI François (PU-PH)
CHINOT Olivier (PU-PH)
COWEN Didier (PU-PH)
DUFFAUD Florence (PU-PH)
GONCALVES Anthony (PU-PH)
HOUVENEGHEL Gilles (PU-PH)
MARANINCHI Dominique (PU-PH) Sumombre
SALAS Sébastien (PU-PH)
VIENS Patrice (PU-PH)
SABATIER Renaud (MCU-PH)

CHIRURGIE MAXILLO-FACIALE ET STOMATOLOGIE 5503

CHOSSEGROS Cyrille (PU-PH)
GUYOT Laurent (PU-PH)

CHIRURGIE THORACIQUE ET CARDIOVASCULAIRE 5103

COLLART Frédéric (PU-PH)
D'JOURNO Xavier (PU-PH)
DODDOLI Christophe (PU-PH)
GARIBOLDI Vlad (PU-PH)
MACE Loïc (PU-PH)
THOMAS Pascal (PU-PH)

CHIRURGIE PLASTIQUE,**RECONSTRUCTRICE ET ESTHETIQUE ; BRÛLOLOGIE 5004**

CASANOVA Dominique (PU-PH)
LEGRE Régis (PU-PH)
HAUTIER/KRAHN Aurélie (MCU-PH)

FOUILLOUX Virginie (MCU-PH)
GRISOLI Dominique (MCU-PH)
TROUSSE Delphine (MCU-PH)

CHIRURGIE VASCULAIRE ; MEDECINE VASCULAIRE 5104

ALIMI Yves (PU-PH)
AMABILE Philippe (PU-PH)
BARTOLI Michel (PU-PH)
MAGNAN Pierre-Edouard (PU-PH)
PIQUET Philippe (PU-PH)

SARLON BARTOLI Gabrielle (MCU PH)

GASTROENTEROLOGIE ; HEPATOLOGIE ; ADDICTOLOGIE 5201

BARTHET Marc (PU-PH)
BERNARD Jean-Paul (PU-PH)
BOTTA-FRIDLUND Danielle (PU-PH)
DAHAN-ALCARAZ Laetitia (PU-PH)
GEROLAMI-SANTANDREA René (PU-PH)
GRIMAUD Jean-Charles (PU-PH)
LAUGIER René (PU-PH)
SEITZ Jean-François (PU-PH)
VITTON Véronique (PU-PH)

HISTOLOGIE, EMBRYOLOGIE ET CYTOGENETIQUE 4202

GRILLO Jean-Marie (PU-PH) Sumombre
LEPIDI Hubert (PU-PH)
ACHARD Vincent (MCU-PH)
PAULMYER/LACROIX Odile (MCU-PH)

GENETIQUE 4704**DERMATOLOGIE - VENERELOGIE 5003**

BERBIS Philippe (PU-PH)
GROB Jean-Jacques (PU-PH)
RICHARD/LALLEMAND Marie-Aleth (PU-PH)

GAUDY/MARQUESTE Caroline (MCU-PH)

BEROUD Christophe (PU-PH)

LEVY Nicolas (PU-PH)
MONCLA Anne (PU-PH)
SARLES/PHILIP Nicole (PU-PH)

KRAHN Martin (MCU-PH)
NGYUEN Karine (MCU-PH)
TOGA Caroline (MCU-PH)
ZATTARA/CANNONI Hélène (MCU-PH)

**ENDOCRINOLOGIE ,DIABETE ET MALADIES METABOLIQUES ;
GYNECOLOGIE MEDICALE 5404**

BRUE Thierry (PU-PH)
CASTINETTI Frédéric (PU-PH)
NICCOLI/SIRE Patricia (PU-PH)

GYNECOLOGIE-OBSTETRIQUE ; GYNECOLOGIE MEDICALE 5403**EPIDEMIOLOGIE, ECONOMIE DE LA SANTE ET PREVENTION 4601**

AUQUIER Pascal (PU-PH)
BOYER Laurent (PU-PH)
CHABOT Jean-Michel (PU-PH)
GENTILE Stéphanie (PU-PH)
SAMBUC Roland (PU-PH)
THIRION Xavier (PU-PH)

AGOSTINI Aubert (PU-PH)
BOUBLI Léon (PU-PH)
BRETELLE Florence (PU-PH)
CARCOPINO-TUSOLI Xavier (PU-PH)
COURBIERE Blandine (PU-PH)
CRAVELLO Ludovic (PU-PH)
D'ERCOLE Claude (PU-PH)

BERBIS Julie (MCU-PH)
LAGOUANELLE/SIMEONI Marie-Claude (MCU-PH)

MINVIELLE/DEVICTOR Bénédicte (MCF)(06ème section)
TANTI-HARDOUIN Nicolas (PRAG)

IMMUNOLOGIE 4703

KAPLANSKI Gilles (PU-PH)
MEGE Jean-Louis (PU-PH)
OLIVE Daniel (PU-PH)
VIVIER Eric (PU-PH)

FERON François (PR) (69ème section)

BOUCRAUT Joseph (MCU-PH)
DEGEORGES/VITTE Joëlle (MCU-PH)
DESPLAT/JEGO Sophie (MCU-PH)
ROBERT Philippe (MCU-PH)
VELY Frédéric (MCU-PH)

HEMATOLOGIE ; TRANSFUSION 4701

BLAISE Didier (PU-PH)
COSTELLO Régis (PU-PH)
CHIARONI Jacques (PU-PH)
GILBERT/ALESSI Marie-Christine (PU-PH)
MORANGE Pierre-Emmanuel (PU-PH)
VEY Norbert (PU-PH)

BACCINI Véronique (MCU-PH)
CALAS/AILLAUD Marie-Françoise (MCU-PH)
FRERE Corinne (MCU-PH)
GELSI/BOYER Véronique (MCU-PH)
LAFAGE/POCHITALOFF-HUVALE Marina (MCU-PH)
POGGI Marjorie (MCF) (64ème section)

BERAUD/JUVEN Evelyne (MCF) 65ème section) (retraite octobre 2016)

MEDECINE LEGALE ET DROIT DE LA SANTE 4603

LEONETTI Georges (PU-PH)
PELISSIER/ALICOT Anne-Laure (PU-PH)
PIERCECCHI/MARTI Marie-Dominique (PU-PH)

MALADIES INFECTIEUSES ; MALADIES TROPICALES 4503

BROUQUI Philippe (PU-PH)
PAROLA Philippe (PU-PH)
STEIN Andréas (PU-PH)

BARTOLI Christophe (MCU-PH)

BERLAND/BENHAIM Caroline (MCF) (1ère section)

LAGIER Jean-Christophe (MCU-PH)

MILLION Matthieu (MCU-PH)

MEDECINE PHYSIQUE ET DE READAPTATION 4905**MEDECINE INTERNE ; GERIATRIE ET BIOLOGIE DU
VIEILLISSEMENT ; MEDECINE GENERALE ; ADDICTOLOGIE 5301**

BENSOUSSAN Laurent (PU-PH)
DELARQUE Alain (PU-PH)

BONIN/GUILLAUME Sylvie (PU-PH)
DISDIER Patrick (PU-PH)
DURAND Jean-Marc (PU-PH)
FRANCES Yves (PU-PH) Sumombre
GRANEL/REY Brigitte (PU-PH)
HARLE Jean-Robert (PU-PH)
ROSSI Pascal (PU-PH)
SCHLEINITZ Nicolas (PU-PH)
SERRATRICE Jacques (PU-PH) disponibilité

VITON Jean-Michel (PU-PH)

MEDECINE ET SANTE AU TRAVAIL 4602

BOTTA Alain (PU-PH) Sumombre
LEHUCHER/MICHEL Marie-Pascale (PU-PH)

EBBO Mikael (MCU-PH)

BERGE-LEFRANC Jean-Louis (MCU-PH)
SARI/MINODIER Irène (MCU-PH)

GENTILE Gaëtan (MCF Méd. Gén. Temps plein)

NEPHROLOGIE 5203

FILIPPI Simon (PR associé Méd. Gén. à mi-temps)

BERLAND Yvon (PU-PH)
BRUNET Philippe (PU-PH)
BURTEY Stéphanne (PU-PH)
DUSSOL Bertrand (PU-PH)
MOAL Valérie (PU-PH)

ADNOT Sébastien (MCF associé Méd. Gén. à mi-temps)
BARGIER Jacques (MCF associé Méd. Gén. à mi-temps)
BONNET Pierre-André (MCF associé Méd. Gén. à mi-temps)
CALVET-MONTREDON Céline (MCF associé Méd. Gén. à temps plein)
GUIDA Pierre (MCF associé Méd. Gén. à mi-temps)

JOURDE CHICHE Noémie (MCU PH)

NUTRITION 4404**NEUROCHIRURGIE 4902**

DARMON Patrice (PU-PH)
RACCAH Denis (PU-PH)
VALERO René (PU-PH)

DUFOUR Henry (PU-PH)
FUENTES Stéphane (PU-PH)
REGIS Jean (PU-PH)
ROCHE Pierre-Hugues (PU-PH)
SCAVARDA Didier (PU-PH)

ATLAN Catherine (MCU-PH)
BELIARD Sophie (MCU-PH)

CARRON Romain (MCU PH)
GRAILLON Thomas (MCU PH)

MARANINCHI Marie (MCF) (66ème section)

ONCOLOGIE 65 (BIOLOGIE CELLULAIRE)	NEUROLOGIE 4901
CHABANNON Christian (PR) (66ème section) SOBOL Hagay (PR) (65ème section)	ATTARIAN Sharham (PU-PH) AUDOIN Bertrand (PU-PH) AZULAY Jean-Philippe (PU-PH) CECCALDI Mathieu (PU-PH) EUSEBIO Alexandre (PU-PH)
OPHTALMOLOGIE 5502	FELICIAN Olivier (PU-PH) PELLETIER Jean (PU-PH) POUGET Jean (PU-PH) Surnombre
DENIS Danièle (PU-PH) HOFFART Louis (PU-PH) MATONTI Frédéric (PU-PH) RIDINGS Bernard (PU-PH) Surnombre	PEDOPSYCHIATRIE; ADDICTOLOGIE 4904
OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE 5501	DA FONSECA David (PU-PH) POINSO François (PU-PH)
DESSI Patrick (PU-PH) FAKHRY Nicolas (PU-PH) GIOVANNI Antoine (PU-PH) LAVIELLE Jean-Pierre (PU-PH) NICOLLAS Richard (PU-PH) TRIGLIA Jean-Michel (PU-PH)	PHARMACOLOGIE FONDAMENTALE - PHARMACOLOGIE CLINIQUE; ADDICTOLOGIE 4803
DEVEZE Arnaud (MCU-PH) Disponibilité REVIS Joana (MAST) (Orthophonie) (7ème Section)	BLIN Olivier (PU-PH) FAUGERE Gérard (PU-PH) MICALLEF/ROLL Joëlle (PU-PH) SIMON Nicolas (PU-PH) BOULAMERY Audrey (MCU-PH) VALLI Marc (MCU-PH)
ROMAN Stéphane (Professeur associé des universités mi-temps)	PHILOSOPHIE 17
PARASITOLOGIE ET MYCOLOGIE 4502	LE COZ Pierre (PR) (17ème section)
DESSEIN Alain (PU-PH) PIARROUX Renaud (PU-PH)	ALTAVILLA Annagrazia (PR Associé à mi-temps)
CASSAGNE Carole (MCU-PH) L'OLLIVIER Coralie (MCU-PH) MARY Charles (MCU-PH) RANQUE Stéphane (MCU-PH) TOGA Isabelle (MCU-PH)	
PEDIATRIE 5401	PHYSIOLOGIE 4402
CHAMBOST Hervé (PU-PH) DUBUS Jean-Christophe (PU-PH) GIRAUD/CHABROL Brigitte (PU-PH) MICHEL Gérard (PU-PH) MILH Mathieu (PU-PH) REYNAUD Rachel (PU-PH) SARLES Jacques (PU-PH) TSIMARATOS Michel (PU-PH)	BARTOLOMEI Fabrice (PU-PH) BREGEON Fabienne (PU-PH) CHAUVEL Patrick (PU-PH) Surnombre JOLIVET/BADIER Monique (PU-PH) MEYER/DUTOUR Anne (PU-PH)
ANDRE Nicolas (MCU-PH)	BARTHELEMY Pierre (MCU-PH) BOULLU/CIOCCA Sandrine (MCU-PH) DADOUN Frédéric (MCU-PH) (disponibilité) DEL VOLGO/GORI Marie-José (MCU-PH)

COZE Carole (MCU-PH)
FABRE Alexandre (MCU-PH)
OUDIN Claire (MCU-PH)
OVAERT Caroline (MCU-PH)

DELLIAUX Stéphane (MCU-PH)
GABORIT Bénédicte (MCU-PH)
REY Marc (MCU-PH)
TREBUCHON/DA FONSECA Agnès (MCU-PH)

PSYCHIATRIE D'ADULTES ; ADDICTOLOGIE 4903

AZORIN Jean-Michel (PU-PH)
BAILLY Daniel (PU-PH)
LANCON Christophe (PU-PH)
NAUDIN Jean (PU-PH)

LIMERAT/BOUDOURESQUE Françoise (MCF) (40ème section)
RUEL Jérôme (MCF) (69ème section)
STEINBERG Jean-Guillaume (MCF) (66ème section)
THIRION Sylvie (MCF) (66ème section)

PSYCHOLOGIE - PSYCHOLOGIE CLINIQUE, PCYCHOLOGIE SOCIALE 16

AGHABABIAN Valérie (PR)

PNEUMOLOGIE; ADDICTOLOGIE 5101

RADIOLOGIE ET IMAGERIE MEDICALE 4302

BARTOLI Jean-Michel (PU-PH)
CHAGNAUD Christophe (PU-PH)
CHAUMOITRE Kathia (PU-PH)
GIRARD Nadine (PU-PH)
GORINCOUR Guillaume (PU-PH)
JACQUIER Alexis (PU-PH)
MOULIN Guy (PU-PH)
PANUEL Michel (PU-PH)
PETIT Philippe (PU-PH)
VIDAL Vincent (PU-PH)

ASTOUL Philippe (PU-PH)
BARLESI Fabrice (PU-PH)
CHANEZ Pascal (PU-PH)
CHARPIN Denis (PU-PH) Surnombre
REYNAUD/GAUBERT Martine (PU-PH)

GREILLIER Laurent (MCU PH)
MASCAUX Céline (MCU-PH)

TOMASINI Pascale (Maitre de conférences associé des universités)

THERAPEUTIQUE; MEDECINE D'URGENCE; ADDICTOLOGIE 4804

REANIMATION MEDICALE ; MEDECINE URGENCE 4802

GAINNIER Marc (PU-PH)
GERBEAUX Patrick (PU-PH)
PAPAZIAN Laurent (PU-PH)
ROCH Antoine (PU-PH)

AMBROSI Pierre (PU-PH)
BARTOLIN Robert (PU-PH) Surnombre
VILLANI Patrick (PU-PH)

DAUMAS Aurélie (MCU-PH)

HRAIECH Sami (MCU-PH)

UROLOGIE 5204

RHUMATOLOGIE 5001

GUIS Sandrine (PU-PH)
LAFFORGUE Pierre (PU-PH)
PHAM Thao (PU-PH)
ROUDIER Jean (PU-PH)

BASTIDE Cyrille (PU-PH)
KARSENTY Gilles (PU-PH)
LECHEVALLIER Eric (PU-PH)
ROSSI Dominique (PU-PH)

Remerciements

A mon maître et directrice de thèse,

Madame le Docteur Nathalie Degardin,

Ce sujet de thèse m'a passionné, il m'a permis de progresser dans ce domaine des fentes vélopalatines et de l'insuffisance vélopharyngée, qui m'intéresse particulièrement.

Je te remercie d'avoir partagé cette épreuve avec moi, de m'avoir aidée et soutenue tout au long de ce travail.

Ton savoir et tes compétences chirurgicales imposent le respect.

Apprendre auprès de toi est pour moi un honneur.

J'espère être digne de la confiance que tu m'accordes.

A mes maîtres et juges,

Monsieur le Professeur Casanova,

Vous me faites l'honneur de présider ce jury

Vous m'avez ouvert les portes de l'école Marseillaise de chirurgie plastique et m'avez toujours considérée avec bienveillance et soutenu dans mon parcours.

J'admire votre habileté chirurgicale, votre honnêteté et votre leadership, qui sont un exemple pour vos assistants et internes.

Je vous remercie pour votre confiance.

Veillez recevoir l'expression de mon plus grand respect.

Monsieur le Professeur Legré,

Je vous remercie pour l'excellent enseignement de chirurgie de la main et reconstructrice que vous nous prodiguez.

Votre disponibilité et votre sens de l'écoute bénéficient à l'ensemble de votre équipe

J'envie votre créativité chirurgicale et votre ouverture d'esprit, que je m'efforcerai d'appliquer dans ma pratique future.

Veillez trouver ici, l'expression de ma gratitude et de mon profond respect.

Monsieur le Professeur Bardot,

Je vous remercie de l'honneur que vous me faites de siéger dans mon jury.

Malgré le peu de temps passé à vos côtés, j'ai énormément appris, de votre talent chirurgical, de votre sens de la pédagogie, de votre simplicité et surtout de votre générosité.



Veillez recevoir l'expression de ma sincère reconnaissance et de ma haute estime.

Monsieur le Professeur Nicollas,

Vous étiez présent il y a un an pour juger le travail de thèse du premier Jaloux.

Je vous remercie d'avoir accepté de juger celui-ci.

Ce sujet est éminemment à la lisière entre nos deux disciplines et votre avis d'expert est capital.

Veillez recevoir l'expression de mon profond respect.

Madame le Docteur Philandrianos,

Tu m'as montré la richesse de la chirurgie plastique, et as contribué à ma passion pour celle-ci.

Tu as toujours été présente pour m'aider et me soutenir.

Ton dynamisme et ta dextérité chirurgicale rendent le travail avec toi facile et motivant.

Reçois la marque de ma haute considération et de mon amitié sincère.

Un immense merci à

Florence Maraninchi-Tilge et au Docteur Pech,

Ce travail n'aurait pas été possible sans vous, et sans votre expertise,

Florence, merci d'avoir revu tous ces enfants, merci pour toutes tes corrections, relectures et pour ton guidage dans ce travail.

Catherine, je vous remercie de m'avoir initié à la pratique de l'EVA.

Je suis honorée de pouvoir continuer à enrichir mes connaissances au sein d'une telle équipe.

Recevez l'expression de ma sincère reconnaissance.

A mes autres maîtres,

Madame le Professeur Martinot-Duquennoy,

Vous m'avez accueilli à bras ouverts et je vous en remercie.

Toute l'énergie que vous déployez pour votre école et pour l'enseignement national de la chirurgie plastique est impressionnante.

Votre bonté, votre pragmatisme et votre sens logique contribuent au bien-être de l'ensemble de votre équipe.

Veillez recevoir l'expression de mon profond respect et de ma plus haute considération

Monsieur le Professeur Guerreschi,

J'ai beaucoup apprécié ces 6 mois avec vous, votre vision de la chirurgie est riche et innovante, et votre souplesse d'esprit rend chaque intervention intéressante.

J'espère que j'aurai encore l'occasion d'apprendre à vos côtés.

Recevez l'expression de ma haute considération et de mon sincère respect.

Monsieur le Docteur Gay,

Je te remercie de m'avoir montré l'existence de la chirurgie plastique réparatrice dès mon plus jeune âge et de contribuer à son enseignement. Je me réjouis à l'idée de pouvoir continuer à apprendre la chirurgie de la main pédiatrique avec toi.

Reçois la marque de mes salutations respectueuses et dévouées.

Madame le Docteur Perchenet,

Je te remercie pour ton enseignement différent, ton implication dans notre apprentissage de la chirurgie, et pour ton esprit empathique. Je regrette que tu ne sois plus à l'APHM mais j'espère que tu te plais à Toulon.

Reçois mes sincères et respectueuses salutations.

Monsieur le Docteur Guinard,

Merci pour ton côté baroudeur, ton adresse chirurgicale, ta générosité et tes états d'âme ; ces deux missions passées en Mongolie étaient riches en aventures.

Reçois l'expression de ma haute estime et de mon affection sincère.

A Messieurs les Docteurs Beyrne, Dutari, Rasolofa et Scezza,

Je vous remercie de m'avoir initié à la chirurgie générale, votre accueil familial aide vos internes, surtout les plus jeunes comme moi à se dégoûter et à commencer son métier de chirurgien avec de très bonnes bases.

Veillez trouver ici, l'expression de ma sincère et respectueuse reconnaissance.

Aux gens de l'hôpital

Un grand merci à tous mes gentils **chefs et assistants**, vous avez aussi été mes enseignants et mes exemples :

Aurélié Iniesta, merci pour ton humanité, ton enseignement et tes rares transformations en super saïyan.

Claire Baptista, merci pour ta franchise, ton efficacité, ton dynamisme et ton goût pour les soirées.

Baptiste Bertrand, j'envie ton enthousiasme et ton optimisme indéfectibles.

Pierre Moullot, merci pour « l'œil de Moscou » et toutes les autres moullades, mais aussi pour ton côté pédagogue envers tes internes.

Thomas Colson, merci pour ton flegme, ta gentillesse et tes conseils vestimentaires ;)

Antoine Alliez pour ta décontraction à toutes épreuves et tes compétences indéniables.

Caroline Curvale pour ton côté consciencieux et tes mots réconfortant.

Alex Cerlier pour le partage de tes connaissances en main et pour Jean Michel tout petit.

Anissa Belkhou pour ton enthousiasme communicatif sur la chirurgie des fentes

A toute **l'équipe Lilloise**, pour cet accueil chaleureux, je regrette de ne pas avoir pu profiter plus de la vie dans le Nord (culture brassicole). Une petite pensée pour les internes de ped de Lille, au Dr Dré d'orthoped « et ouais bébé... ».

Je remercie également tous mes **co-internes** qui m'ont supporté. Avec un remerciement particulier à :

Paupau parce qu'on a commencé ensemble à Avignon et qu'on finit ensemble à Marseille,

Juju ou Blondie : merci d'avoir été ma co-interne pendant ce dernier semestre difficile moralement, merci pour ces expressions inégalables « le Hynes, c'est de l'arnaque » « Tu touches, j'te couche » ... Je t'attends à Marseille pour l'inter-CHU ;)

Marie (thérèse) parce que le semestre d'ortho à Toulon était bien sympa

Jess, Audrey, Julia, Seb Patoche pour le semestre d'été chez Casa

Claire, Max Ab, Matthieu/Poupon et Pierre/Jean-Mich

Aux autres ...

Les frères Wang : Tristou parce que « tu me fais dreamer » ;) et Vince pour nos petits combats du soir pré-garde.

Floflo, Mayo, Najib, Max Cow, Bettex parce qu'on rigole quand même bien avec vous.

L'équipe de maxillofaciale de Nord (JM, Stéphane et internes de maxillo) parce que la maxilloplastie était une belle équipe

Merci à toutes **les équipes paramédicales des services et des blocs** qui m'ont accueillie et nourrie : la viscérale à Avignon, l'ortho à Toulon, les brûlées, la main (frigo toujours bien rempli ! ;)), la plastie à Nord, la Plastie Ped Timone, la plastie Conception et la plastie du Nord

à Lille. Chacun à votre manière, vous m'avez appris beaucoup sur la prise en charge des patients et la relation avec eux.

Ma famille et mes amis

Mes parents : pour l'éducation que j'ai reçue qui me permet de m'adapter pour faire face à toutes les situations

Ma mère : pour ta force de caractère, ton amour, ta soif de savoir et ton questionnement scientifique, tu es un exemple pour moi, merci de t'occuper aussi bien de Guess

Mon père : pour la fierté que tu éprouves, pour ton soutien, pour la complicité qu'on partage

Mon frère : ça y est ! on peut la monter la clinique jaloux² ! Je te remercie pour ta confiance et ton soutien. Je suis ravie de revenir à Marseille pour pouvoir remplir mon rôle de marraine à temps plein ;).

A mes cousins (Amy, Jason, Seb, Michael...), Guida et autres oncles et tantes, à mes grands parents

A toi qui m'épaule quotidiennement, partageant mes doutes et mes joies, merci de me supporter et de me soutenir comme tu le fais

Merci à Virginie, Marie-Astrid et Mac (Axel) d'être présents depuis si longtemps.
Merci à Aurélie, Benoit, Olivier, Gabi, Julie pour ces années d'externat et d'internat passées ensemble.

A ceux que j'ai oublié...

Table des matières

Introduction.....	3
I. Rappels : le voile et la sphère vélopharyngée.....	4
1. Anatomie descriptive	4
A. Anatomie normale.....	4
B. Anatomie du voile fendu	11
2. Fonctions de la sphère vélopharyngée.....	12
A. Mode de fermeture du SVP	12
B. Fonctions du Sphincter Vélopharyngé	14
3. Dysfonctionnements dans la sphère vélopharyngée	18
A. Insuffisance ou incompétence vélopharyngée.....	18
B. Dysfonction tubaire	23
4. Evaluation des fonctions de la sphère vélopharyngée.....	25
A. Evaluation de l'insuffisance vélopharyngée	25
B. Evaluation de la dysfonction tubaire.....	41
II. La fente vélaire ou vélopalatine	44
1. Embryologie et génèse des fentes vélopalatines	44
2. Epidémiologie.....	45
3. Etiopathogénie	46
A. Facteurs génétiques	46
B. Facteurs environnementaux	47
4. Formes anatomocliniques de fentes vélopalatines et vélares	47
5. Cas particulier de la Division vélaire sous muqueuse	48
6. Troubles fonctionnels associés aux fentes vélopalatines.....	50
III. Prise en charge de la fente vélopalatine et des dysfonctions associées de la sphère vélopharyngée.....	52
1. Traitement primaire de la fente vélaire et vélopalatine	52
A. Le calendrier chirurgical	52
B. Fermeture du voile	53
C. Fermeture du palais dur	57
2. Prise en charge de l'insuffisance vélopharyngée	60
A. Rééducation orthophonique	60
B. Méthode prothétique.....	61

C.	Traitement chirurgical	62
3.	Prise en charge de la dysfonction tubaire	68
IV.	Etude rétrospective des véloplasties de Furlow réalisées dans notre centre.....	69
1.	Prise en charge des fentes vélares au sein du centre de compétence maladies rares des fentes faciales «CCMR MAFACE » PACA, l’hôpital de la Timone enfants – CHU de Marseille.....	69
A.	Historique	69
B.	Organisation de la consultation pluridisciplinaire.....	69
C.	La prise en charge de l’enfant porteur de fente vélaire.....	70
D.	Cas des DVSM et IVP primitive	74
E.	Cas des indications de chirurgies secondaires par véloplastie.....	74
2.	Matériels et méthodes	76
A.	Patients.....	76
B.	Recueil des données.....	77
C.	Méthode	79
3.	Résultats	80
A.	Caractéristiques des patients	80
B.	Complications.....	85
C.	Résultats Anatomiques.....	85
D.	Résultats phonatoires.....	86
E.	Résultats sur la fonction tubaire	91
4.	Discussion	94
A.	Validité interne de l’étude.....	94
B.	Validité externe de nos résultats.....	101
C.	Nasofibroscopie.....	110
	Conclusion	112
	Références bibliographiques	114
	Liste des abréviations	125

Introduction

La prise en charge des fentes vélaires (FV) et vélopalatines (FVP) est complexe. L'objectif principal est de permettre au patient d'être intelligible en restaurant un sphincter vélopharyngé fonctionnel et étanche, ainsi que de traiter la dysfonction tubaire et de prévenir ses complications. Les gestes proposés doivent de plus éviter de perturber la croissance maxillo-faciale.

La gestion de ces patients, le plus souvent de très jeunes enfants, est de ce fait nécessairement pluridisciplinaire et requiert des compétences variées comme celle du chirurgien plasticien, du chirurgien maxillo-facial, de l'ORL, du phoniatre et de l'orthophoniste.

Il existe de différentes techniques chirurgicales pour la prise en charge des fentes ou des insuffisance vélopharyngée (IVP) en réparation primaire ou secondaire. Le choix des techniques varie selon les équipes. L'évaluation des résultats chez ces patients est complexe car nécessite des explorations que l'on ne peut proposer qu'à des patients en âge de comprendre et d'accepter les différents examens, et donc nécessite un recul de plusieurs années.

Dans notre centre, les fentes vélaires étaient historiquement (avant 2011) fermées par une technique proche de l'uranostaphylorrhaphie de Wardill ne limitant donc pas le geste au voile mais comprenant un temps de levée de lambeaux palatins même en l'absence de fente de celui-ci. Dans un souci de simplifier la procédure et de proposer un geste plus ciblé sur le voile moins délétère à priori sur la croissance du maxillaire, nous utilisons depuis 2011 une technique de véloplastie selon la double plastie en Z de Furlow pour traiter les fentes limitées au voile du palais. Cette technique a été choisie car d'exécution rapide, comprenant peu de morbidité péri-opératoire, tout en restaurant l'anatomie du voile et garante à priori de bons résultats fonctionnels.

Cette technique a l'avantage de pouvoir être utilisée en pour traiter une IVP séquellaire sur voile cicatriciel et/ou court et non fonctionnel chez des patients déjà opérés de leur fente vélaire ou vélopalatine.

Cette étude a pour but d'apporter une première évaluation de la morbidité et des résultats fonctionnels de cette nouvelle technique introduite depuis 6 ans dans notre arsenal thérapeutique et donc d'en valider son utilisation. Nous discutons les résultats de notre série avec ceux de la littérature.

I. Rappels : le voile et la sphère vélopharyngée

1. Anatomie descriptive

A. Anatomie normale

Le sphincter vélo-pharyngé (SVP) est formé de deux éléments : le voile du palais et la paroi pharyngée. Ce *sphincter* est en fait une structure commune partagée entre plusieurs éléments interdépendants (boucle de Chancholle) : le voile, la langue, le tube auditif, le pharynx (Fig. 1). Il se compose de plusieurs muscles, chacun a été largement étudié et ses fonctions définies. Cependant, le contrôle de la *valve vélopharyngée* est très complexe, et requiert l'interaction de ces muscles mais aussi des articulateurs, en particulier la langue (1,2).

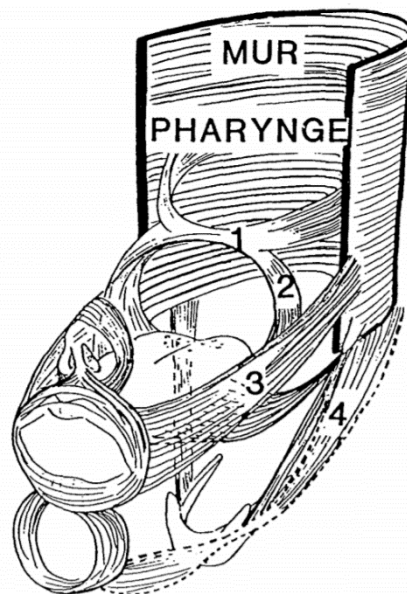


Figure 1 (2): Les boucles musculaires selon A. Chancholle
Le mur pharyngé distribue 4 boucles : 1. la boucle vélaire ; 2. La boucle moyenne linguale ; Les boucles longues : 3. Buccinatrice rejoignant le sphincter buccal et 4. Digastrique rejoignant la mandibule

i. Le voile du palais (3,4)

Le voile est une *cloison musculo-membraneuse*, mobile, contractile, prolongeant en arrière le palais osseux, au niveau du plan passant par le bord supérieur de la première vertèbre

cervicale. Il forme la limite entre oropharynx et rhinopharynx, mesure en moyenne 3 à 4 cm de long pour 1 cm d'épaisseur et 6 cm de large. Il est constitué d'une armature : l'aponévrose palatine et des muscles vélaire, pairs et symétriques (3). La portion antérieure du voile possède très peu de fibres musculaires, elle est constituée du tendon tenseur, de tissu glandulaire et adipeux, et de l'aponévrose palatine ou aponévrose vélaire.

L'aponévrose palatine est une lame fibreuse étroite constituée de tissu fibreux conjonctif et de fibres du tendon du muscle tensor veli palatini. Elle s'attache au bord postérieur du palais dur et sur les hamulus ptérygoïdiens, se prolonge postérieurement vers le voile sur 1 cm, elle procure un point d'ancrage pour les muscles vélopharyngés et ajoute de la rigidité à cette portion du voile. La portion médiale du voile contient la plupart des fibres musculaires. Les fibres musculaires du voile s'estompent quand elles atteignent la portion postérieure du voile, composée de tissu adipo-glandulaire.

La *luette* ou uvule est une structure en forme de goutte qui est typiquement longue et élancée et constitue la partie la plus postérieure. La fossette vélaire (située à environ 80% de la longueur totale du voile en partant du palais dur) est le point de flexion du voile, elle est créée par la contraction des muscles élévateurs du voile au point où ils s'entrecroisent. Le voile se plie pour avoir une surface de contact maximale avec le mur pharyngé postérieur. L'éminence vélaire est un renflement musculaire situé sur la face nasale, qui est le résultat de la contraction des muscles uvulaires, celle-ci fournirait de la rigidité au voile, et le volume créé aiderait la fermeture médiane du sphincter.

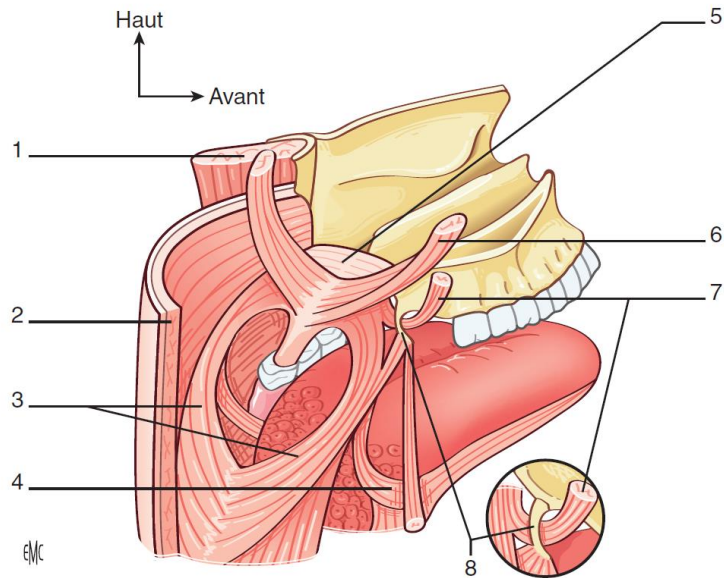


Figure 2 (3,5,6) : Constitution du voile du palais, vue de trois quarts postérieurs :

1. Fosse ptérygoïde ; 2. Muscles constricteurs ; 3. Muscle palatopharyngien ; 4. Muscle palatoglosse ; 5. Aponévrose palatine ; 6. Muscle élévateur du voile du palais ; 7. Muscle tenseur du voile du palais (couche superficielle) ; 8. Hamulus ptérygoïdien

Les **muscles du voile** contribuant à la fonction vélo pharyngée sont décrits dans le tableau 1 et schématisés sur les figures 2 et 3.

	Origine / Insertion / Terinaison	Action
Élévateur du voile ou Levi veli palatini <i>(ancien péristaphylin interne)</i>	<ul style="list-style-type: none"> • Origine : face inférieure de la partie pétreuse de l'os temporal et cartilage de la trompe d'Eustache • Terminaison : face postérieure de l'aponévrose palatine en s'entrecroisant 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
Tenseur du voile ou Tensor veli palatini <i>(ancien péristaphylin externe)</i>	<ul style="list-style-type: none"> • Origine : Fosse scaphoïde • Présente un tendon intermédiaire qui divise le muscle en 2 segments : vertical et horizontal • Terminaison : 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"> • Naissance : face postérieure de l'aponévrose palatine, sur l'hamulus ptérygoïdien 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) • Terminaison : 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"> • Origine : face inférieure de l'aponévrose palatine • Terminaison : base et 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 luette)</i>	<ul style="list-style-type: none"> • Naissance : épine nasale postérieure et de 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

Tableau 1 (7): Muscles du voile du palais

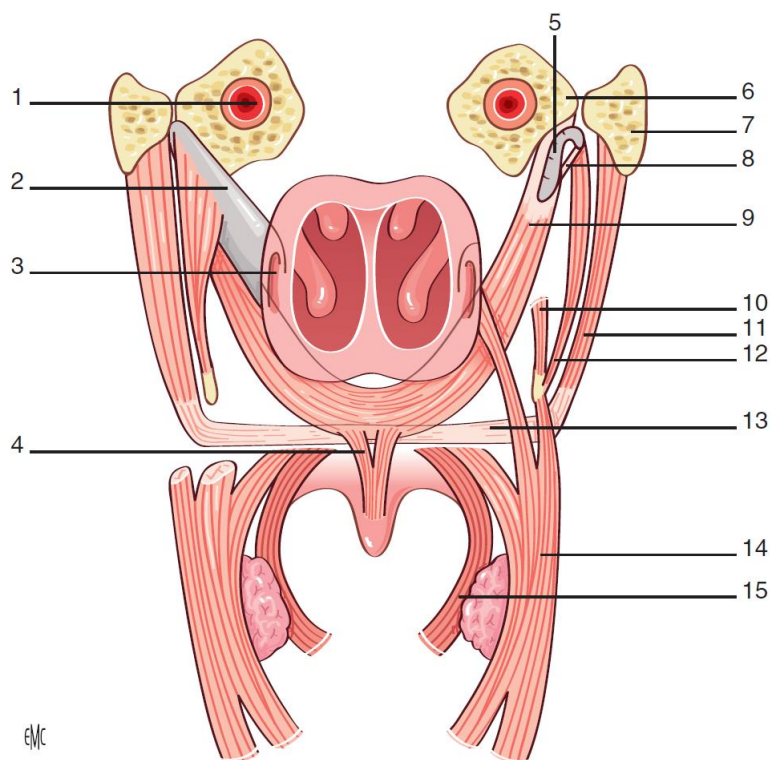


Figure 3 (5,6): Constitution du voile du palais, vue postérieure :

1. Canal carotidien ; 2. Cartilage tubaire ; 3. Orifice tubaire ; 4. Muscle uvulaire ; 5. Lame médiale ; 6. Rocher ; 7. Sphénoïde ; 8. Fibreuse ; 9. Muscle élévateur ; 10. Muscle constricteur supérieur ; 11. Muscle tenseur, couche superficielle ; 12. Muscle tenseur, couche profonde ; 13. Aponévrose palatine ; 14. Muscle palatopharyngien ; 15. Muscle palatoglosse.

ii. Le pharynx (3,4,7,8)

Les parois pharyngées

Le pharynx contient **un mur postérieur et deux parois latérales** qui se composent sur le plan musculaire du constricteur supérieur du pharynx (Fig. 2) et des muscles longs de la tête. Les **muscles constricteurs pharyngés supérieurs** sont situés à la partie supérieure du pharynx, partent des hamulus ptérygoïdes, du raphe pterygomandibulaire, de la portion postérieure de la langue, de la mandibule postérieure et de l'aponévrose palatine ; et s'insèrent en postérieur sur le raphe pharyngé sur la ligne médiane du mur pharyngé postérieur, en s'entrelassant avec les

fibres du côté opposés. Ils seraient responsables du déplacement médial (constriction) des parois pharyngées latérales, permettant de rétrécir efficacement l'espace vélopharyngé en se fermant contre le voile ; cette contraction peut former le *bouffant de Passavant*.

Les végétations adénoïdes

Elles sont situées sur le mur pharyngé postérieur du nasopharynx juste en arrière du voile, et constituent une *masse de tissu lymphoïde*. Ce tissu est présent chez l'enfant puis *s'atrophie* avec l'âge et peut disparaître complètement chez l'adulte.

La trompe d'Eustache

La *trompe d'Eustache* est un tube tapissé de muqueuse qui connecte l'oreille moyenne au pharynx. L'ouverture de cette trompe se situe de chaque côté, sur le mur pharyngé latéral, *légèrement au-dessus du voile* pendant la phonation. Les *muscles tensor veli palatini*, aidés par les levator veli palatini sont responsables de l'ouverture des trompes d'Eustache (Fig. 4), permettant l'aération et le drainage de l'oreille moyenne.

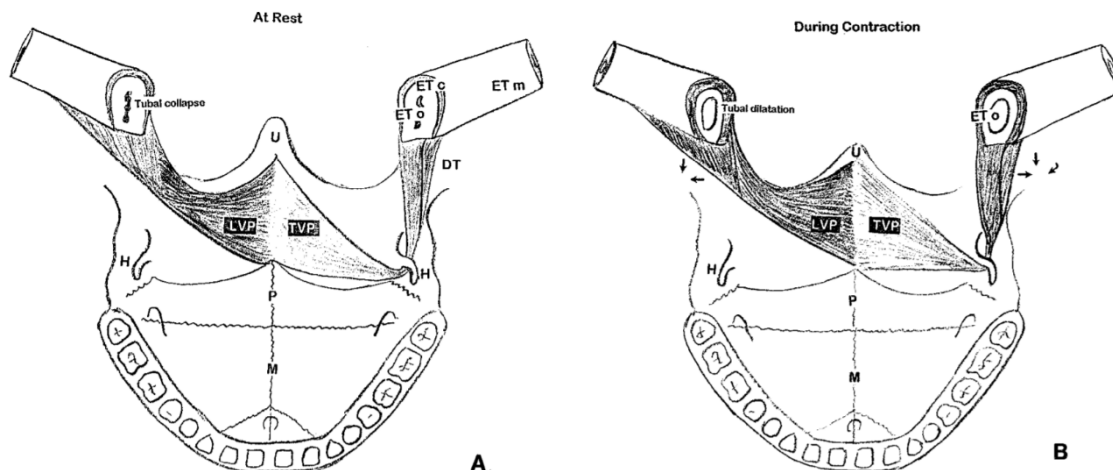


Figure 4 (9,10) : Schéma des muscles du palais mou et leur relation avec la trompe d'Eustache
 A. Au repos ; B. Dilatation de l'orifice tubaire au cours de la contraction ; Eto : Orifice de la trompe d'Eustache ; Etc : Partie cartilagineuse de la trompe d'Eustache ; Etm : Partie membraneuse de la trompe d'Eustache ; U : Uvule / luette ; LVP : Muscle Levator Veli palatini ; TVP : Muscle Tensor veli palatini ; DT : Partie antérieure du muscle Tensor veli palatini « dilatator tubae » ; H : Hamulus ptérygoïde ; P : Os palatin (lame horizontale) ; M : Maxillaire.

iii. Innervation sensitive et motrice (3,4,7)

Le pharynx est constitué de muscles striés à commande volontaire sous la dépendance du nerf *glossopharyngien (IX)* et du *pneumogastrique (X)*, sauf le muscle tenseur du voile qui est innervé par une branche terminale du nerf *maxillaire inférieur (V3)*. Il comporte également une muqueuse sécrétante sous l'action de fibres sympathiques et parasympathiques. L'ensemble des fibres forme le plexus pharyngien particulièrement riche.

L'innervation sensitive du palais dur et mou proviendrait des *branches palatines antérieure, postérieure et accessoire* issues de la branche maxillaire du nerf trigéminal (*V3*). Les régions amygdalienne et pharyngée sont innervées par le nerf glossopharyngien (*IX*). Le nerf facial (*VII*) et le nerf vague (*X*) pourraient également contribuer à l'innervation sensitive, notamment pour l'arc palatoglosse (*6*).

iv. Vascularisation (3)

La vascularisation artérielle est assurée par de nombreuses artères du *système carotidien externe* et plus précisément les artères faciales (via les artères palatines ascendantes), maxillaires (via les artères palatines descendantes), linguales et pharyngiennes ascendantes.

Le drainage veineux se fait par des plexus sous-muqueux, vers les plexus ptérygoïdiens pour la face nasale, et vers les veines de la base de langue pour la face buccale.

Les lymphatiques vélaires se drainent dans les nœuds rétropharyngiens, cervicaux profonds et jugulodigastriques. Le drainage est bilatéral (Fig. 6).

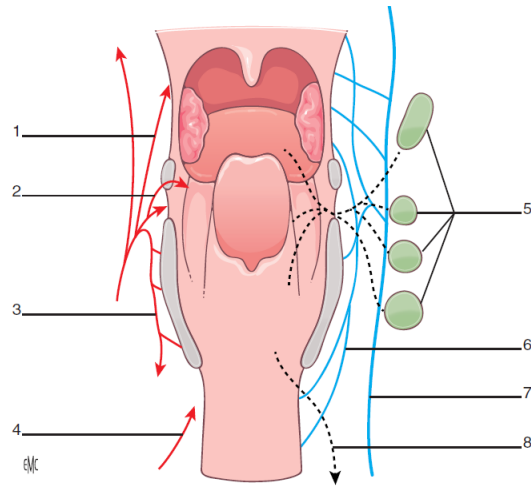


Figure 5 (11): Vascularisation : vue postérieure du pharynx :

1. Artère pharyngienne ascendante ; 2. Artère palatine ascendante 3. Artère thyroïdienne supérieure ; 4. Artère thyroïdienne inférieure ; 5. Groupe latéral des lymphonœuds jugulo-omo-hyoïdiens ; 6. Arcade veineuse latéropharyngée ; 7. Veine jugulaire interne ; 8. Collecteur de l'étage infraglottique.

B. Anatomie du voile fendu (4)

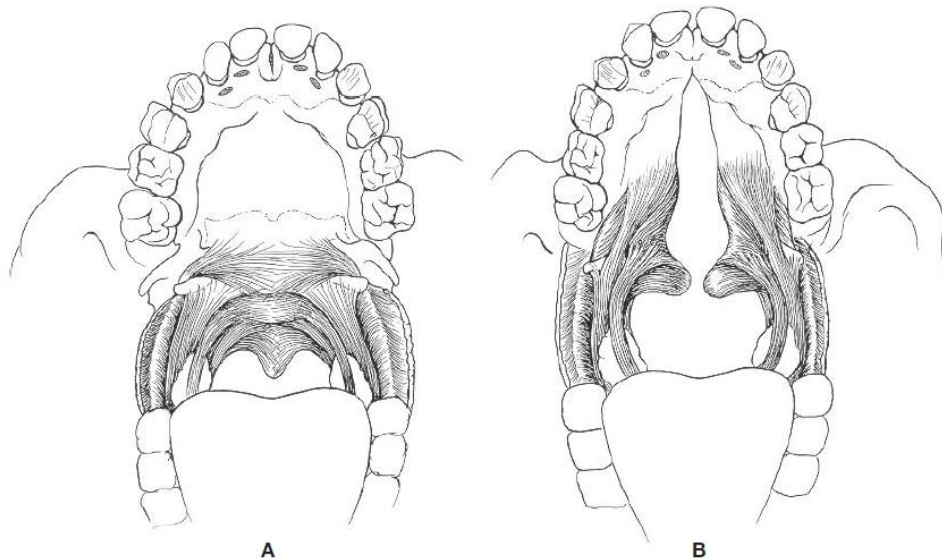


Figure 6 (4): A. Muscles vélopharyngés normaux ; B. Orientation musculaire anormale secondaire à la fente. A cause de la fente, les fibres musculaires des levator veli palatini et des palatopharyngés sont présentes dans le tiers antérieur. Au lieu de s'insérer au milieu du voile, ces muscles s'insèrent à la partie postérieure du palais dur.

Les modifications anatomiques inhérentes à la fente palatine sont nombreuses. Si la fente touche le voile, l'aponévrose vélaire est systématiquement absente (12–15), et **l'orientation des muscles levator veli palatini, palatopharyngien et uvulaires altérée**. Concernant le muscle levator veli palatini, son insertion à la base du crâne sur l'os temporal est normale, l'insertion sur la ligne médiane avec interdigitation au muscle controlatéral est obligatoirement anormale, sur le bord postérieur du palais dur. Ces muscles sont **moins fonctionnels**. Les fibres du palatopharyngien s'insèrent également de manière anormale sur le palais dur. Ainsi, au lieu d'être amusculaire, le 1/3 antérieur du voile contient les fibres musculaires de ces deux muscles. Les muscles uvulaires sont typiquement hypoplasiques (Fig. 6). **Le voile peut être court ou fin** dû à l'absence d'aponévrose et à l'hypoplasie du levator veli palatini et des muscles uvulaires. Un des buts de la chirurgie des fentes palatines est de corriger l'orientation de ces muscles pour normaliser la fonction VP.

2. Fonctions de la sphère vélopharyngée

La fermeture vélopharyngée est accomplie par *l'action coordonnée* du voile (palais mou), des parois pharyngées latérales et postérieure (Fig. 7). Ces structures fonctionnent dans les trois plans de l'espace comme une *valve* permettant de *séparer la cavité nasale de la cavité orale*.

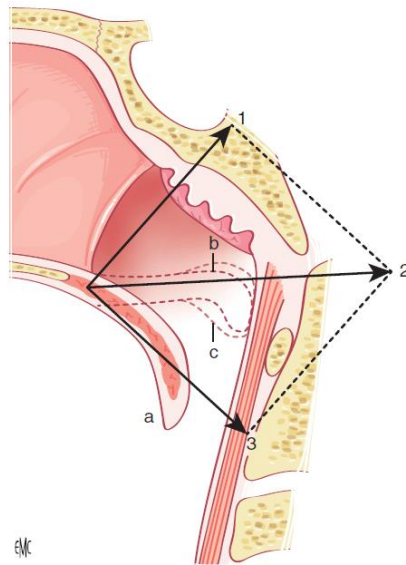


Figure 7 (6,16): Action des muscles du SVP

1. Elévateur du voile ; 2. Résultante ; 3. Palatopharyngien ; a. Repos ; b. contraction ; c. contraction avec le muscle uvulaire.

A. Mode de fermeture du SVP (Fig. 8)

Le type de fermeture vélopharyngée *varie entre individus et chez un même individu*. Chacun a un mode de fermeture de base qui dépend de la contribution relative de chaque muscle dans les structures concernées. Malgré le mode de base, la hauteur, la force, et le timing de la fermeture varient avec le type d'activité. *Différents modes de fermeture* sont décrits selon l'importance du mouvement du palais mou et des murs pharyngés. (4)

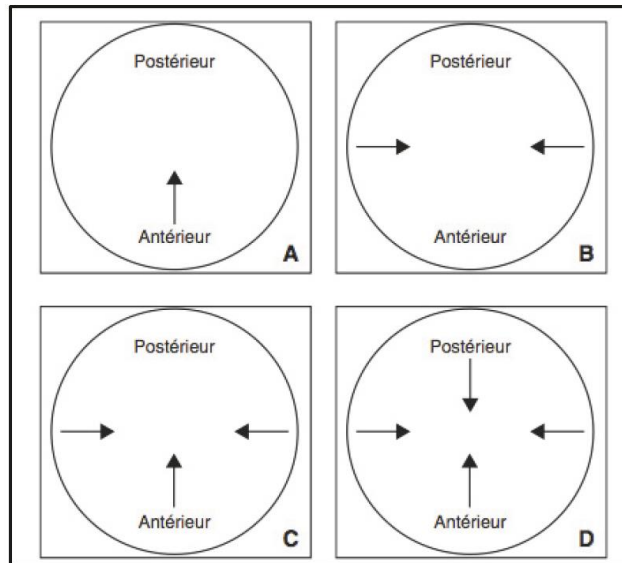


Figure 8 (7): Types de fermeture vélo-pharyngée
 A. Coronale ; B. Sagittale ; C. Circulaire ; D. Avec bourrelet de Passavant

Le mode de fermeture **coronal** est le plus courant, le voile vient se fermer contre une large partie du mur pharyngé postérieur, il peut y avoir un mouvement antérieur associé du mur pharyngé postérieur. Ce type de fermeture requiert peu de contribution de la part des murs pharyngés latéraux, environ 68% des individus ont ce mode de fermeture.

Le 2^{ème} mode le plus fréquent (23%) est le **circulaire**. Toutes les structures participent à la fermeture : le mur postérieur s'antériorise, les murs latéraux se médialisent et le voile se postériorise.

Le mode **circulaire avec bourrelet de Passavant** concerne 5% des sujets, le bourrelet de Passavant bien que plus souvent rencontré avec le mode circulaire peut aussi se retrouver avec les autres modes. Ce bourrelet est une zone sur le mur postérieur qui bombe vers l'avant lors de la phonation et serait dû à la contraction de certaines fibres du muscle constricteur supérieur et du muscle palatopharyngien.

Le mode de fermeture le plus rare est le **sagittal**, les parois pharyngées latérales se médialisent, et se rencontrent en arrière du voile. La répartition des différents modes est similaire chez les personnes normales et celles avec une dysfonction vélopharyngée.

B. Fonctions du Sphincter Vélopharyngé

Les fonctions du SVP sont **multiples**, les fonctions nécessitant le plus de puissance étant probablement la succion-déglutition (nouveau-né) et le temps pharyngé de la déglutition (adulte). Le voile intervient aussi de façon importante dans la phonation et aussi dans la ventilation.

i. La phonation

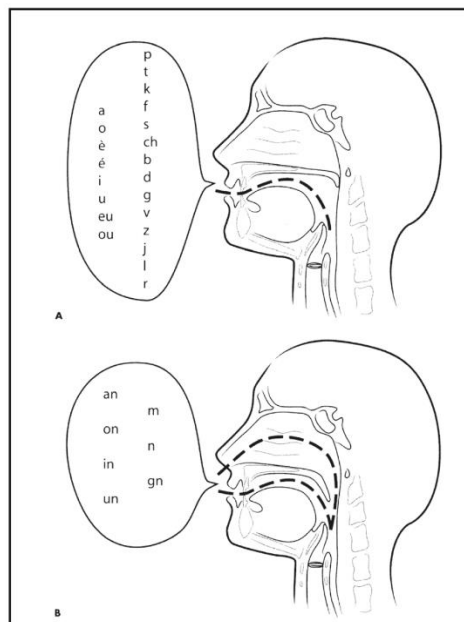


Figure 9 (7,17): Le voile en phonation

A. Emission normale des voyelles et des consonnes dites buccales

B. Emission normale des voyelles et des consonnes dites nasales

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. Cette production nécessite une pression d'air suffisante.

Ce son va ensuite être filtré par le conduit vocal, formé par les **cavités de résonance et les articulateurs**, la modulation est liée aux changements de la forme des cavités de résonance, dont l'ouverture ou la fermeture des fosses nasales par le SVP modifiant les fréquences de résonance du son et donneront ses caractéristiques au phonème. La précision et la vitesse de ces adaptations conditionnent **l'intelligibilité**.

La communication verbale se réalise via des **phonèmes** (plus petites unités sonores permettant de distinguer des mots), leur production provient de l'association de la **source sonore laryngée** et du **filtre acoustique du conduit vocal** (7,18) .

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.

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-abaisé avec l'air qui passe par la cavité orale et nasale (Fig. 9). 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. 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. Les consonnes sonores [b, d, g, v, z, j] sont plus faciles à produire au niveau de l'exigence vélaire que les sourdes [p, t, k, f, s, ch], les voyelles postérieures plus faciles que les antérieures (d'antérieur à postérieur : [è, a, o, ou, eu, é, u, i]).

Pour les voyelles **nasales** [an, on, in, un] et les consonnes nasales [m, n, gn] **l'occlusion est partielle**.

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 seconde (19) : le **mouvement du voile** doit donc allier **normalité et rapidité**. Néanmoins, pour Karling et al (20), un certain degré de nasalité peut être accepté, car l'oreille tolère la réalisation imparfaite de phonèmes.

ii. Fonctionnement pendant la déglutition et la succion (3,4,21)

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.

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. Chez le nouveau-né, la phase de succion (dépression orale par abaissement mandibulaire) est suivie de la phase de déglutition (suppression pharyngée permettant le passage œsophagien), les deux phases nécessitant une étanchéité palatovélaire. Chez l'adulte, l'étanchéité vélopharyngée est nécessaire pendant le temps pharyngé. (22)

iii. Fonctionnement pendant la Respiration (3,4,7,21)

Il existe une activité vélaire **discrète lors de la respiration**, maximale à l'inspiration. Ces mouvements vélopharyngés ne sont pas forcément actifs.

La respiration nasale est physiologique, bouche fermée avec une inspiration/expiration nasale. Pendant la respiration nasale, le voile est abaissé et repose sur la base de langue et tous les autres muscles sont au repos. 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 nasale et à la respiration buccale.

La fermeture du SVP lors de l'expiration buccale forcée, permet d'exclure le cavum.

iv. Fonction tubaire (trompe d'Eustache) et SVP (4,23)

L'intégrité des muscles vélopharyngés est nécessaire à *l'ouverture active du tube auditif*. Ce tube est fermé au repos et s'ouvre lorsque le muscle tenseur du voile du palais, qui est inséré directement sur le cartilage de la trompe d'Eustache, se contracte lors du bâillement, de la déglutition et de la phonation.

Cette ouverture de la trompe permet l'aération de l'oreille moyenne et des cavités mastoïdiennes, permettant également l'égalisation des pressions de l'oreille moyenne avec celle de l'environnement. Enfin, cela permet un drainage des fluides de l'oreille moyenne (7).

En cas de dysfonctionnement de la trompe, du liquide peut s'accumuler.

Les enfants sont anatomiquement prédisposés aux otites de l'oreille moyenne, puisque la trompe d'Eustache est encore horizontale et orientée d'une telle manière que l'angle des muscles tenseurs du voile n'est pas optimal. Au cours de la croissance, la base du crâne se fléchit sur elle-même et permet la réorientation des muscles de la trompe d'Eustache, améliorant l'ouverture de la trompe. Le palais prend une position plus caudale par rapport à l'oreille, l'angle entre la trompe et l'oreille moyenne tend vers 45°. Ces facteurs diminuent le reflux de sécrétions nasopharyngées dans la trompe et donc le nombre d'infections. (4)

3. Dysfonctionnements dans la sphère vélopharyngée

A. Insuffisance ou incompétence vélopharyngée

i. Dysfonction vélopharyngée : définitions et étiologies

La dysfonction vélopharyngée désigne toute altération fonctionnelle de la valve vélopharyngée quel qu'en soit la cause. La fonction nécessite une anatomie normale et une commande neurophysiologique optimale. Le contrôle de cette valve requiert un apprentissage. L'absence d'un de ces trois critères entraîne le dysfonctionnement de la valve (Fig. 14). Les autres termes sont précisés ci-dessous selon les définitions de Trost-Cardamone. (24)

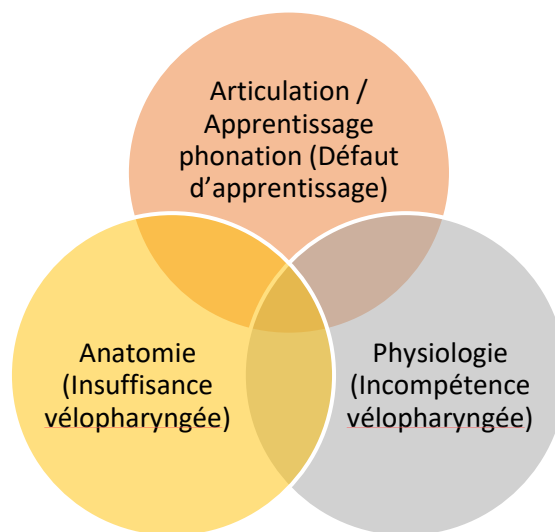


Figure 14 : Dysfonction vélopharyngée

Insuffisance vélopharyngée

L'insuffisance vélopharyngée (IVP) désigne **un défaut structurel** ou anatomique qui empêche la fermeture adéquate de la valve. C'est le plus **fréquent** des dysfonctionnements. Les étiologies sont nombreuses :

- Les **fentes vélares** (avec ou sans fente palatine associée) et les divisions vélares sous muqueuses sont la première cause d'IVP. Après la réparation primaire de la fente vélaire, 20 à 30 % des patients gardent une IVP. Cette IVP est due le plus souvent à un voile trop court, dans certains cas à des irrégularités au bord postérieur du voile, une anomalie du muscle élévateur ou à la simple présence de tissu cicatriciel Une disproportion vélo-pharyngée secondaire à une profondeur pharyngée trop importante (25).
- L'atrophie ou l'exérèse des **végétations adénoïdes** : la plupart des jeunes enfants ont une fermeture vélo-adénoïdale (et non velopharyngée directe) puisque les végétations se situent au niveau de la zone de contact avec le voile. L'atrophie des végétations commence vers 6 ans ; à l'adolescence, il peut y avoir une atrophie importante et soudaine, entraînant une augmentation de la distance entre le voile et le mur pharyngé postérieur. Lors de l'atrophie des végétations ou en cas d'exérèse de celles-ci, une légère IVP peut apparaître, celle-ci est passagère si le voile est sain car il peut s'étendre pour atteindre le mur postérieur (qui lui-même augmente son déplacement). Par contre, en cas de DVSM ou de voile cicatriciel il peut y avoir une détérioration durable de la fonction vélopharyngée (26–30).
- Des végétations adénoïdes irrégulières (31) gênant la fermeture du SVP
- Une **hypertrophie amygdalienne**, qui rarement, peut refouler le voile et gêner sa contraction (32–34)
- L'**amygdalectomie** : Parfois la cicatrisation excessive du pilier postérieur peut entraver la contraction de la paroi pharyngée latérale. Exceptionnellement, des lésions du nerf vague et glossopharyngé peuvent affecter la fonction VP. La douleur post opératoire peut inhiber la fonction VP et faire prendre des mauvaises habitudes aux patients
- Les chirurgies **d'avancée maxillaire** : entraîne une augmentation de la profondeur pharyngée et crée ou augmente la disproportion vélopharyngée.
- L'exérèse ou l'irradiation (radiothérapie) de lésions atteignant le palais dur, le voile ou les parois pharyngées peuvent être source de rétraction cicatricielle entraînant une dysfonction VP.

Incompétence vélopharyngée

L'incompétence vélopharyngée fait référence à un problème *neurophysiologique* qui induit une mobilité insuffisante des structures vélopharyngées. Elle est caractérisée par une élévation pauvre et une flexion insuffisante du voile pendant la phonation. Le voile est généralement sous le niveau du palais dur, et l'éminence vélaire n'est pas très visible. Les mouvements des parois pharyngées latérales peuvent également être moins marqués. Cette incompétence peut être due à une lésion neurologique (traumatisme crânien, infirmité motrice cérébrale, AVC ...), à des maladies neuromusculaires (dystrophie musculaire, myasthénie ...) ou à une atteinte des nerfs crâniens. Elle est souvent *associée à une dysarthrie et une apraxie de la parole*. Certains syndromes malformatifs associés aux fentes vélopalatines, tel que le syndrome de *microdélétion 22q11*, présentent aussi une hypotonie des muscles vélopharyngés.

Défaut d'apprentissage vélopharyngé

Il peut être *secondaire* à une insuffisance vélopharyngée ou survenir de manière *isolée*. Il engendre un *trouble articulaire*, et certains sons oraux sont substitués par des sons nasaux ou pharyngés.

ii. Caractéristiques phonatoires de l'insuffisance vélopharyngée (4,35)

Le voile du palais doit être relevé pour la majorité des sons donnés en langue française. Un défaut de fermeture au niveau du SVP va provoquer une fuite d'air nasal lors de l'émission de phonème oraux : c'est la *déperdition nasale* (DN).

Cette DN, 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 gêner dans la production des sons, les rendant parfois impossibles à réaliser. Les patients vont donc mettre en place des *mécanismes compensatoires* spécifiques pour pouvoir produire les sons de la parole et améliorer leur intelligibilité. Les troubles

phonétiques propres aux fentes vélopalatines sont directement liés au dysfonctionnement vélopharyngé qui cause la DN.

La **rhinolalie** est un trouble de la parole caractérisé par une altération du timbre de la voix avec un nasonnement dû soit à un excès de résonance nasale (rhinolalie ouverte) liée à une IVP, soit à une insuffisance de résonance nasale (rhinolalie fermée), souvent présente lors d'une rhinopharyngite.

Troubles d'articulation, de parole et mécanismes compensatoires

Si la DN 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, certains vont bloquer l'air au niveau glottal (***coup de glotte***) 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 orale (***posteriorisation***) (36). 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
- L'existence d'une fistule oro-nasale ou d'une fente palatine
- Une déformation du palais dur

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 :

- 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** (Fig. 15).



Figure 15 : Syncinésie faciale

Les troubles articulatoires spécifiques à l'IVP sont le coup de glotte, le souffle rauque et le souffle nasal.

Troubles de la voix

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 SVP, la langue et les lèvres.

La DN, 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.

Le forçage vocal permanent est à l'origine de l'apparition de nodules, kystes ou d'une inflammation de l'ensemble des cordes vocales modifiant la qualité de la voix.

Les principaux paramètres vocaux modifiés dans le cas d'une IVP sont (37–41) :

- La **hauteur** qui peut être aggravée (voix nasonnée) ou trop aigue (voix nasillée)
- L'intensité qui est souvent affaiblie (voix douce ou étouffée)
- La stabilité : instabilité de hauteur et/ou d'intensité
- Le **timbre** : nasonné ou nasillé, et propriété du signal vocal qui peut être parasité par un souffle ou un ronflement nasal
- Les vibrations laryngées : assourdissements ou souffle rauque, l'altération de l'attaque du son entraîne un coup de glotte ou des attaques dures
- La mélodie : monotonie

La modification de ces paramètres va le plus souvent *dépendre de l'importance de la DN*.

Bruits surajoutés

Le **ronflement nasal** est le trouble de la voix le plus audible et le plus remarqué subjectivement (38). Lorsque ce ronflement nasal est important, il peut nuire à l'intelligibilité de la parole.

B. Dysfonction tubaire

Les enfants porteurs de fente vélaire, fente vélopalatine, ou d'autres anomalies crânio-faciales atteignant les muscles tenseurs du voile et levator veli palatini, ont un **trouble de la dynamique tubaire** secondaire à une contraction inefficace de ces muscles. Les trompes d'Eustache ne sont pas perméables et l'oreille moyenne n'est pas aérée. Ce dysfonctionnement tubaire chronique va participer à l'apparition et au maintien d'une OSM.

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

- Une hypertrophie des végétations, dont l'ablation est souvent contre-indiquée car elles peuvent aider à la fermeture du SVP, entretient l'inflammation, l'infection rhinopharyngée et le blocage tubaire
- Une hypertrophie amygdalienne peut également participer au dysfonctionnement tubaire

- Un reflux bucco-nasal induit une hyperplasie réactionnelle de la muqueuse
- Une 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.

Il n'a pas été prouvé de relation entre la gravité de l'IVP et l'incidence des maladies de l'oreille moyenne. Dans une étude de 2009 (42), *la fréquence d'OSM* chez les enfants porteurs de fente était estimée à **74% contre 19%** dans la population générale.

Les enfants présentant des *malformations crânio-faciales associées* à une fente palatine (ex : syndrome de Treacher Collins) peuvent avoir d'autres anomalies de l'oreille interne, moyenne et externe altérant aussi la fonction auditive.

4. Evaluation des fonctions de la sphère vélopharyngée

A. Evaluation de l'insuffisance vélopharyngée

L'évaluation de la fonction vélopharyngée est faite de manière conjointe et concertée et requiert des compétences variées. Il s'agit d'un examen *pluridisciplinaire* réalisé par le chirurgien, le phoniatre, l'orthophoniste et l'ORL.

Il n'existe *pas* à ce jour *de consensus* concernant l'évaluation de l'IVP. Toute la difficulté de cette évaluation réside dans la détermination du type d'IVP : est-elle d'origine neurologique, fonctionnelle ou organique. Il faut déterminer si l'IVP est mineure et fonctionnelle, potentiellement accessible à l'orthophonie ou structurelle et majeure, nécessitant un traitement chirurgical. L'évaluation vise également à aider le choix de la technique chirurgicale.

i. L'évaluation phonétique

Elle est *subjective* et a *une grande variabilité inter et intra-individuelle*. Il existe peu de normes partagées pour tous ces paramètres et aucune échelle étalonnée. Acquérir une habileté dans l'analyse perceptive demande un entraînement (43).

Les caractéristiques vocales et articulatoires peuvent être analysées de manière isolée, les plus importantes étant : *l'intelligibilité*, le nasonnement, la présence d'une DN audible et de troubles articulatoires spécifiques de l'IVP. Leur évaluation isolée est intéressante car bien qu'elles soient *interdépendantes* elles *ne varient pas de manière linéaire*. Une *respiration nasale doit être possible* au moment de l'examen, car la présence d'une obstruction peut fausser l'examen.

La classification de Borel-Maisonny (7,37,39)

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

La *phonation I* : phonation *parfaite* (37), sans nasalité audible ou décelable au miroir, par fermeture vélopharyngée normale (39).

La phonation II : fermeture du SVP incomplète. (44). Il y a une déperdition nasale et / ou un nasonnement. Des phénomènes de souffle nasal (accompagnés parfois de syncinésies) et de ronflement nasal (non spécifique aux fentes palatines) peuvent être présents. (38)

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. *Phonation II M* (= mauvaise) : l'*intelligibilité* de la parole est très perturbée.

La *phonation III* : Le timbre est nasonné avec l'existence de mécanismes articulatoires anormaux que sont les *coups de glotte* et le *souffle rauque*.

Une distinction « B » et « M » pour bonne et mauvaise est également possible pour cette phonation (PH), en fonction du niveau d'intelligibilité du sujet, relatif à son niveau de nasonnement.

Les défauts d'articulation existants, mais non liés au fonctionnement du SVP (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 SVP, selon le contexte.

Les classifications des pays anglo-saxons

Dans les pays anglo-saxons, les classifications de sont pas les mêmes 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 (45).

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 des chirurgies.

ii. Diagnostic clinique

Examen endo-buccal

L'examen clinique doit être attentif et concerner *le voile et le pharynx au repos et en phonation*. Il permet de vérifier la longueur du voile, son élévation et son recul en phonation sur le « A », d'analyser les proportions vélopharyngées. Les contractions pharyngées latérales et postérieures sont également vérifiées, ainsi que la tonicité du voile et de la luette. Des éléments pouvant avoir une influence sur la fonction vélopharyngée sont également recherchés (exemples : amygdales hypertrophiques, présence de cicatrices vélares ou pharyngées ...). Un examen *global* est réalisé chez les enfants porteurs de fente.



Figure 16 : Examen clinique endo-buccal (photographie du Dr Dégardin)

Tests cliniques

Des tests cliniques sont utilisés pour compléter l'examen orthophonique.

Le miroir de Glatzel (Fig. 17) permet *d'objectiver une DN*. Le miroir est placé sous les narines de l'enfant alors qu'il prononce de façon prolongée les voyelles orales les unes après les autres : la présence de buée sur le miroir signe le passage d'air par le nez. (4,46) D'autres tests visant à rechercher une DN existent, ils sont illustrés dans la figure 18 (4).

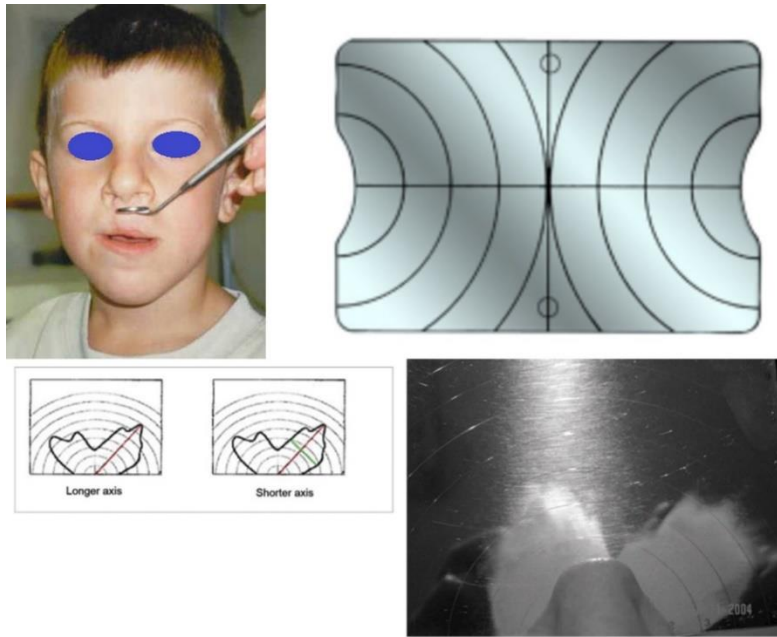


Figure 17 : Miroir de Glatzel utilisé pour rechercher une DN. (47) (4)

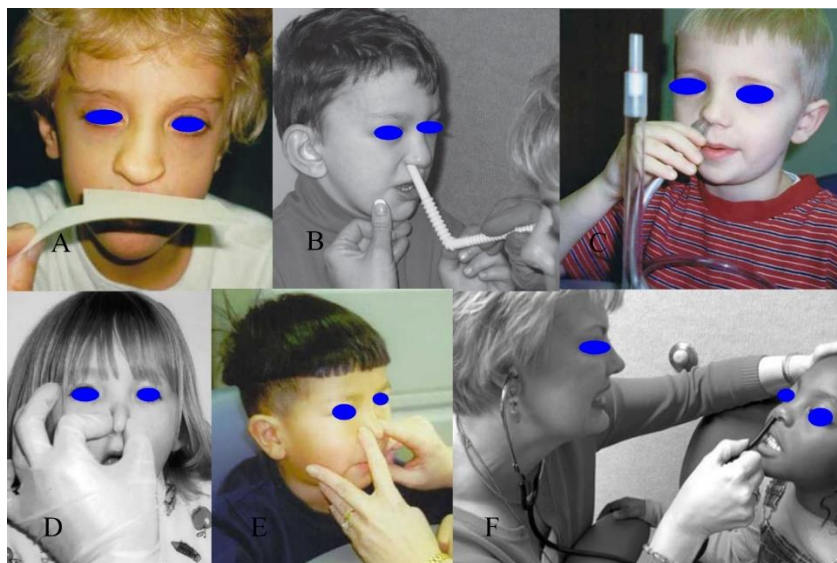


Figure 18 (4): Tests cliniques pour rechercher une déperdition nasale.

A. « Air paddle » ; B et F. Test à la paille et au stéthoscope ; C. « See-scape » ; D. Test du nez pincé » ; E. Test tactile

iii. Evaluation instrumentale

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 utilise ses propres outils et méthodes, et réalisera son propre bilan pour arriver à déceler l'IVP et à en déterminer sa nature et son importance. Ce bilan doit être le plus complet possible. S'il n'existe pas de bilan « type » pour évaluer le fonctionnement vélopharyngé, A.-N. Naiman et F. Disant (16) indiquent que ce bilan doit toujours comporter une évaluation clinique et des examens complémentaires, combinant une évaluation objective et perceptive.

Dans une étude faite en 2009 (42), auprès des chirurgiens plasticiens, ORL et orthophonistes membres de l'association américaine de fente palatine et d'anomalies craniofaciales, sur 126 centres répondeurs, moins d'un tiers des personnes utilisaient des méthodes instrumentales pour obtenir des mesures objectives, 29 % utilisaient la nasométrie et 4 % les mesures aérodynamiques

Les procédés de *mesure indirecte* donnent des données objectives sur la fonction VP comme la production acoustique, le flux d'air et la pression de l'air. L'avantage de *données objectives* est qu'elles peuvent être comparées à des normes standardisées pour interprétation. De plus, ces données peuvent être utilisées pour l'évaluation et la comparaison des résultats de traitements. L'inconvénient des procédés indirects est qu'ils ne permettent pas la visualisation des structures.

La nasométrie

La nasométrie est une méthode de mesure acoustique corrélée à la *résonnance*, à l'émission nasale audible et à la fonction VP au travers d'un instrument relié à un ordinateur (48).



Figure 19 (4) : Nasométrie

Photos du haut : casque ; photos du bas : nasomètre à main ; la plaque séparatrice doit être perpendiculaire à la face et permet de séparer le microphone du nez de celui de la bouche

Les nasomètres peuvent se présenter en casque ou en pièce à main (Fig. 19) ; ils ont chacun deux microphones placés de chaque côté d'une plaque séparatrice. Ce séparateur est placé entre la lèvre supérieure et le nez. Pendant la phonation, le nasomètre récupère des données sur l'énergie acoustique issue de la cavité nasale, et celle issue de la cavité orale. Puis il calcule le ratio moyen de l'énergie acoustique nasale sur la totale (nasale et orale) pendant le passage et le converti en pourcentage appelé le *score de nasalité*. Ces scores sont comparés aux données normatives et ils peuvent être jugés selon la normalité de la résonance en hypernasalité (score élevé) ou hyponasalité (score bas) (48).

Méthodes aérodynamiques

Les méthodes aérodynamiques sont des procédés qui mesurent les *propriétés mécaniques du flux d'air et des pressions* d'air pendant la phonation et la parole. (4) Elles tentent d'évaluer indirectement le degré de compétence vélopharyngée en quantifiant la déperdition nasale grâce à divers capteurs de pression et de débit qui font souvent appel à des instrumentations complexes (35).

Ces mesures requièrent l'utilisation de cathéters oral et nasal connectés à des transducteurs de pression, ainsi que d'un tube relié à un pneumotachographe. Le transducteur converti les

pressions et débits d'air en signaux électriques. Le pneumotachographe détermine le taux de débit d'air.

Ces données collectées permettent de calculer une estimation de la taille de l'orifice vélopharyngé pendant la production de consonne. Ces méthodes peuvent être utilisées pour fournir une information sur le timing de la fonction vélopharyngée pour la production de certains phonèmes et sur la perméabilité des voies aériennes nasales pendant la respiration. (49)

Les mesures aérodynamiques peuvent également permettre d'objectiver une obstruction nasale grâce à la mesure de la résistance nasale. Ces méthodes ne sont pas très répandues pour l'instant bien que utilisées en *recherche*, cela pourrait être due à sa relative complexité technique (50–52).

L'aérophonoscope

L'aérophonoscope a été conçu par G. Rineau, orthophoniste, et développé dans le service de chirurgie Maxillo-faciale de Nantes par le Pr. Delaire (7).

Cet appareil (Fig. 20) 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. 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. L'aérophonoscope propose une quantification du flux d'air nasal et du flux d'air buccal

par des pourcentages. La quantification de la déperdition nasale peut être réalisée par l'évaluation de la hauteur de la courbe.

Il n'existe pas de bilan « type » concernant l'évaluation de l'IVP avec l'aérophonoscope, un protocole permet de distinguer une origine fonctionnelle, structurelle et/ou neurologique de l'IVP. Il permet un examen dynamique précis (toutefois non quantitatif), du voile du palais et de ses mouvements actifs et passifs jusqu'au 20ème de secondes près.

Grâce à la sensibilité des capteurs de flux d'air nasal, les mouvements d'ouverture et de fermeture du SVP sont clairement visibles sur les courbes, objectivant le 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

Grâce à sa facilité d'utilisation il peut être utilisé comme *outil de rééducation orthophonique*.

L'EVA (Evaluation Vocale Assistée) ou aérophonométrie (46)

L'Evaluation Vocale Assistée mise au point par Giovanni et Teston permet la mesure simultanée de *plusieurs paramètres d'analyse vocale* (53,54) : son, voix, pression de l'air, intensité.

L'évaluation spécifique de la fonction vélopharyngée, décrite par Pech et al. (54) se fait par la mesure des *débits d'air nasal et buccal* grâce à des capteurs de DAB (débit d'air buccal) reliés à un embout buccal (dans lequel le sujet parle) et des capteurs de DAN (débit d'air nasal) reliés à 2 embouts nasaux introduits chacun dans une narine. Ces capteurs sont constitués par des pneumotachographes. Un microphone contenu dans l'embout buccal, le phonogramme buccal précise la réalisation articulaire du sujet.

Cet aérophonomètre (Fig. 20) fournit une appréciation *objective* du fonctionnement vélaire avec *une analyse chiffrée et précise de la fuite nasale*. Cet examen est réalisable chez l'adulte et l'enfant coopérant *dès l'âge de 4 ans*.

On demande au patient de répéter une phrase qui ne contient que des phonèmes occlusifs et constrictifs, et surtout aucun phonème nasal. On obtient donc un chiffre correspondant au pourcentage de fuite d'air nasal (Fig. 21). Un certain degré de nasalité peut être accepté, car l'oreille tolère la réalisation imparfaite de phonèmes. La valeur normale du pourcentage de fuite nasal est *inférieure ou égale à 8%*, au-delà il existe une déperdition nasale pathologique.

L'EVA peut également évaluer des dysphonies, évaluer le temps maximal de phonation, déterminer la capacité vitale, évaluer l'aire dynamique vocale (phonétogramme), étudier l'acoustique et l'aérodynamique de la production vocale, et étudier les dyskinésies labiales et linguales.



Figure 20 : A gauche : Rééducation orthophonique d'une IVP avec aérophonoscope ; A droite : Recherche d'une déperdition nasale à l'EVA.

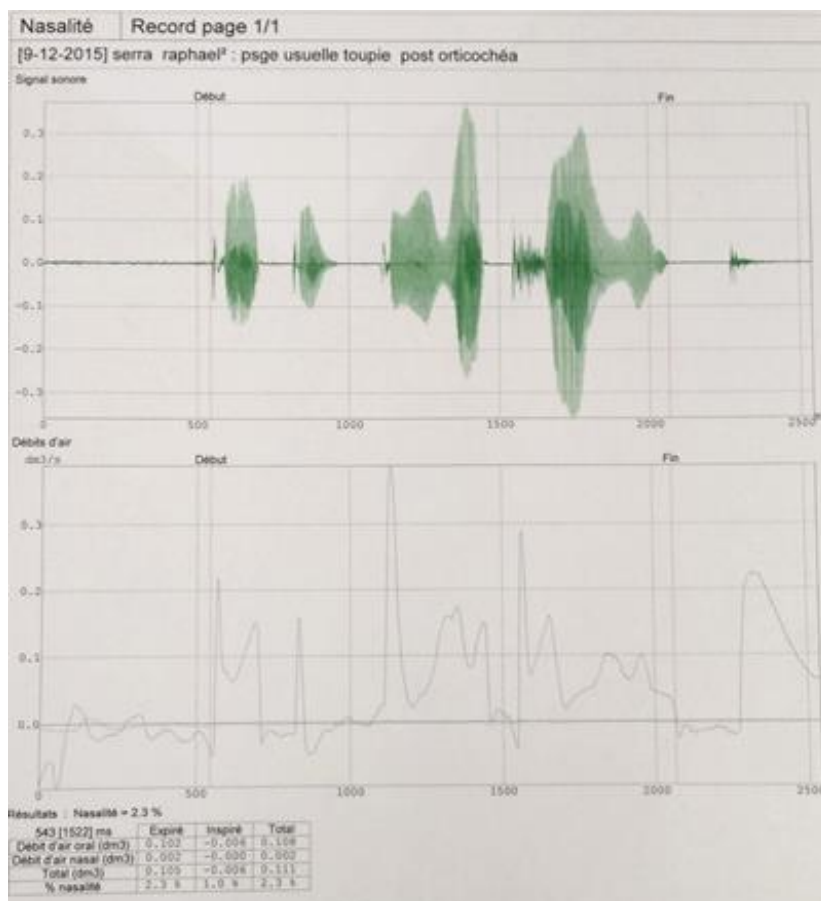


Figure 21 : Résultat d'EVA pour rechercher une fuite nasale sur la phrase « ta toupie va trop vite » : courbe du haut : signal sonore ; courbe du bas : débits d'air. Tableau récapitulatif des débits d'air oraux et nasaux et pourcentage de nasalité. Dans ce cas : fuite nasale minime à 2,3%, absence d'IVP.

La Nasofibroskopie

La nasofibroskopie est un examen utile pour évaluer et diagnostiquer l'IVP.

Elle fournit des **données qualitatives** sur les insuffisances de coalescence entre le voile et le pharynx (55). Cet examen respecte la phonation et l'articulation pour permettre l'analyse des mouvements des différents éléments qui composent le SVP et l'identification du **type de fermeture** (coronale, sagittale, circulaire avec ou sans bourrelet de Passavant) (Fig. ... et ...). Le **ratio de fermeture du SVP** peut être chiffré entre 0 et 1.

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 nasopharynx

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



Figure 22 (4) : Nasofibroscopie : Le fibroscope est inséré dans une narine, passe habituellement par le méat nasal moyen pour atteindre le nasopharynx, il est alors tourné vers le bas pour voir le voile.

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 (Fig. 22). L'anesthésie locale des fosses nasales n'est pas systématique. 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). La progression du nasofibroscope permet d'observer la *morphologie d'ensemble du pharynx* et du larynx au repos (56).

Les phonèmes oralisés, comme la voyelle [a], permettent l'étude de la contraction vélaire (Fig 23 et 24). Cette dernière entraîne une occlusion complète du rhinopharynx par l'accolement du voile contre la paroi rhinopharyngée postérieure et une ascension du voile. Selon les besoins de l'examen, des mots et phrases pourront également être émis.

Les inconvénients de la nasofibroscopie sont les suivants :

- La *difficulté pour quantifier* l'espace résiduel, la subjectivité des mesures
- L'incapacité d'identifier les petits orifices vélopharyngés ou leur emplacement exact
- Son *caractère invasif* limitant son utilisation aux enfants de 4 ans et plus (utilisation limitée par la collaboration du patient)
- L'absence de vue sagittale et frontale (un seul plan d'exploration), les mouvements latéraux sont mal vus

Certains scores cliniques ont été décrits comme le score de Golding-Kushner qui permet de coter de 0 à 1 le mouvement des quatre principales structures du SVP et de donner un score total sur 4 (57). Des systèmes d'images informatisées comme le Popelreuter, mesurent les dimensions de l'orifice vélopharyngé au moyen d'un logiciel de traitement d'images et d'un endoscope rigide en transoral (4,7,58).

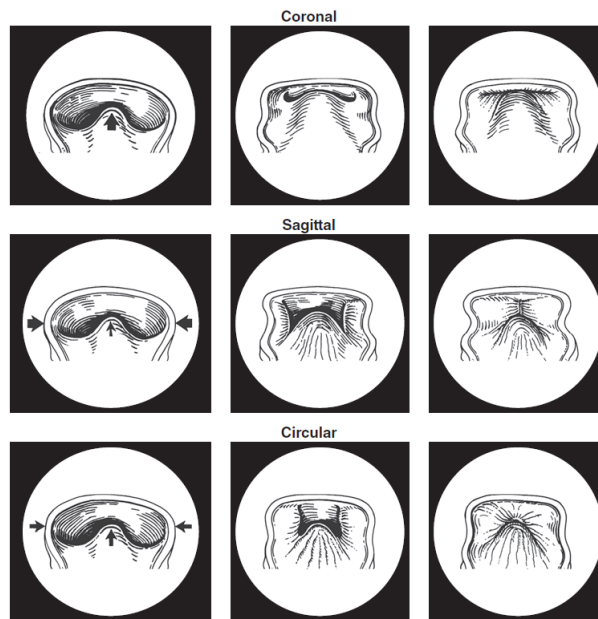


Figure 23 (4) : Modes de fermeture du SVP vus par nasofibroscopie

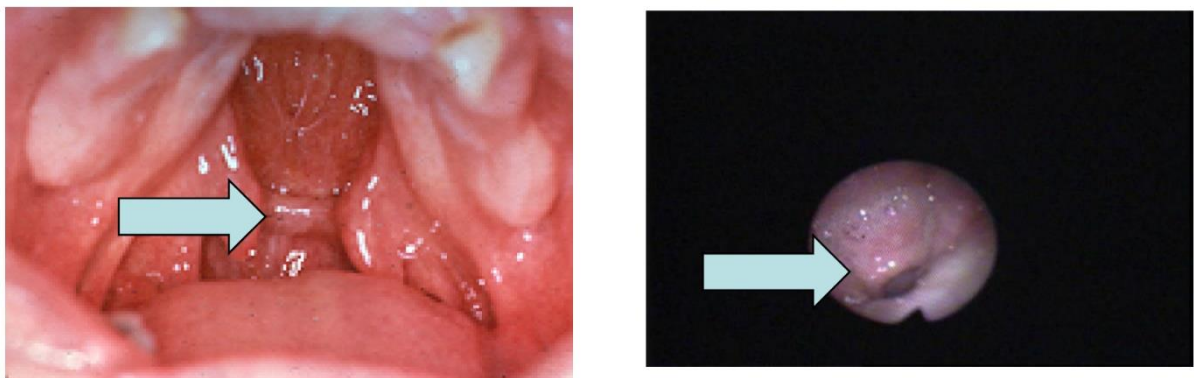


Figure 24 (4) : Bourrelet de Passavant visible à l'examen clinique et en nasofibroscopie

iv. Diagnostic différentiel de l'IVP : fuite nasale sur fistule palatine

Les fistules sont les *principales séquelles des fentes palatines*. Le taux de fistules palatines varie *entre 5 et 29 %* selon le protocole, les techniques utilisés et la sévérité de la fente (59).

Plus fréquentes au niveau du palais antérieur, ces fistules sont *souvent asymptomatiques* sur le plan phonatoire. Les fistules peuvent créer une communication bucco-nasale (CBN). Elles occasionnent toutefois certains soucis de *passages alimentaires par le nez* (régurgitations dans les fosses nasales entraînant des irritations) et peuvent dans certains cas être responsable de *fuite d'air nasal* même avec un voile compétent.

Elles se retrouvent également à la *jonction palais dur – palais mou* (zone de faiblesse).

Elles peuvent survenir plus rarement *au sein du voile* et correspondent à un *défait de suture* des différents plans du voile (lâchage de suture) et ont plus de conséquences sur la phonation. La présence de défaut musculaire voire d'une réelle fistule à ce niveau peut entraîner des *troubles fonctionnels lors de la phonation et de la déglutition* et être responsable de persistance d'une IVP.

La responsabilité de la CBN dans la fuite nasale n'est jamais simple à établir car il faut faire la part des choses entre la fuite par la CBN et l'IVP. La coopération entre le chirurgien, l'ORL et l'orthophoniste est primordiale, l'utilisation du miroir de Glatzel et de la nasofibroscopie aident à faire la distinction entre ces deux étiologies de fuite nasale.

Lors de la phonation, la fuite d'air par la CBN peut perturber l'élocution et la résonance des sons (60) (hypernasalité qui perturbe d'ailleurs l'appréciation d'une IVP).

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 n'est pas symptomatique dans un premier temps, elle *peut le devenir* lors de l'expansion transversale du palais ou du maxillaire. Si elle reste asymptomatique, l'intervention

chirurgicale est optionnelle. 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, mais elles sont souvent mal supportées par les patients et augmentent le risque de caries et de gingivites (61).

v. Imagerie et insuffisance vélopharyngée

Céphalométrie

La céphalométrie consiste à effectuer des téléradiographies de profil au repos et à la phonation « a » « e » « i », elle permet de confirmer la **disproportion vélopharyngée dans le sens sagittal**. Elles montrent également l'élévation et la forme du voile lors de son élévation (62,63), le rachis cervical et la présence d'anomalies de la base du crâne qui peuvent influencer sur la position du mur pharyngé postérieur et donc sur la fermeture vélopharyngée (Fig. 25) (4,46). Cet examen est **irradiant** et ne permet pas de voir les parois pharyngées latérales, il n'a qu'une vision sagittale de fermeture vélopharyngée. On lui reproche de mal analyser les parties molles et de manquer de précision (3). Cependant, il est utile pour l'analyse de la disproportion vélopharyngée sagittale.

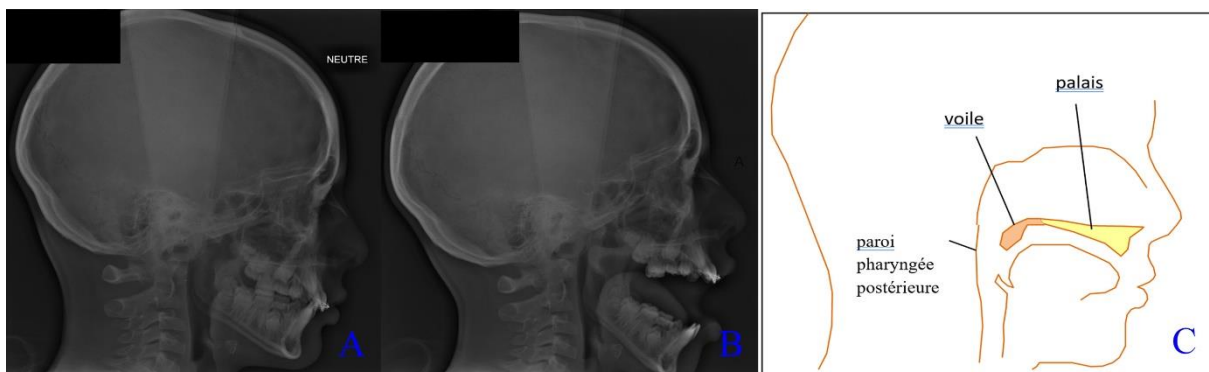


Figure 25 (46): Téléradiographies de profil d'un enfant âgé de 10 ans présentant une insuffisance vélopharyngée primitive par disproportion vélo-pharyngée. A. Au repos ; B. En phonation « A » : bonne contraction et élévation du voile, mais absence d'occlusion vélo-pharyngée ; C. Dessin des éléments anatomiques concernés dans l'analyse de la téléradiographie.

Vidéo fluoroscopie

La vidéo fluoroscopie est une des méthodes dynamiques classiquement proposées dans l'évaluation de la fonction VP. Réalisée à l'aide de *Baryum instillé au niveau nasal* (opacification du rhinopharynx) avec des clichés dans *différentes incidences* (face, profil, face basse) alors que le patient répète des phonèmes occlusifs ou des phrases-type.

Elle permet de définir l'aspect et les rapports des parois pharyngées latérales et postérieure avec le voile, la présence d'un orifice résiduel et sa taille. L'analyse de la longueur du voile, de la profondeur du cavum, et les mesures des déplacements du voile et des parois pharyngées sont plus précises (46,64). Un enregistrement audio simultané peut être fait (4).

Cependant, cet examen se limite à une vision latérale du SVP, avec *superposition des structures*, empêchant une visualisation nette du voile du palais et de la paroi pharyngée postérieure. Cet examen est peu réalisé en France et abandonné par la plupart des équipes car il est *très irradiant* (3).

IRM et IRM dynamique

Elle devient *l'examen de choix* pour certains dans le bilan d'une IVP. Elle permet de réaliser des coupes dans les *trois plans de l'espace*, de pratiquer *des mesures*, d'obtenir des images au repos mais aussi lors de la production de phonèmes.

La direction et l'insertion des fibres musculaires du levator veli palatini peuvent être visualisés (Fig. 26 et 27) (65,66). Elle n'est pas irradiante, mais nécessite la *coopération entière de l'enfant* et a un *coût élevé*. Elle est réalisée de plus en plus souvent, se substituant à un ou plusieurs examens plus invasifs. (46,67,68)

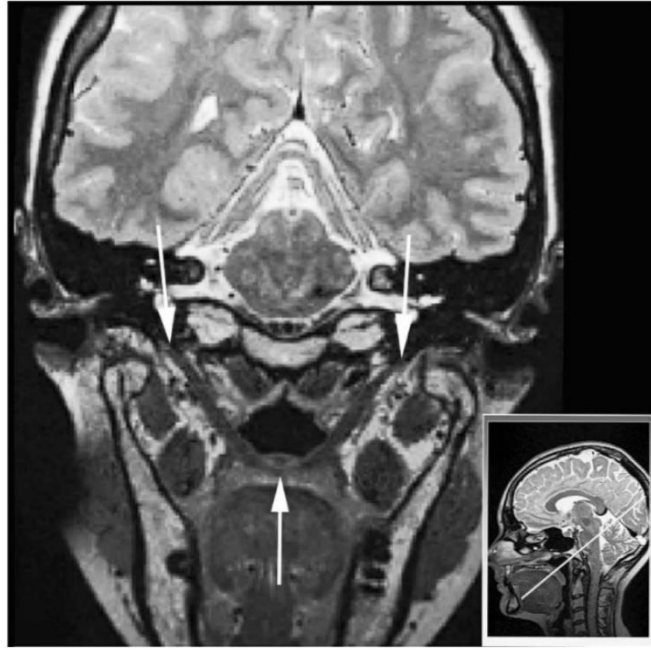


Figure 26 (66) : Coupe coronale oblique d'IRM montrant le diaphragme du muscle levator veli palatini depuis son origine à la base du crâne (flèches blanches en haut) jusqu'à son insertion sur le voile (flèche blanche en bas). L'image en bas à droite montre le coronal oblique plan utilisé. Le cercle foncé juste au-dessus de la partie la plus basse du muscle levator est le muscle uvulaire.

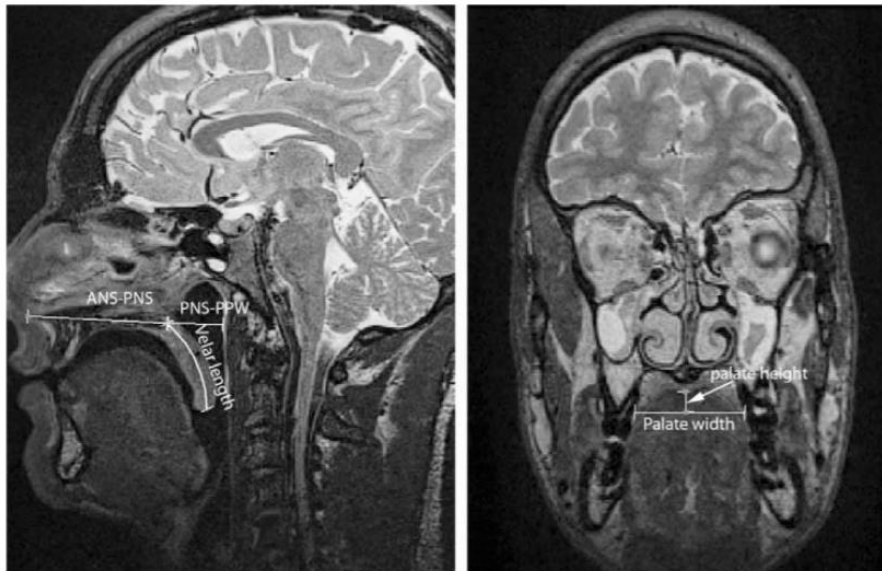


Figure 27 (66) : Mesures dans le plan sagittal et coronal. ANS = Epine Nasale Antérieure, PNS = Epine Nasale Postérieure.

B. Evaluation de la dysfonction tubaire

L'examen ORL comprend classiquement une otoscopie, un examen audiométrique ou des otoémissions acoustiques (OEA) et une tympanométrie, d'autres examens : scanner des rochers, IRM peuvent être nécessaires en cas de complications. Les Potentiels Evoqués Auditifs (PEA) constituent un examen de 2^{ème} intention dans l'évaluation de l'audition. Ils donnent une évaluation objective de l'audition et peuvent être nécessaires en cas de neuropathies auditives associées.

i. Otoscopie

L'otoscopie recherche une OSM, se caractérisant par un exsudat stérile dans l'oreille moyenne, sans signe inflammatoire aigu. L'OSM se traduit par un tympan pratiquement toujours modifié au niveau de sa couleur, sa texture et sa mobilité. La perte de la semi-transparence tympanique, avec un aspect plus épais, comme œdématié, est le plus habituel. Les reliefs restent cependant visibles, à la différence de ce que l'on observe dans les OMA collectées. Il existe des vaisseaux radiaires à la périphérie de la membrane tympanique, dans la région adjacente au conduit auditif externe. Lorsque le tympan a encore gardé sa transparence, un ou plusieurs niveaux liquides ou des bulles au sein même du liquide peuvent être spontanément visibles.

L'observation d'un tympan bleu est le témoin d'une longue évolution de l'OSM (présence de dépôts d'hémosidérine responsables de la couleur si particulière de l'épanchement). Un tympan d'aspect très aminci, rétracté voire atrophique, correspond aussi à une évolution ancienne. La rétraction peut occuper toute la membrane ou siéger dans sa partie postérosupérieure (Fig. 28).

Cette situation peut être un état séquellaire mais également précéder le stade de *poche de rétraction* constituant un stade plus avancé dans le phénomène d'otite chronique. La rétraction peut évoluer vers les complications que sont **l'otite atelectasique** et le **cholestéatome**.



Figure 28 (69): Otoscopies : différents aspects d'OSM ; A gauche : Tympan mat, opaque, oedématié, épanchement rétro-tympanique ; Au centre : bulles d'air au sein de l'épanchement rétro-tympanique, tympan transparent ; A droite : OSM chronique, tympan rétracté, dépôts d'hémosidérine.

ii. Audiométrie et tympanométrie

L'examen audiométrique confirme le diagnostic d'OSM et évalue l'importance de la perte auditive. L'audiométrie tonale montre typiquement **une surdité de transmission de 20 à 40 décibels** sur les fréquences conversationnelles (Fig. 29). Chez le jeune enfant, pourtant le plus exposé à l'OSM, il est souvent difficile de faire un examen audiométrique aussi précis, au casque, à oreilles séparées, avec étude des seuils en conduction aérienne et osseuse. D'autres examens sont réalisables et donnent de bons éléments de présomption comme l'étude d'un réflexe d'orientation conditionné ou d'un ciné-show, constituants des tests auditifs en champ libre.

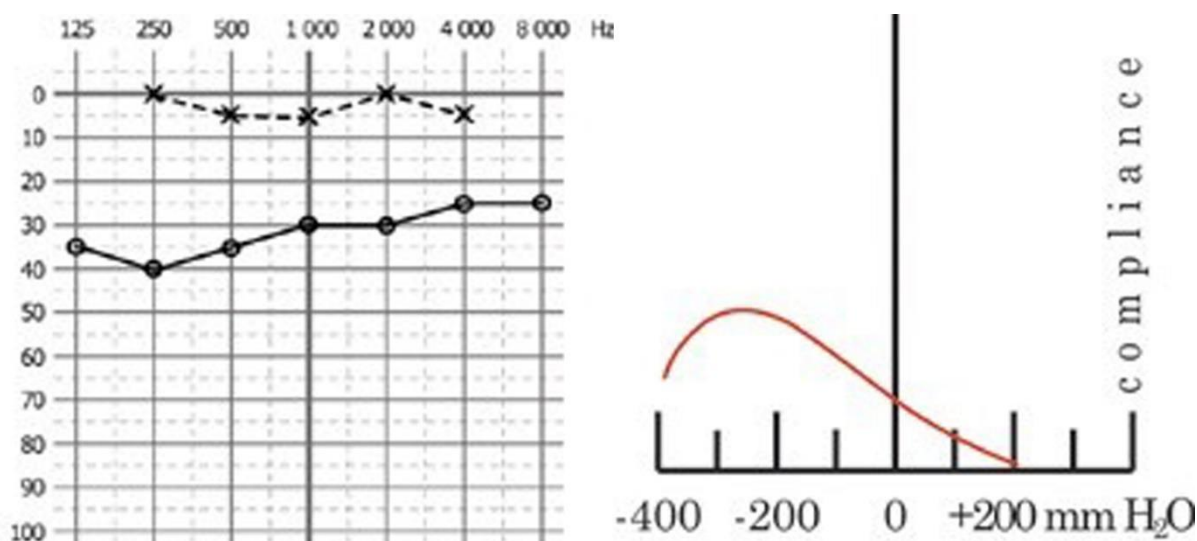


Figure 29 : A gauche : Audiométrie tonale montrant une surdité de transmission de 20 à 40 dB, plus importante sur les sons graves ; A droite : tympanométrie montrant la présence d'un contenu liquidien, courbe aplatie de type B. (69)

La **tympanométrie** évalue la mobilité tympanique à l'aide d'un spéculum pneumatique et complète l'examen audiométrique. Dans les cas d'otite séreuse, ce test est utilisé pour confirmer l'existence d'un contenu liquidien dans la caisse tympanique (courbe de type B) (Fig. 29) en montrant une diminution de mobilité de la membrane tympanique.

Ces otites séreuses entraînent une surdité de transmission par diminution de la mobilité de la membrane tympanique. Si elle n'est pas prise en charge, une OSM peut évoluer vers des stades d'otites chroniques plus évolués et aboutir parfois à la formation d'**un cholestéatome**. Celui-ci possède un pouvoir lytique pouvant entraîner **une surdité de perception** par atteinte de la cochlée (4), ainsi que des poussées inflammatoires répétées. Les pertes d'audition favoriseront un retard de parole ou de langage.

II. La fente vélaire ou vélopalatine

1. Embryologie et génèse des fentes vélopalatines

Le palais est formé de *deux unités embryologiquement distinctes* :

- Le *palais primaire* qui se forme avec la lèvre, donnera la gencive, l'arcade alvéolaire supérieure et le palais osseux antérieur au foramen incisif
- Le *palais secondaire* à l'origine du palais osseux en arrière du foramen incisif et du palais mou ou voile.

Le palais primaire est formé entre la 5^{ème} et la 7^{ème} semaine de vie embryonnaire, par fusion des bourgeons maxillaires, des bourgeons nasaux internes et des bourgeons nasaux externes. Une fente du palais primaire (labio-maxillaire) se produit lorsqu'il y a un défaut d'apoptose de la membrane ectodermique qui sépare ces bourgeons, la fusion entre ces bourgeons ne se fait pas.

Le palais secondaire est formé *entre la 7^{ème} semaine et la 12^{ème} semaine* de vie intra utérine par les *processus palatins* (Fig. 10), issus des bourgeons maxillaires.

Deux mécanismes embryologiques sont responsables de l'apparition d'une fente du palais secondaire (vélopalatine ou vélaire) :

- 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.

La fusion des structures embryonnaires se fait du foramen incisif vers la lèvre pour le palais primaire et du foramen incisif vers la luette pour le secondaire (70).

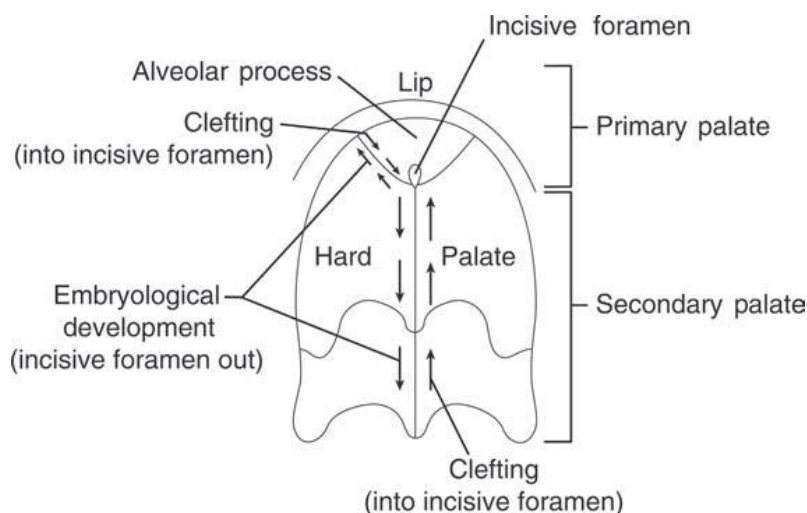


Figure 10 : Type de fentes palatines mis en parallèle avec la chronologie embryologique (4)

2. Epidémiologie

La fente palatine, associée ou non à une fente labio-alvéolaire, est une des **malformations congénitales** la plus **fréquente**. La prévalence des fentes palatines est estimée à **6,4/10 000** naissances vivantes, contre 10,6/10 000 pour les fentes labio-maxillo-palatines (71). 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 extrêmes (72). Les fentes palatines sont plus fréquentes chez les **filles**.

Les fentes peuvent être isolées ou associées à d'autres malformations congénitales dans le cadre de **syndromes d'origine génétique ou tératogène** (syndrome précis ou associée à d'autres malformations), les fentes palatines sont **plus souvent associées à des syndromes** polymalformatifs que les fentes labiales, plus de 300 syndromes malformatifs associés ont été décrits (42,73).

3. Etiopathogénie

La morphogénèse dépend de facteurs très *variés génétiques et environnementaux*, il est très difficile de démontrer la part respective de chacun de ces facteurs.

A. Facteurs génétiques

Les *formes familiales* représentent 7 à 20 % des fentes palatines non syndromiques (71). 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*.

Les syndromes d'origine génétique sont dus à des *mutations géniques ou à des réarrangements chromosomiques*. Le syndrome le plus fréquemment associé aux fentes palatines est le syndrome de Van der Woude, d'autres syndromes sont fréquemment cités : Treacher Collin's, Crouzon, Apert, Pfeiffer, Kabuki, Stickler...

Le *syndrome de microdélétion 22q11.2* (ou syndrome de DiGeorge ou vélocardiofacial) est dû à une délétion dans la région chromosomique 22q11.2, *de novo* dans environ 90% des cas. Ce syndrome se caractérise le plus souvent par des malformations cardiaques et palatines (fente palatine ou insuffisance vélopharyngée sans fente), une dysmorphie faciale, un retard du développement et une immunodéficiência secondaire à une hypoplasie thymique. Une hypocalcémie est présente chez 50% des nouveau-nés.

La *séquence de Pierre Robin* se caractérise par l'association de trois anomalies présentes chez le nouveau-né : une micro-rétromandibulie, une glossoptose et une obstruction des voies respiratoires hautes. Dans 73 à 90% des cas il existe une fente palatine large et ogivale, une FV simple ou une DVSM. Cette séquence peut être *non syndromique*, secondaire à des forces mécaniques in utero *ou s'associer à un syndrome* (50% des cas), les plus fréquents sont les syndromes de Stickler, de microdélétion 22q11, de Treacher Collins et le syndrome d'alcoolisation fœtale (4).

B. Facteurs environnementaux

Ces facteurs interviennent *tôt pendant la grossesse*, ils seraient *nombreux*, leur action peut être simultanée rendant leur rôle de chacun difficile à définir.

- La prise de certains *médicaments* (anti convulsivants, corticoïdes, anti-tumoraux ou médicaments anti épileptiques) (72)
- La consommation maternelle d'*alcool*, de tabac et l'alimentation maternelle (74)
- Des dysfonctionnements endocriniens, des agents infectieux (rubéole, toxoplasmose, rougeole)
- L'âge des parents

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

4. Formes anatomocliniques de fentes vélopalatines et vélaires

On classe généralement les fentes en *fentes du palais primaire* - en avant du canal palatin antérieur (fentes de la *lèvre* et du *maxillaire*, labiomaxillaire ou labioalvéolaire) - et *fentes du palais secondaire* - en arrière du canal palatin antérieur (fentes vélopalatines). Les fentes du palais secondaire peuvent atteindre le *voile* et/ou le *palais dur*.

La fente peut être unilatérale ou bilatérale, totale ou partielle. *Toutes les formes peuvent se rencontrer* : fente vélaire ou vélopalatine avec une proportion variable d'atteinte du palais dur, isolées ou associée à une fente labiale ou labio-maxillaire.

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

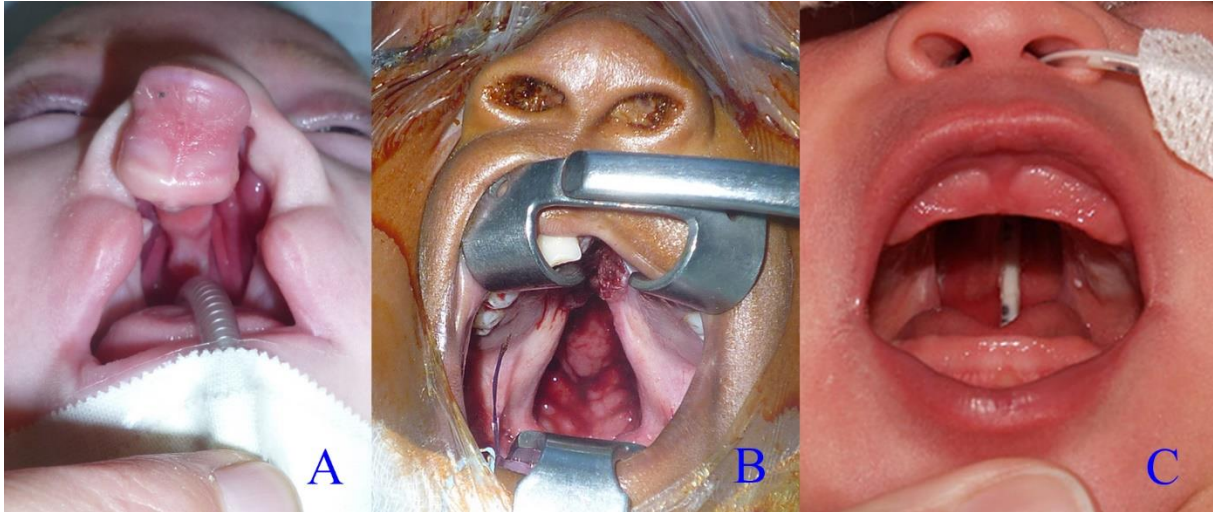


Figure 11 : A. Fente labio-maxillo-palatine bilatérale totale large ; B. Fente vélopalatine totale large ; C. Fente vélopalatine en U associée à une séquence de Pierre Robin

5. Cas particulier de la Division vélaire sous muqueuse

C'est une forme clinique de fente vélaire. Il s'agit de **malformation des structures musculaires sous muqueuses du palais**, la muqueuse buccale étant intacte ou presque (formes fenêtrées). Ces divisions vélaire sous muqueuses (DVSM) peuvent aller de la petite division isolée de la luette ou d'une luette légèrement dysplasique à une réelle fente sous la muqueuse orale, atteignant les muscles et l'os palatin jusqu'au foramen incisif (Fig. 12 et 13). Ces DVSM sont plus visibles sur la surface nasale, et donc mieux vue en nasofibroscopie (Fig. 13). Les muscles uvulaires sont souvent dysplasiques, et les **levators veli palatini souvent mal insérés sur le bord postérieur du palais dur**. Elle peut être associée à d'autres malformations, et rentrer dans le cadre d'un **syndrome** (4,75) . Elles représentent 6% des cas d'IVP chez l'enfant.



Figure 12 : A. Luette bifide ; B. Fente vélopalatine partiellement sous muqueuse ; C. DVSM

Une division vélaire sous muqueuse peut se voir sur la face buccale, et peut donc être décelée par un examen clinique de la cavité buccale. Le diagnostic est fait par l'observation d'au moins un des stigmates classiques (*Triade de Calnan*) (38): une lchette hypoplasique ou bifide, une zone pellucide (zone bleutée au milieu du voile traduisant la présence d'une muqueuse fine sans muscle normal sous-jacent), une encoche sur la partie postérieure du palais dur, perceptible à la palpation. Une lchette bifide ou hypoplasique peut être isolée sans division vélaire sous-jacente. Le voile peut aussi prendre la forme d'un « V » inversé, visible au repos et encore plus à la phonation, cette forme est due au diastasis des muscles levator veli palatini, avec des insertions anormales sur le bord postérieur du palais dur. Le voile est souvent court. A la phonation, le voile apparait se tendre vers le palais dur, il ne se mobilise pas vers l'arrière (ne se rapproche pas de la paroi pharyngée postérieure).

Cette division sous muqueuse peut s'étendre au palais dur jusqu'au foramen incisif, la forme de V anormale se voit alors en sous mucopériosté (Fig. 12).

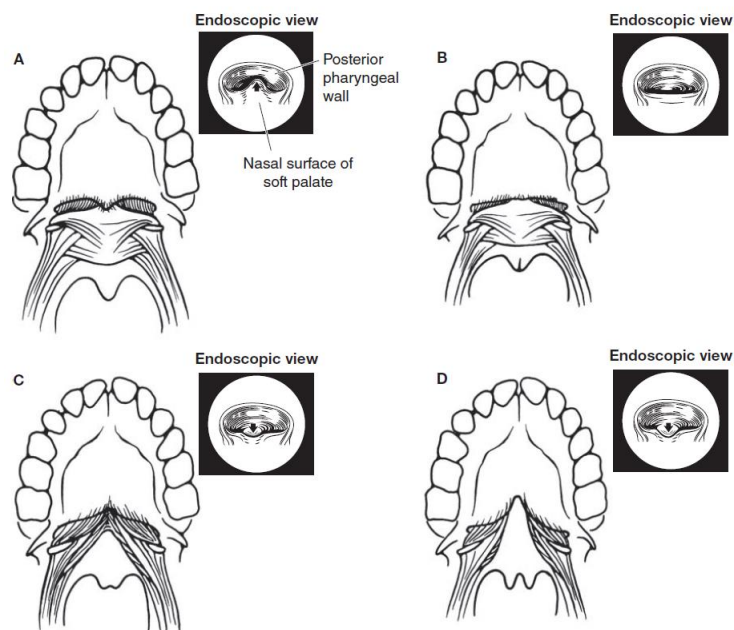


Figure 13 (4) : Degrés de gravité d'une DVSM, conséquences sur la lchette et la musculature vélaire. Vues endoscopiques de la face nasale du voile dans les cercles. A. Voile normal, lchette normale avec musculature vélaire normale ; B. Lchette bifide, voile normal sans implication de la musculature vélaire. Ce type de DVSM affecte rarement la fonction VP ; C. Lchette bifide, fente sous muqueuse qui s'étend du voile jusqu'au palais dur. Ce type de DVSM atteint l'orientation des muscles du voile, peut altérer la fonction VP et donc la phonation ; D. Lchette bifide, DVSM du voile et du palais dur. Atteinte systématique des muscles du voile, de la fonction VP, de la phonation.

La prévalence des luettes bifides est estimée à 0,2%-2%, avec une variabilité selon les origines similaire à celle des fentes labio-palatines (4). La prévalence des DVSM est difficile à estimer, elle serait de 0,02 à 0,08% dans la population générale. La fréquence des DVSM associées aux fentes du palais primaire est plus élevée, devant une fente labiale il faut donc toujours inspecter le voile (76).

6. Troubles fonctionnels associés aux fentes vélopalatines

Les troubles fonctionnels liés aux fentes vélares sont essentiellement ceux de l'IVP (voir paragraphe sur l'IVP).

Des troubles articulatoires autres que ceux liés à l'IVP peuvent s'associer aux troubles fonctionnels de l'IVP en cas de fente labio-alvéolaire (si présente) ou en cas de présence d'appareillage orthodontique.

Un enfant porteur de fente vélopalatine a des troubles fonctionnels plus ou moins importants de succion-déglutition liés à l'IVP. En cas de séquence de Pierre Robin, un dysfonctionnement du tronc cérébral peut majorer ces problèmes (44).

Les troubles fonctionnels auditifs sont liés à la dysfonction tubaire (voir paragraphe dysfonction tubaire) auxquels peuvent s'associer des surdités et malformations syndromiques. **Les otites séro-muqueuses chroniques affectent presque tous les enfants porteurs de fente vélopalatine** (77,78). Même s'il y a une amélioration de sa fonction après fermeture de la fente, celle-ci ne se normalise jamais (77,78). De nombreux facteurs liés à la chirurgie palatine influence la fonction tubaire dont la technique chirurgicale (79) et l'âge de la chirurgie (80-86).

Une DVSM a un retentissement variable sur les fonctions de phonation, de déglutition et ou d'audition. La dysfonction du SVP est classique, mais certains patients (44% selon Mc Williams (87)) porteurs d'une DVSM ont une phonation normale, une fonction auditive et tubaire normale et pas d'antécédents de régurgitations lors de la déglutition.

En l'absence de symptômes, les patients et leur famille doivent tout de même recevoir une information relative à cette malformation : une DVSM bien tolérée et sans retentissement fonctionnel initial peut en effet se décompenser au cours de la croissance ou suite à un geste

chirurgical sur la sphère ORL (adénoïdectomie, amygdalectomie...) ou maxillofaciale. Une information génétique (conseil génétique) doit être également fournie comme chez tout patient porteur de fente.

Lorsque la fente concerne le palais dur et/ou que celui-ci a été touché lors d'un geste de fermeture de fente vélopalatine, s'ajoutent aux problèmes d'IVP des défauts potentiels de croissance du maxillaire. Des problèmes fonctionnels inhérents à un syndrome malformatif associé peuvent aussi exister.

III. Prise en charge de la fente vélopalatine et des dysfonctions associées de la sphère vélopharyngée

1. Traitement primaire de la fente vélaire et vélopalatine

Les objectifs de la réparation vélopalatine sont d'apporter une compétence vélopharyngée et de permettre la séparation des cavités buccale et nasale, tout en limitant l'impact chirurgical sur la croissance maxillofaciale.

A. Le calendrier chirurgical

Il n'existe toujours *pas de consensus* dans la littérature actuelle mais plutôt des tendances concernant le calendrier chirurgical et les techniques à privilégier (88).

La controverse relative au timing optimal de la réparation palatine est due à l'existence de recommandations variables selon le résultat pris en compte (71). Pour un développement phonatoire optimal, les recommandations pour les véloplasties sont de les réaliser avant 12 mois, elles sont possibles dès 3 à 6 mois, la tendance actuelle est à 6 mois. A l'opposé, pour la croissance du palais, certains gestes trop précoces avant 9-10 mois seraient susceptibles de limiter la croissance palatine notamment dans le sens transversal (endomaxillie).

Cela a conduit de nombreux chirurgiens à réaliser la palatoplastie entre 12 et 24 mois (4). Pour les fentes vélaire : la véloplastie est réalisée entre l'âge de 6 et 12 mois. Pour les fentes vélopalatines : la véloplastie et la fermeture du palais dur peuvent être réalisés dans le même temps vers 9-10 mois ou en deux temps : véloplastie à 6 mois et geste palatin à 15-18 mois.

Le choix du traitement chirurgical dépend du patient et doit prendre en compte le type de fente palatine (palais mou et/ou dur) et l'écart entre les deux héli-palais.

B. Fermeture du voile

La réparation du voile peut être réalisée de différentes manières, elle passe par la dissection des *muscles palatins anormaux*, pour *repositionner* le levator veli palatini, des manipulations variables des muscles palatoglosses, palatopharyngés et tenseur du voile sont décrites. La restauration d'une anatomie musculaire normale a été décrite pour la première fois en 1964 par Braithwaite (89), puis complètement modifiée par Kriens (90) en 1970, qui utilisa le terme « véloplastie intravélaire ». Il existe de nombreuses techniques couramment utilisées pour réorienter les fibres musculaires, comme la double plastie en Z d'opposition de Furlow, et les techniques décrites par Cutting et Sommerlad (88,91).

La fermeture chirurgicale de la fente vélaire, par la reconstruction musculaire du voile, doit permettre une bonne fonction vélopharyngée.

i. Véloplastie intravélaire

La technique de véloplastie intravélaire (VIV) est présentée par *Kriens* en 1967, puis reprise et modifiée par *Sommerlad*. Certaines techniques, proches, mais toutefois différentes de celle de Sommerlad, sont qualifiées de VIV dans la littérature, rendant les comparaisons des résultats difficiles (92).

Cette technique semble être la plus anatomique des réparations, 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 éleveurs 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 (Fig. 30). Ce geste chirurgical est *long et délicat*, les muscles sont difficiles à individualiser. Une mauvaise dissection est pourvoyeuse de fibrose et d'échec de la technique.

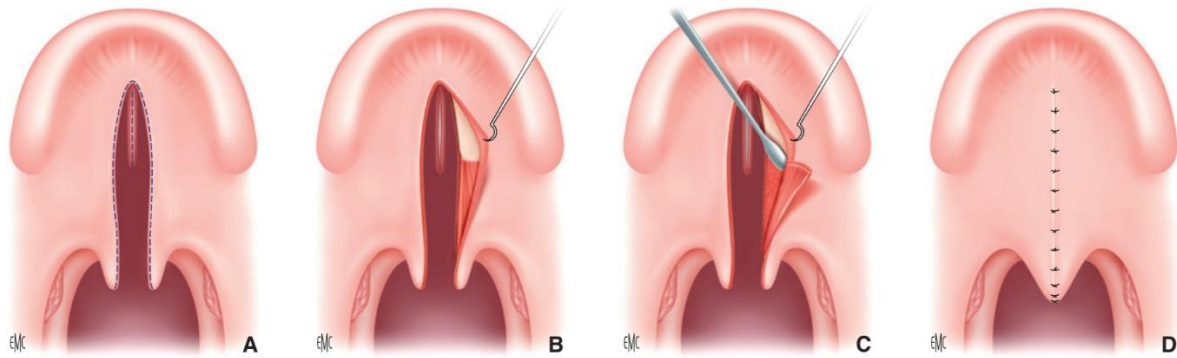


Figure 30 : Véloplastie intravélaire selon Sommerlad. A. Incision du bord libre de la fente. B. Décollement du paquet musculomuqueux. C. Libération des insertions palatines du muscle palatopharyngien. D. Remise en continuité musculaire. Fermeture médiane.(7,93)

ii. Véloplastie de Furlow

La véloplastie de Furlow a été décrite par Leonard **Furlow** en 1978 mais n'a été publiée qu'en 1986 (94,95).

Cette technique consiste en une **double plastie en Z opposé** au niveau vélaire : l'une sur le plan nasal, l'autre sur le plan oral. Les **lambeaux à base postérieure sont muco-musculaires**, cela permet de repositionner la musculature palatine, reconstruisant le muscle levator (96) (Fig. 31). Les lambeaux sont **superposés** et non mis bout à bout (contrairement à myoplastie intravélaire). Les bras latéraux finissent à l'hamulus, un bras latéral se place le long de la marge postérieure du palais dur. Les lambeaux sont larges, et prennent tout le voile. L'ouverture des lambeaux permet une bonne vue sur les muscles palatins (Fig. 32). La dissection entre la muqueuse et le lambeau muco-musculaire est la partie la plus difficile. Les hamulus n'ont pas besoin d'être fracturés. Il faut détacher l'extrémité des muscles de leurs insertions au palais dur et inciser l'aponévrose palatine. Le bras latéral de chaque lambeau nasal devrait aller jusqu'à l'entrée de chaque trompe d'Eustache. L'angle des Z est classiquement à 60°, mais sur des palais plus courts : ils peuvent avoir un angle plus étroit. Si la longueur des 2 côtés de la plastie en Z est asymétrique, des angles asymétriques peuvent être utilisés (96).

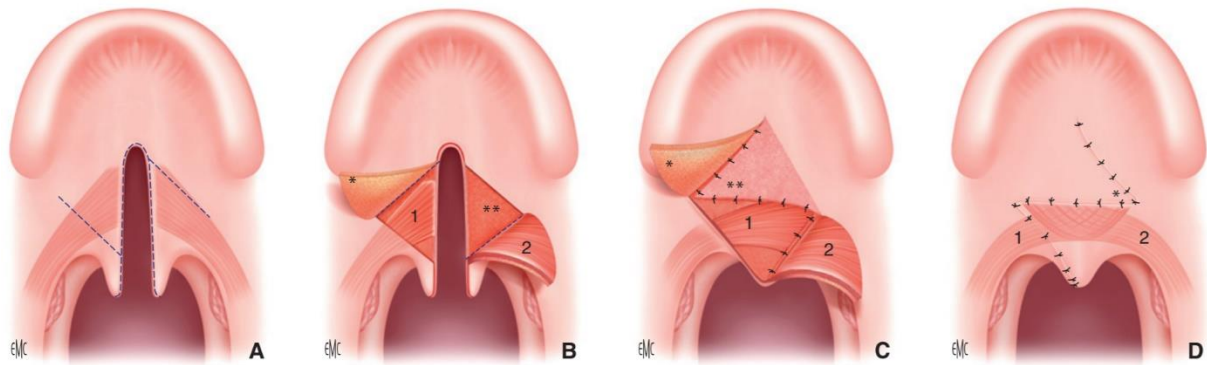


Figure 31 (95) : Véloplastie en double Z selon Furlow. 1. Berge droite ; 2. Berge gauche ;
 A. Incision du bord libre du voile. Incision de la muqueuse (pointillés). Sur la berge droite : décollement muqueux. Sur la berge gauche : décollement musculomuqueux.
 B. Incision de la muqueuse nasale (pointillés) libérant un lambeau musculomuqueux sur la berge droite et muqueux sur la berge gauche.
 C. Suture après pivotement des lambeaux triangulaires
 D. Suture du deuxième plan musculaire et deuxième plan muqueux.

Le Furlow est une chirurgie **courte**, facile à apprendre et à enseigner dont les suites opératoires sont **simples** (97). Cette technique permet le **répositionnement des muscles** et l'**allongement** du **palais mou** par les plasties en Z, tout en préservant la rétraction d'une cicatrice longitudinale et un raccourcissement palatin ultérieur. Elle aurait également moins de risques de fistules du fait de l'absence de superposition des sutures. Elle n'est pas aussi anatomique que la véloplastie intravélaire et comporte un risque d'asymétrie vélaire (55,98). Le tableau 2 récapitule et compare les caractéristiques du Furlow et ceux de la VIV.

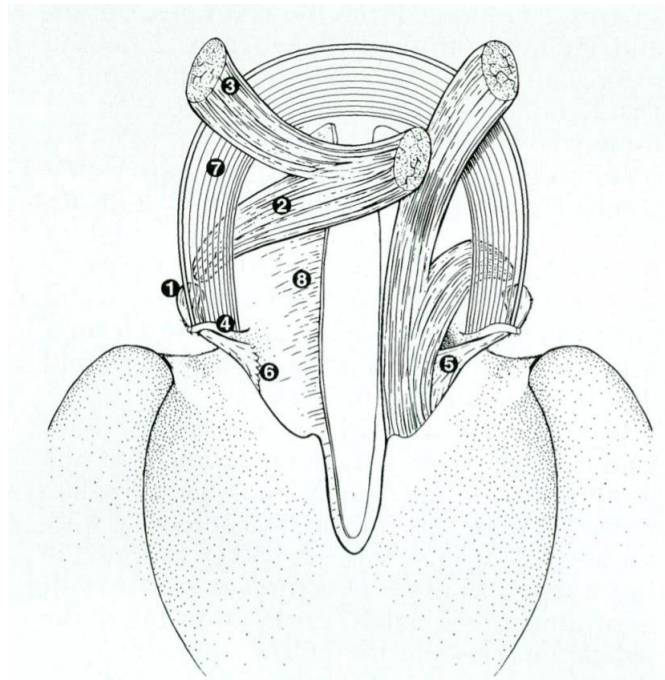


Figure 32 (95,96) : Dissection des muscles du SV au cours d'une double plastie en Z de Furlow ; A droite : Muscles palatins non disséqués dans le cas d'une fente palatine ; A Gauche : Les muscles palatins sont montrés détachés de leur insertion sur le palais dur et de leur attache à l'aponévrose ; séparés du muscle constricteur supérieur et tourné à travers la fente.

1. Muscle tenseur ; 2. Muscle levator ; 3. Muscle palatopharyngé ; 4. Hamulus ; 5. Aponévrose palatine ; 6. Aponévrose palatine divisée par l'incision de la plastie en Z ; 7. Muscle constricteur supérieur ; 8. Muqueuse nasale

Technique de véloplastie	Avantages	Inconvénients
Double plastie en Z de Furlow	<ul style="list-style-type: none"> • Geste simple et rapide • Apprentissage court • Pas de cicatrice longitudinale • Pas de superposition des cicatrices • Allongement du voile • Réorientation globale des muscles • Fermeture de fente vélopalatine possible avec une uranorrhaphie associée 	<ul style="list-style-type: none"> • Moins anatomique
Véloplastie intravélaire	<ul style="list-style-type: none"> • Technique la plus anatomique • Réorientation des muscles de manière dissociée • Fermeture de fente vélopalatine possible avec une uranorrhaphie associée 	<ul style="list-style-type: none"> • Dissection difficile et longue • Risque d'échec si mauvaise maîtrise • Apprentissage long

Tableau 2 : Comparaison des techniques de véloplastie

iii. Cas particulier de la division vélaire sous muqueuse

Il n'est pas recommandé de traiter toutes les DVSMs de manière prophylactique, car certaines seront asymptomatiques. Une correction chirurgicale n'est réalisée qu'en cas d'IVP (153).

S'il existe des signes d'IVP précoce importants (difficulté alimentaire avec fuites nasales), une véloplastie sera proposée entre *l'âge de 6 et 12 mois* comme pour les autres FV.

Pour les autres patients, une *surveillance attentive avec guidance orthophonique* est faite jusqu'à ce qu'une évaluation de la phonation puisse être réalisée, vers 3 ans ½ / 4 ans.

Plus l'IVP est corrigée tôt moins il y a de risque pour l'enfant de développer des mécanismes compensatoires qui sont très difficiles à corriger une fois acquis (75,76,99).

Si l'enfant est jeune, une véloplastie peut être proposée pour réorienter les muscles et les rendre plus fonctionnels. Si cette chirurgie n'est pas efficace, ou qu'il y a une IVP majeure, une sphinctéroplastie ou une vélopharyngoplastie sont proposés seuls ou associés au geste sur le voile.

G. Fermeture du palais dur

Une fente du palais osseux est toujours accompagnée d'une fente vélaire on réalisera donc une chirurgie permettant en 1 temps de corriger le palais et le voile ou une chirurgie en deux temps opératoires : un pour le voile puis un pour le palais dur. La fermeture du voile se fait par simple raphie (staphylorrhaphie), par Furlow ou par véloplastie intravélaire. En 2000, l'enquête Eurocleft indiquait, pour les fentes labio-alvéolo-palato-vélaires 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 (100). Toutefois une tendance actuelle se dessine vers une chirurgie en deux temps (60).

La fermeture du palais osseux doit permettre de redonner une étanchéité entre la cavité buccale et nasale, tout en tenant compte des fonctions vélopharyngés et de la croissance maxillofaciale. La réparation du palais dur utilise des *lambeaux axiaux* variables de *fibromuqueuse*, basés sur l'artère palatine postérieure, les techniques les plus connues sont : la palatoplastie de von

Langenbeck (Fig. 33), le **Veau-Wardill-Kilner pushback** (Fig. 34), la palatoplastie de **Bardac** et autres techniques dérivées (Fig. 35) (88).

Le décollement des lambeaux doit permettre une fermeture sans tension sur la ligne médiane des plans nasal et palatin. La fracture des crochets ou hamulus ptérygoidiens inconstamment réalisée permet de donner une laxité supplémentaire aux lambeaux. Des lambeaux vomériens peuvent être associés pour des fentes larges ou pour permettre une meilleure étanchéité du plan muqueux nasal.

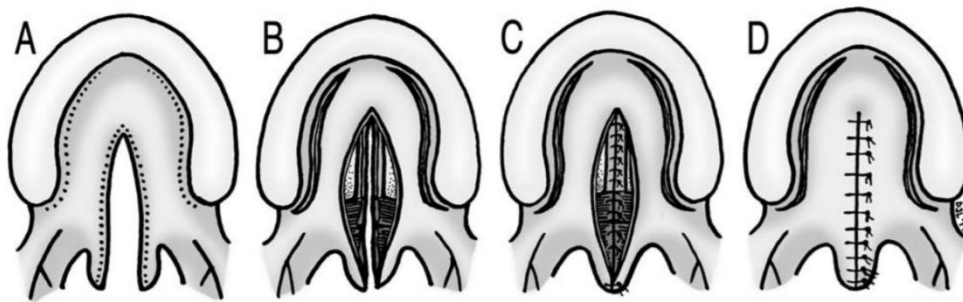


Figure 33 (71) : La palatoplastie de Von Langenbeck. A. Dessins des incisions ; B. Lambeaux bipédiculés bilatéraux levés et translatés vers la ligne médiane, aidé par des incisions de décharge ; C. Fermeture de la fibromuqueuse nasale ; D. Fermeture de la fibromuqueuse orale.

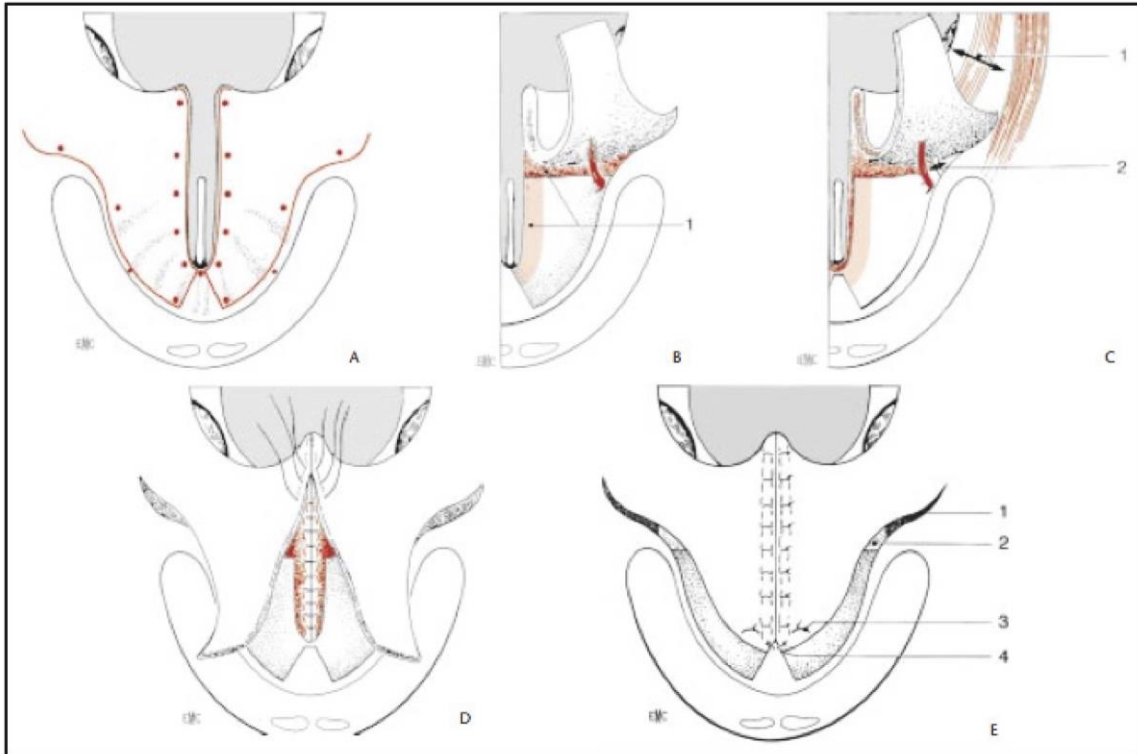


Figure 34 (101) : Technique de fermeture en un seul temps, sans véloplastie intravélaire, technique de Wardill VY : A. Tracé de l'incision respectant un intervalle d'au moins 5 mm avec la gencive. ; B. Désinsertion musculoaponévrotique de la lame palatine, libération de l'artère palatine, décollement du versant nasal. ; C.1) Section de l'aponévrose latéropharyngée en dedans du constricteur supérieur du pharynx. 2) Fracture-réséction de l'hamulus. ; D. Suture du plan nasal d'avant en arrière ; E. Aspect en fin d'intervention

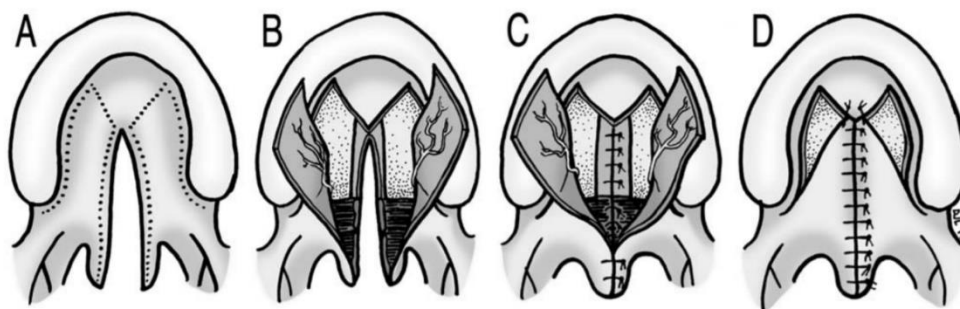


Figure 35 (71) : Palatoplastie en V-Y avec pushback. A. Dessins des incisions ; B. Lever des lambeaux fibromuqueux oraux en préservant l'artère palatine postérieure ; C. Fermeture de la fibromuqueuse nasale et réparation du muscle levator veli palatini (veloplastie intravélaire) ; D. Complément de fermeture sur la fibromuqueuse orale avec des zones cruentées

2. Prise en charge de l'insuffisance vélopharyngée

La prise en charge de la dysfonction VP est toujours multidisciplinaire et dépend de la cause de celle-ci. (4)

A. Rééducation orthophonique

Les modalités de la prise en charge orthophonique dépendent essentiellement de *l'âge de l'enfant*.

i. Guidance parentale (18 mois - 4 ans)

La guidance parentale dès l'âge de 18 mois réalise la *prévention de l'IVP* résiduelle après fermeture d'une fente vélo-palatine ou en cas de DVSM non opérée.

Elle consiste essentiellement en la réalisation de *jeux de souffle et d'aspiration* (particulièrement la mise en place de la prise de boisson à la paille qui doit être pluri-quotidienne) permettant de renforcer la sphère vélopharyngée.

Un *suivi orthophonique* est proposé *tous les 6 mois* pour surveiller la bonne mise en place de la parole et du langage et guider les parents le cas échéant.

ii. La rééducation orthophonique

Elle n'est pas commencée avant l'âge de *4 ans*. Celle-ci est *très technique*, et nécessite que l'enfant ait acquis une certaine maturité afin de reproduire les exercices demandés. Commencer trop tôt peut souvent s'avérer contre-productif.

L'orthophoniste propose :

- Une rééducation des *praxies bucco-faciales*

- Des exercices de *souffle et d'aspiration* pour exercer la musculature vélopharyngée et favoriser le trajet buccal de l'air
- Des *exercices phonétiques* pour rééduquer la parole (lutter contre les coups de glotte et souffle rauque, antériorisation des points d'articulation et déconditionnement des mauvaises habitudes)

Les exercices effectués lors des séances sont à reproduire *à la maison*, car ce type de rééducation doit être effectué *quotidiennement* (21)

La rééducation orthophonique, est bénéfique chez tous les patients atteints d'une dysfonction VP, elle est *le seul traitement du défaut d'apprentissage VP*. La rééducation orthophonique doit systématiquement intervenir en pré-opératoire (quand l'âge le permet) afin de donner certaines habitudes de travail et préparer les muscles. Elle interviendra systématiquement et intensivement en post opératoire pour remettre en action les muscles.

B. Méthode prothétique

Les prothèses sont obturatrices pour corriger un voile court, élévatrices si le voile est peu mobile, ou les deux (Fig. 36). Les prothèses tirent leurs indications des contre-indications ou des refus de la chirurgie. Elles présentent de nombreux *inconvenients* et *sont mal acceptées* par les patients (4). Elles sont *peu utilisées* en France chez les enfants atteints de *fente*.

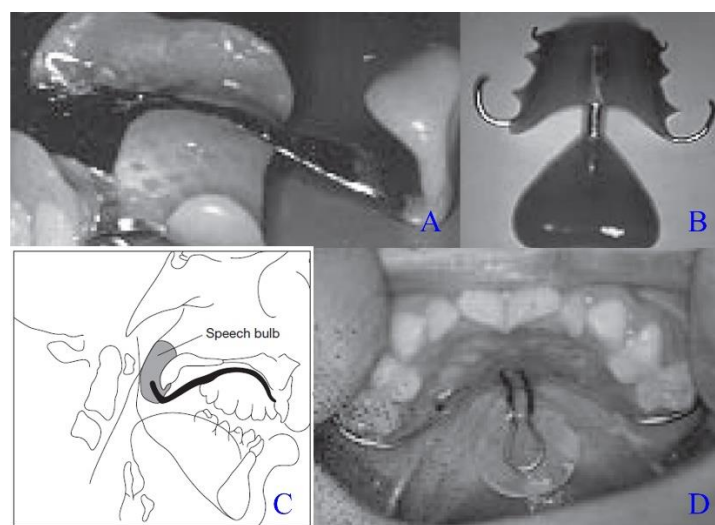


Figure 36 : Prothèses palatines

A et C : Prothèse « *Speech bulb obturator* » indiquée pour IVP ; B et D : Prothèse « *Palatal lift* » pour incompétence VP, aide à l'élévation du voile (4)

C. Traitement chirurgical

i. Bilan pré-opératoire

L'évaluation préopératoire du **risque obstructif respiratoire** est indispensable avant tout geste de sphinctéroplastie, pharyngoplastie ou liposuture vélopharyngée. Ces différents gestes vont avoir pour conséquence une obstruction de la filière respiratoire haute qui peut se traduire par des apnées du sommeil (102). Cette évaluation consiste en la réalisation d'un **enregistrement polysomnographique du sommeil**.

Un **angioscanner ou une angio IRM** sont réalisés chez les patients à risque de **trajet aberrant ou anormal des artères carotidiennes internes** (plus particulièrement chez les patients porteurs d'une microdéletion 22q 11 ou d'anomalies cervicales...) (Fig. 37). Des boucles vasculaires carotidiennes peuvent être retrouvées au niveau de la paroi pharyngée postérieure chez ces patients, faisant courir un risque hémorragique en cas de chirurgie pharyngée (103).

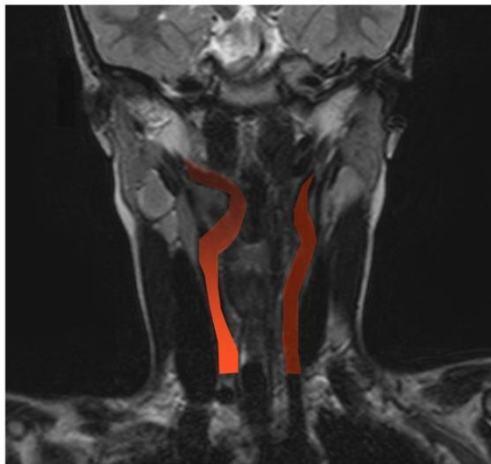


Figure 37 : Boucle carotidienne interne droite retrouvée à l'IRM au niveau de la paroi pharyngée postérieure chez un enfant présentant une IVP primitive dans le cadre d'un syndrome de microdéletion 22q11.

ii. Les techniques chirurgicales

Une quarantaine de techniques chirurgicales ont été décrites dans le traitement de l'IVP, dont plusieurs sont des variations de techniques originales.

Dans certains cas, le traitement de l'insuffisance vélaire résiduelle après une chirurgie pour fente palatine peut justifier une reprise complète de la chirurgie primaire du palais et /ou du voile (voile cicatriciel bridé court peu mobile...). Si l'insuffisance vélaire est liée à un voile trop court ou une division vélaire sous muqueuse, elle peut être corrigée par un geste de véloplastie : soit selon une technique de *véloplastie intravélaire* de Sommerlad (91,104) soit selon la technique de *véloplastie de Furlow* (double plastie en Z d'opposition) (95,105).

Ces techniques de véloplasties sont (90,104) les mêmes que celles du traitement primaire mais, rendues *plus délicates par la présence de tissus cicatriciels*, nécessitant une excellente maîtrise. Elle peut corriger l'IVP par une réorientation et un répositionnement des muscles du voile et pour le Furlow un allongement du voile.

Cependant lorsque l'IVP est majeure et liée à d'autres facteurs, la véloplastie peut être insuffisante. Sommerlad et al. indiquent 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.

Certains auteurs proposent une plastie en Z de pleine épaisseur du voile. Une reprise complète d'une *urano-staphyloraphie* première peut également être proposée notamment s'il persiste une ou des communications bucco-nasales ou fistules palatines.

Dans les insuffisances vélopharyngées primitives sur un voile suffisamment long, les pharyngoplasties de type dynamique ou *sphinctéroplasties* qui mobilisent les piliers postérieurs de l'amygdale pour créer un bourrelet dynamique sur la paroi postérieure du pharynx : technique de Hynes, d'Orticochea ou Jackson sont efficaces (106–110). Ces techniques sont aussi proposées en cas d'IVP résiduelle après chirurgie vélaire primaire bien conduite. 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 (111,112)

La réalisation d'une **vélopharyngoplastie** (création d'un pont muco-musculaire entre la paroi pharyngée postérieure et le voile) peut également être proposée. Celle-ci réduit l'espace vélopharyngé tout en permettant aux parois latérales du pharynx de venir s'appuyer dessus et fermer cet espace. 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 actuellement) (Fig. 38) (16,113).

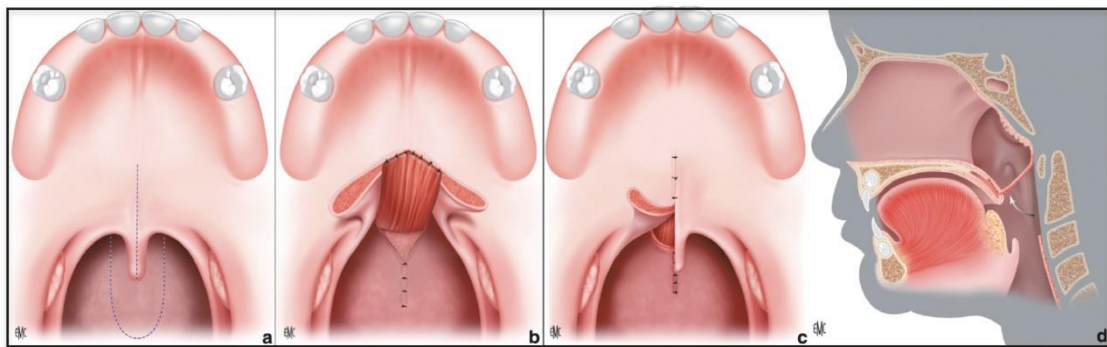


Figure 38 : Vélopharyngoplastie à pédicule supérieure de Sanvenero-Roselli (55)

La **lipostructure** (114) de la paroi vélopharyngée et/ou du voile (encore appelée lipofilling) correspond à l'injection de graisse autologue augmentant ainsi l'épaisseur de la paroi pharyngée et/ou du voile (Fig. 39). 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. Cette technique présente toutefois des inconvénients, notamment dans les cas d'obésité où 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. (115,116) Ce traitement est proposé en complément des autres techniques sus décrites en cas d'insuffisance de résultat ou de première intention si l'IVP à corriger est minime (115,117–119).

Les techniques d'augmentation par implants (silicone, teflon...) de la paroi pharyngée postérieure ont été proposées mais sont actuellement remplacées par les techniques autologues en raison du risque d'intolérance de ces corps étrangers (120–122).

Dans les cas d'IVP importante, l'association de plusieurs de ces différentes techniques peut être choisie par l'opérateur. Le risque obstructif post-opératoire est alors majoré (119).

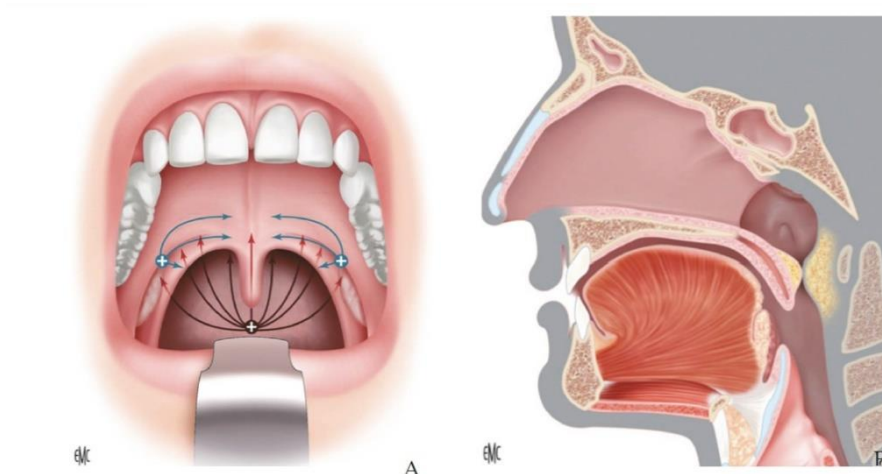


Figure 39 : Lipostructure du pharynx : A. Disposition de la graisse en microtunnels (en pointillés) au niveau des parois latérales et postérieures du pharynx à partir de points de ponction latéraux et médians ; B. Coupe sagittale, visualisation de la graisse injectée (jaune). (55,116)

iii. Les complications post-opératoires

- Immédiates : saignement, dysphagie, cervicalgie, apnées obstructives,
- A distance : obstructive hyponasalité (rhinolalie fermée) ronflements AOS

iv. Les indications chirurgicales

Les indications et le choix de la technique dépendent à la fois des *critères de gravité de l'IVP* (classification de BM, pourcentage de fuite aux méthodes instrumentales) de l'anatomie vélopharyngée (examen clinique, et nasofibroscopique, données complémentaires de l'imagerie statique ou dynamique et de plus en plus IRM), de la physiopathologie de l'IVP (8) (123).

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, 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. Néanmoins, cette chirurgie reste utile, même chez l'adulte. Une étude réalisée en 2006, indique une moyenne d'âge de 5,8 ans (98). La volonté est actuellement de choisir ou de développer des techniques « les plus adaptées à la physiologie du SVP » tout en étant peu invasives. (16)

Certains principes ont ainsi vu le jour ces dernières années :

- La *sphinctéroplastie dynamique* sera proposée lorsque la *contraction vélaire* est de qualité *suffisante* et que celle des parois pharyngées latérales est faible.
- A l'inverse en cas de faible motricité vélaire mais avec contraction *efficace des parois pharyngées latérales*, une *pharyngoplastie utilisant un lambeau pharyngé* est indiquée. Si la faible mobilisation du voile est liée à un échec d'une précédente intervention de fermeture d'une fente vélopalatine (fibrose cicatricielle, réparation musculaire insuffisante) il peut être proposée une reprise de la chirurgie initiale (uranostaphyloraphie, veloplastie ...)
- En cas d'IVP *massive* avec *combinaison de différents mécanismes* (voile court cavum profond et parois pharyngées peu contractiles) le choix peut se porter vers le lambeau pharyngé postérieur ou une sphinctéroplastie, *associé à un geste d'allongement du voile*. Certaines équipes proposent ainsi une veloplastie de type Furlow associé à une sphincteroplastie.
- En cas d'*échec* d'une sphinctéroplastie (correction insuffisante de l'IVP) : une reprise de la sphinctéroplastie peut être proposée (sphincter lâche) ou un *lipofilling complémentaire* ou un *geste vélaire complémentaire* ou parfois même la réalisation d'une 2^e pharyngoplastie.

- Le *lipofilling* (ou lipostructure) *isolé* de la paroi pharyngée postérieure est réservée aux IVP de moins de 20% de fuite nasale (cavum un peu profond, voile et paroi pharyngées bien contractiles).

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 (16). 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 autologue dans la paroi postérieure du pharynx.

3. Prise en charge de la dysfonction tubaire

Les patients atteints d'IVP porteurs ou non de fente palatine, présentent une dysfonction tubaire qui favorise la survenue d'OSM. Ils doivent être suivis *régulièrement par un ORL* pour traiter ces otites et prévenir les complications aussi longtemps que nécessaire. La prévention de complications auditives passe par la mise en place *d'aérateurs transtympaniques* permettant l'égalisation des pressions (48), la vidange de la caisse tympanique du liquide accumulé.

La *rééducation tubaire* est également proposée à partir de 4 ans, elle repose sur des exercices buccolinguo-vélares spécifiques favorisant l'ouverture de la trompe et sur certains principes de base, tels que la mise en place d'une hygiène nasale (apprentissage du mouchage, proscription des reniflements) et le renforcement d'une respiration naso-nasale (124).

IV. Etude rétrospective des véloplasties de Furlow réalisées dans notre centre

1. Prise en charge des fentes vélares au sein du centre de compétence maladies rares des fentes faciales «CCMR MAFACE » PACA, l'hôpital de la Timone enfants – CHU de Marseille

A. Historique

La consultation pluridisciplinaire des fentes labiopalatines initialement mise en place sur le CHU de Marseille par le Pr Guy Magalon, existe depuis plus de 30 ans.

Depuis 2007, les consultations pluridisciplinaires ont été réorganisées au sein de *Centre de compétences maladies rares* (CCMR). Ces centres (23 centre de compétence et 1 centre de référence en France) réunissent l'ensemble des *compétences médicales et paramédicales* nécessaires à la prise en charge et au suivi des enfants porteurs de fentes labiopalatines.

B. Organisation de la consultation pluridisciplinaire

Les patients porteurs de fente labiopalatines ou autres malformations faciales apparentées sont adressés au CCMR fentes faciales *dès le diagnostic* (à la naissance) ou dès le diagnostic prénatal habituellement réalisé à 22 SA pour les fentes labio-palatines.

Notre centre de compétences réunit *tous les domaines* de compétences utiles à la prise en charge primaire et secondaire des enfants porteurs de fente : des chirurgiens (chirurgien plasticien, chirurgien maxillofacial, des chirurgiens ORL, un médecin phoniatre et une orthophoniste, des orthodontistes et pédodontistes).

Le CCMR travaille en relation avec le *Centre de dépistage prénatal*, les généticiens, les pédiatres, les anesthésistes réanimateurs pédiatriques de l'AP-HM et de la région ; et en réseau avec les autres CCMR et le CRMR (Centre de Référence maladies rares).

C. La prise en charge de l'enfant porteur de fente vélaire

i. Fentes vélares et diagnostic prénatal

La particularité de la fente vélaire est qu'elle ne bénéficie pas d'un diagnostic prénatal aussi performant que les fentes labiales (95 % des fentes labiales sont diagnostiquées en prénatal dans notre région contre 15% des fentes vélares ou vélopalatine isolées)

Le diagnostic est le plus souvent *réalisé à la naissance* ou dans la période post natale précoce devant des difficultés d'alimentations (lenteur à la prise des biberons ou rejet de lait par le nez). Lorsque ces difficultés sont aisément surmontées en période post natale précoce, le diagnostic peut être *plus tardif* reporté au moment de *la mise en place de la parole* et il n'est pas rare que des patients soient adressés tardivement par l'orthophoniste ou l'ORL (déperdition nasale après un geste d'adénoïdectomie ou d'amygdalectomie par exemple).

ii. De 0 à 6 mois (2 à 3 consultations pluridisciplinaires)

1^{ère} consultation : Prise en charge des difficultés d'*alimentation* et d'*oralité* des premiers mois :

- Guidance précoce (chirurgien plasticien et orthophoniste)
- Conseils d'alimentation, de posture
- Adaptation des tétines de biberon
- Fractionnement des tétées

iii. Prise en charge chirurgicale : à partir de 6 mois (avant 12 mois)

Calendrier chirurgical

En cas de fente vélaire isolée ou de DVSM avec troubles alimentaires ou d'oralité importants laissant présager des difficultés ultérieures sur la parole, un geste de fermeture de la fente vélaire est proposé.

- Avant 2011 : ces fentes vélares bénéficiaient d'une fermeture historiquement par staphylorrhaphie à 6 mois rapidement abandonnée en raison de mauvais résultats phonatoires (voile court et peu fonctionnel) et remplacé par l'uranostaphylorrhaphie alors réalisée entre 9 et 12 mois)
- Après 2011 : ces fentes vélares étaient fermées par technique de Furlow modifiée idéalement proposé dès l'âge de 6 mois

La consultation pré-opératoire comporte systématiquement *un examen otologique par un ORL* pédiatre qui permet de faire le diagnostic précoce d'une éventuelle OSM associée à la fente et témoin d'une dysfonction tubaire.

Technique opératoire : Fermeture du voile par véloplastie de Furlow modifiée

Nous réalisons quand cela est possible (fente vélaire ou fente vélopalatine touchant uniquement le ¼ postérieur du palais dur) une véloplastie de Furlow modifiée. La technique chirurgicale utilisée est une double plastie en Z d'opposition : une plastie en Z effectuée sur la face muqueuse nasale et l'autre effectuée sur la muqueuse buccale, orientées de manière opposée. Les muscles vélo-pharyngés sont détachés de leur insertion anormale sur l'aponévrose palatine. Contrairement à la technique princeps (ou seuls les lambeaux à base postérieure étaient muco-musculaires), *chaque lambeau emporte une couche musculaire*. Les lambeaux sont alors moins fragiles que des lambeaux muqueux purs (Fig. 40). Cette variante est simple et reproductible, le temps opératoire est court et le saignement moindre. La plastie en Z permet l'allongement du voile.

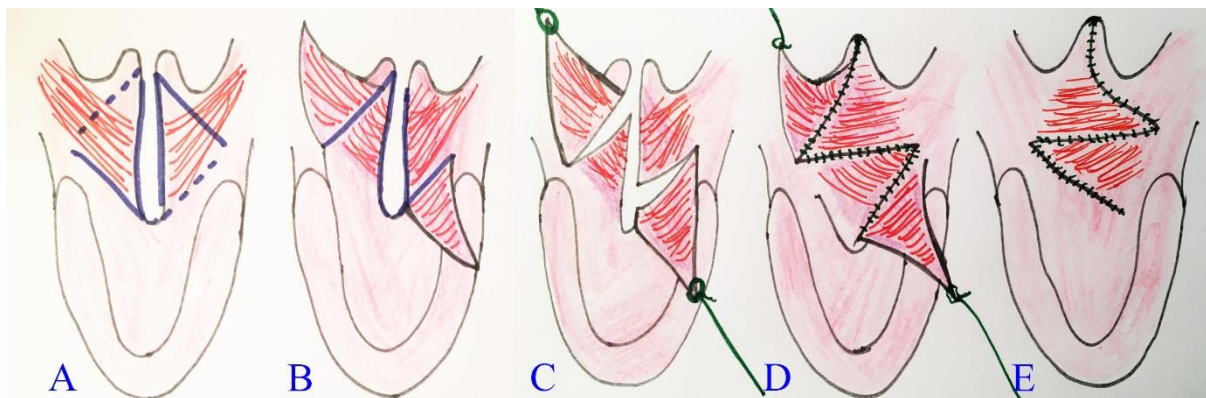


Figure 40 : Technique de Furlow modifiée :

- A. Dessin de la double plastie en Z
- B. Levée des deux lambeaux triangulaires muco-musclaires du plan buccal
- C. Levée des deux lambeaux triangulaires muco-musclaires du plan nasal
- D. Suture du plan nasal
- E. Suture du plan buccal

Prise en charge chirurgicale de la dysfonction tubaire

En cas d'OSM, l'ORL *examine* l'enfant *sous anesthésie générale* au cours de l'intervention de fermeture du palais, et *traite l'OSM selon sa gravité* : simple myringotomie, myringotomie et mise en place d'aérateur trans-tympanique, avec ou sans instillations d'antibiotiques.

Lorsque cela est possible les ATT sont posés dans le même temps que la fermeture de la fente vélaire, en effet l'âge de pose idéal étant de 10 mois correspond à l'âge de la réalisation de l'uranostaphylorrhaphie. Lorsque l'intervention est faite tôt vers l'âge de 6 mois, il peut y avoir des difficultés de pose car les *conduits auditifs externes sont encore trop petits*. Dans ce cas, le geste ORL est décalé à un âge ultérieur s'il est toujours indiqué.

Prise en charge post-opératoire

La durée d'hospitalisation est de **24 - 48 heures** avec entrée en hospitalisation la veille de l'intervention et sortie le lendemain ou le surlendemain en fonction de la reprise alimentaire, de l'existence ou non de douleurs ou d'hyperthermie.

Les consignes post opératoires comportent une alimentation stricte à la cuillère pour les semi-liquides et au verre ou verre à bec pour les liquides ; *toute aspiration* (biberon, paille) étant

proscrite pendant 15 jours. Des *manchons* (Fig. 41) sont placés au niveau des coudes pour éviter le port des mains et objets à la bouche. Un *lavage des cavités nasales* au sérum physiologique est fait trois fois par jour



Figure 41 : Manchons médical Z

Les enfants sont *revus à 8 et/ou 15 jours* post-opératoires par le chirurgien pour vérifier l'absence de complications et la bonne cicatrisation. Ils sont aussi revus *à 1 mois par l'ORL*, pour contrôler la bonne position des ATT.

iv. Suivi pluridisciplinaire

La Première évaluation post-opératoire est faite vers l'âge de 18 mois au cours de la consultation pluridisciplinaire, une *guidance parentale* (consultation tous les 6 mois avec l'orthophoniste en plus de la consultation pluridisciplinaire) *est mise en place jusqu'à l'âge de 4 ans*. Des jeux d'aspiration et de souffle sont enseignés et doivent être pratiqués au quotidien. Des bilans de parole (articulation en répétition et en spontanée) sont effectués dès que le niveau de langage le permet.

Un Bilan orthophonique avec recherche de fuite nasale par EVA est fait à 4 ans.

Une rééducation orthophonique est mise en place si besoin à partir de l'âge de 4 ans. Elle comporte 1 à 2 séances de rééducation par semaine. L'enfant est réévalué après un an de rééducation bien conduite, en cas d'IVP, l'indication opératoire est alors reprécisée.

Au cours de la consultation à l'âge de 4 ans, un premier contact est pris avec l'orthodontiste.

L'enfant est **suivi en consultation pluridisciplinaire tous les ans ou 2 ans** selon les données du bilan orthophonique et orthodontique, jusqu'en fin de croissance. Un **suivi ORL tous 3-6 mois** selon la gravité de la dysfonction tubaire

D. Cas des DVSM et IVP primitive

Les patients avec DVSM ou IVP primitive (sans fente) sont vus en consultation dès le diagnostic suspecté.

Avant l'âge de 3 ans, il y a une indication de chirurgie vélaire **uniquement en cas de signes précoces importants d'IVP** (voir ci-dessus) les enfants sont alors opérés dès 6 mois comme pour les autres patients avec FV.

Dans le cas contraire : les patients sont surveillés et bénéficient d'une guidance dès 18 mois. Le bilan sera réalisé dès que possible chez chaque enfant et une rééducation entreprise si nécessaire (à partir de 3ans et demi 4 ans).

En cas de signes d'IVP ne s'améliorant pas après 6 à 12 mois de rééducation le patient se voit proposé le geste chirurgical de véloplastie.

Les enfants vus pour une DVSM ou une IVP primitive *après l'âge de 3 ans ½*, bénéficient de séances de rééducation orthophonique (ou guidance parentale selon l'âge) pré-opératoire pour améliorer la musculature du SVP et dans les IVP faibles pour résoudre celle-ci si possible sans chirurgie.

E. Cas des indications de chirurgies secondaires par véloplastie

La véloplastie de Furlow peut également être utilisée **en secondaire** chez certains patients préalablement opérés d'une fente palatine (uranostaphylorrhaphie ou staphylorrhaphie ou pharyngoplastie) et chez qui une **dysfonction vélaire persiste** malgré un traitement orthophonique.

Différents cas de figure sont rencontrés :

- Le **voile cicatriciel est court** : dans ce cas il est estimé qu'une réparation avec réorientation des fibres musculaires du voile et allongement du voile (tels que le propose la véloplastie) sera efficace.
- Une **DVSM une IVP non opérée ou ayant eu un premier geste de pharyngoplastie isolée**
- Une **pharyngoplastie est contre-indiquée**, comme pour les patients porteurs de boucles carotides aberrantes (parfois présentes chez les enfants atteints d'un syndrome de **microdélétion 22q11**) : on propose alors d'allonger le voile cela permet une amélioration de l'IVP mais rarement une correction complète de celle-ci.

Les indications sont posées en ayant pris en compte les données anatomiques cliniques endobuccales relevées par le chirurgien, les données du bilan orthophonique et les données cliniques otoscopiques de l'ORL. C'est l'importance de la gêne liée à l'IVP (données orthophoniques et ORL) qui fait poser l'indication opératoire, l'examen anatomique et parfois la nasofibroskopie (cas secondaires) orientent le choix de la technique chirurgicale utilisée.

2. Matériels et méthodes

A. Patients

Notre étude rétrospective vise à évaluer les résultats de la technique de véloplastie de Furlow réalisée chez les patients porteurs de fente vélaire. Le recueil des données a été fait au sein du centre de compétence des fentes faciales « MAFACE » PACA, l'hôpital de la Timone enfants – CHU de Marseille.

Tous les patients dont l'intitulé opératoire était : véloplastie de Furlow, entre Janvier 2011 et Décembre 2016, ont été pris en compte, quelle que soit l'indication de celle-ci.

Les patients pour lesquels les données cliniques étaient manquantes ou insuffisantes ont été reconvoqués par téléphone et par courrier postal. En cas d'impossibilité à recontacter ces patients, ils ont été exclus de l'étude : neuf patients étaient concernés.

Les patients porteurs d'un syndrome polymalformatif ou de malformation susceptibles d'altérer la fonction vélopharyngée (déficits cognitifs, troubles comportementaux, surdité profonde) ont été exclus de l'étude (Fig. 42).

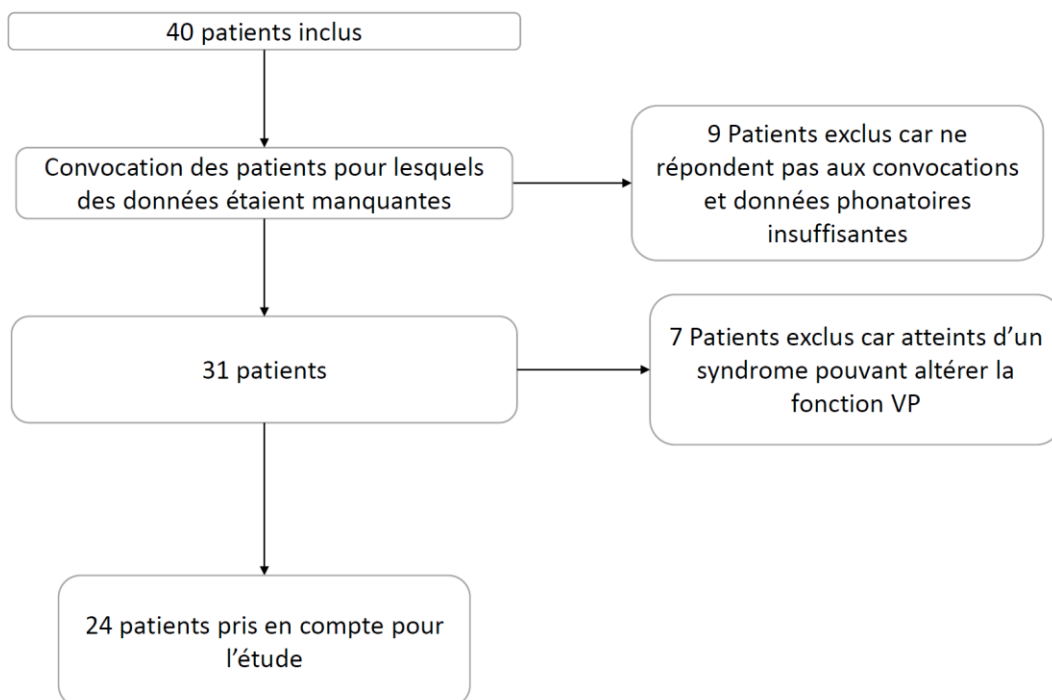


Figure 42 : Diagramme de flux

B. Recueil des données

Le recueil des données concernait l'ensemble des items suivants :

- **L'âge à la première consultation** (en mois)
- **Le genre**
- **La forme clinique de la fente vélaire** (fente vélopalatine, fente vélaire, division vélaire sous muqueuse)
- Indication **primaire ou secondaire** de la chirurgie vélaire
- En cas d'indication secondaire le type de technique précédemment utilisée (chirurgies palatine, vélaire ou pharyngée)
- **L'âge** au moment de l'**intervention**
- La **durée d'intervention** : La durée de l'intervention complète a été recueillie en minutes
- La **durée d'hospitalisation** : Le nombre de nuits d'hospitalisation post opératoires était relevé
- Le **recul**, en mois, entre l'intervention et la dernière consultation
- **Les complications per et post-opératoires** à court et moyen terme
 - Incident per-opératoire (noté dans le compte rendu opératoire)
 - Complications post-opératoires aiguës (saignement, désunion, infection...)
 - Signes **d'obstruction respiratoire** post opératoires non présents avant (ronflement, apnées obstructives pendant le sommeil, détresse respiratoire, dyspnée)

i. Critères anatomiques

Les critères anatomiques post opératoires relevés pour l'évaluation des résultats étaient les suivants :

- Appréciation de la longueur du voile (voile court, voile normalement long, voile très long)
- Appréciation de la mobilité ou contractilité (voile immobile, peu mobile, mobile)
- Présence de fistule, d'une déhiscence musculaire sous muqueuse au niveau de la luette ou du voile responsable d'une communication bucco-nasale

ii. Critères phonatoires

Évaluation orthophonique

Évaluation phonatoire (subjective) : L'évaluation orthophonique a été réalisée par l'orthophoniste de l'équipe multidisciplinaire du centre de compétence des fentes faciales : examen de la phonation, de la parole et du langage. La présence de signes d'insuffisance vélopharyngée a été recherché. Il s'agissait :

- Chez les plus jeunes (moins de 4 ans)
 - Passages alimentaires par le nez (présents ou absents)
 - Timbre (clair, nasal)
 - Présence du « p » (prononce papa)
 - Capacité à boire à la paille
- Chez les plus de 4 ans (en âge de pouvoir bénéficier d'un bilan de langage et de parole complet)
 - Présence de nasonnement
 - Présence d'une déperdition nasale audible
 - Degré d'intelligibilité
 - Troubles articulatoires liés à l'IVP
 - La possibilité d'une respiration nasale (absence d'obstruction nasale pouvant fausser l'appréciation d'une éventuelle déperdition nasale)

Évaluation objective (uniquement réservée aux enfants âgés de 4 ans et plus)

La phonation a été évaluée par mesure aérodynamique de type évaluation vocale assistée (EVA), en étudiant spécifiquement la fonction vélopharyngée.

Le pourcentage de fuite d'air nasal a été relevé sur la phrase « ta toupie va trop vite » (ne contenant que des phonèmes occlusifs et constrictifs, sans aucun phonème nasal). Cet examen est considéré normal si la fuite nasale est inférieure à 8%.

Nécessité de chirurgie pour IVP séquellaire

La **nécessité de réaliser une autre intervention** pour IVP résiduelle post véloplastie a été relevée, ainsi que le type d'intervention effectuée.

iii. Critères otologiques

Des critères otologiques témoignant d'une dysfonction tubaire ont été relevés

- Pré ou per opératoires :
 - o Diagnostic otoscopique pré-opératoire ou au moment de l'intervention : OSM, OSM chronique, rétraction tympanique, perforation tympanique, cholestéatome.
 - o Le type de traitement chirurgical de l'OSM (si celle-ci était présente) : paracentèse, mise en place d'aérateurs transtympaniques, la durée de leur port (durée maximale entre les deux oreilles). Ce traitement était réalisé le jour de l'intervention ou au cours du suivi.

C. Méthode

L'Analyse des résultats et les études statistiques ont été faites à l'aide du logiciel EasyMedStat. Le test de Mann-Whitney, avec un risque alpha à 0,05 a été utilisé pour comparer les résultats de variables numériques entre deux groupes de patients. Le test Chi-square d'indépendance avec un risque alpha à 0,05 a été utilisé pour analyser l'association entre deux variables non numériques. Le test de la somme des rangs de Wilcoxon avec un risque alpha à 0,05 a été utilisé pour comparer des variables au sein d'échantillons appariés, et le test exact de Fisher avec un risque alpha à 0,05, pour l'analyse des tables de contingence des faibles échantillons. Le test Chi2 avec un risque alpha à 0,05 a été utilisé pour tester l'indépendance entre deux variables dans des échantillons de taille suffisante.

3. Résultats

A. Caractéristiques des patients

i. Genre

Notre série comportait 13 filles (54%) et 11 garçons.

ii. Age à la première consultation, âge et date de l'intervention

- ***L'âge à l'intervention***, tous patients confondus (primaires et secondaires) était en moyenne de 24,5 mois, avec un âge minimal de 6 mois et maximal de 109 mois.
En prenant en compte uniquement les indications primaires (22 patients), l'âge d'intervention moyen était de 19,4 mois, l'âge maximal de 94 mois (7,8 ans) et le minimal de 6 (Fig. 43).
- ***L'âge de première consultation*** pour les patients opérés en primaire (22 patients) était en moyenne de 14,2 mois, avec un âge minimal de 1 semaine et maximal de 92 mois (Fig. 43).

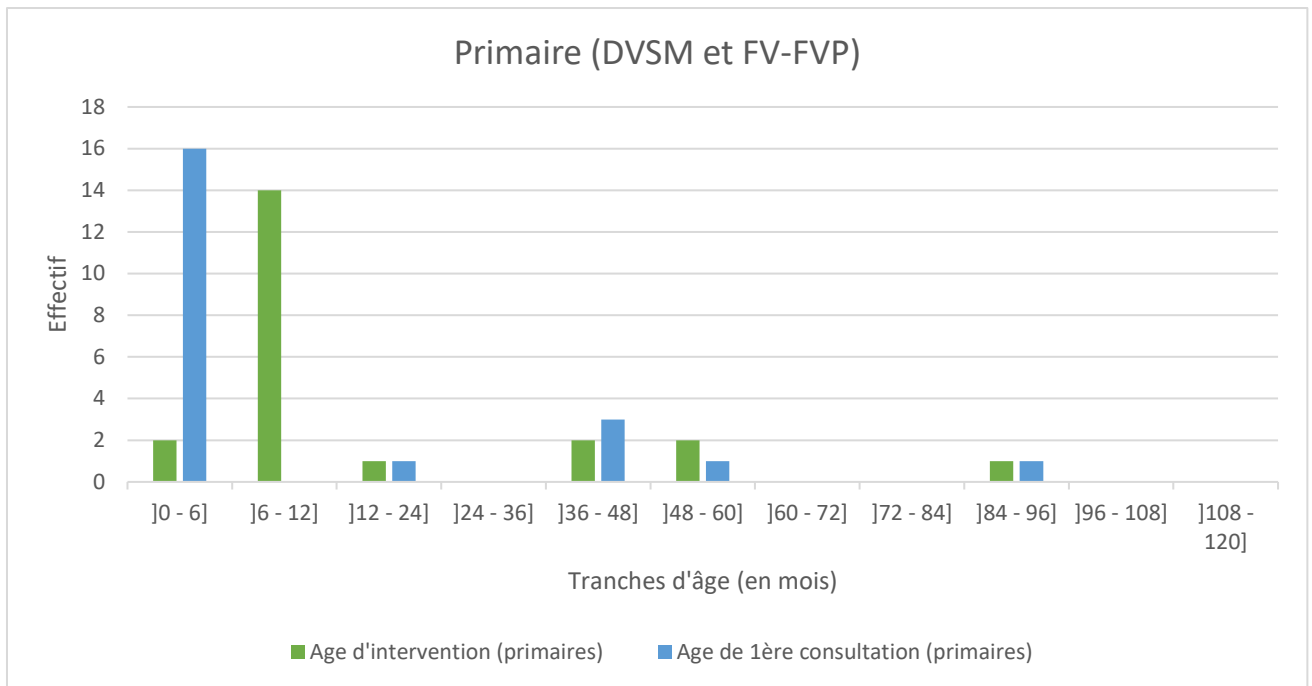


Figure 43 : Age à la première consultation et à l'intervention pour les patients (DVSM et FV) opérés en chirurgie primaire

- Les patients **opérés en secondaire**, avaient 109 mois (soit 9 ans) et 52 mois (soit 4,3 ans) au moment de l'intervention.
- **Age de 1ère consultation et d'intervention chez les enfants porteurs d'une DVSM**
 Les 6 patients opérés d'une DVSM (tous opérés en primaire), étaient âgés en moyenne au moment de l'intervention de 28,7 mois (2,3 ans).
 Ils étaient vu en consultation pour la première fois à l'âge de 23,8 mois (2 ans) en moyenne. La répartition des âges d'intervention et de première consultation des patients DVSM est donnée dans la figure 44.

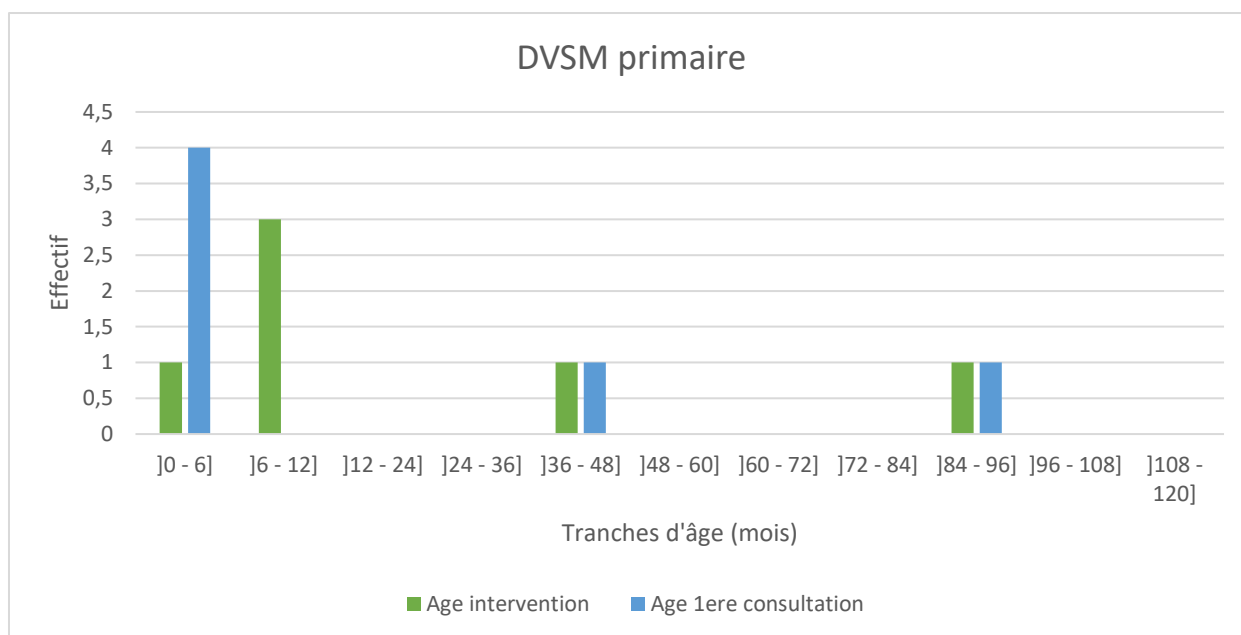


Figure 44 : Age à la première consultation et à l'intervention pour les patients opérés d'une DVSM (6 patients)

Quatre patients sur 6 sont vus pour la première fois et opérés avant l'âge de 12 mois (Fig. 44), les deux autres patients ont été vus en consultation pour la première fois après l'âge de 3 ans et chacun opéré deux mois après la première visite.

○ **Age de 1^{ère} consultation et d'intervention chez les enfants porteurs d'une fente vélaire vraie (FV) opérés en primaire**

Les 16 patients opérés en primaire d'une FV ont un âge moyen à l'intervention de 15,9 mois, une médiane de 8 mois, un maximal de 54 mois et minimal de 6 mois.

L'âge moyen de première consultation était de 10,7 mois, avec une médiane à 3 mois, un âge minimal de 1 semaine et maximal de 50 mois.

Les trois quarts des patients ont été opérés entre 6 et 12 mois, les patients opérés après 12 mois avaient tous été vus pour la première fois en consultation moins de 7 mois avant l'intervention (Fig. 45).

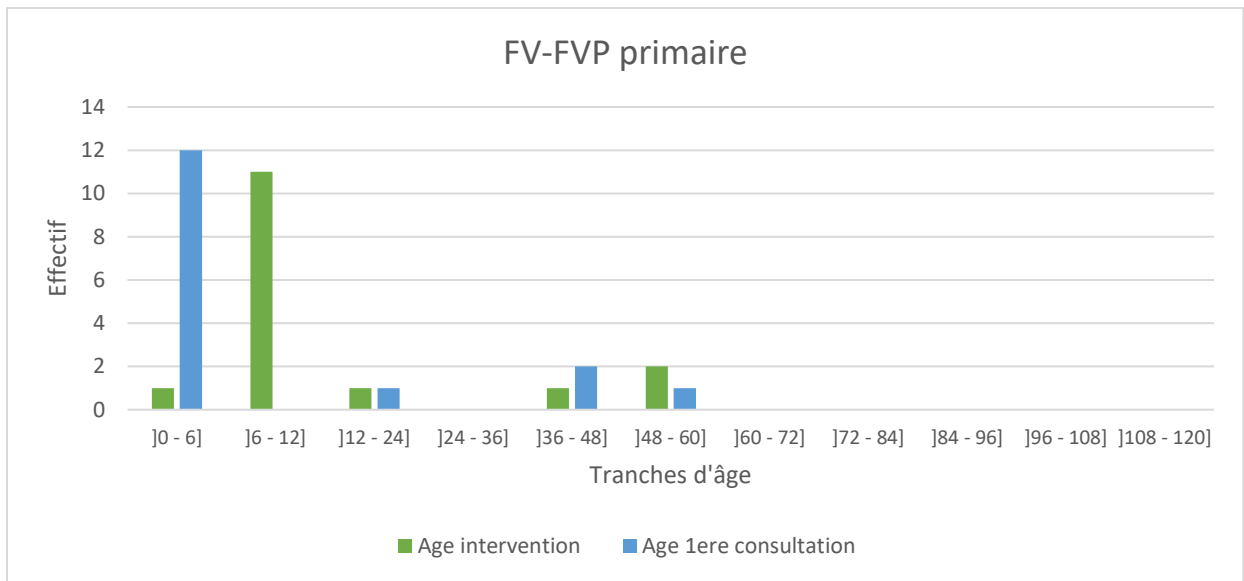


Figure 45 : Age à la première consultation et à l'intervention pour les patients opérés d'une FV ou FVP en primaire (16 patients).

iii. Date de l'intervention

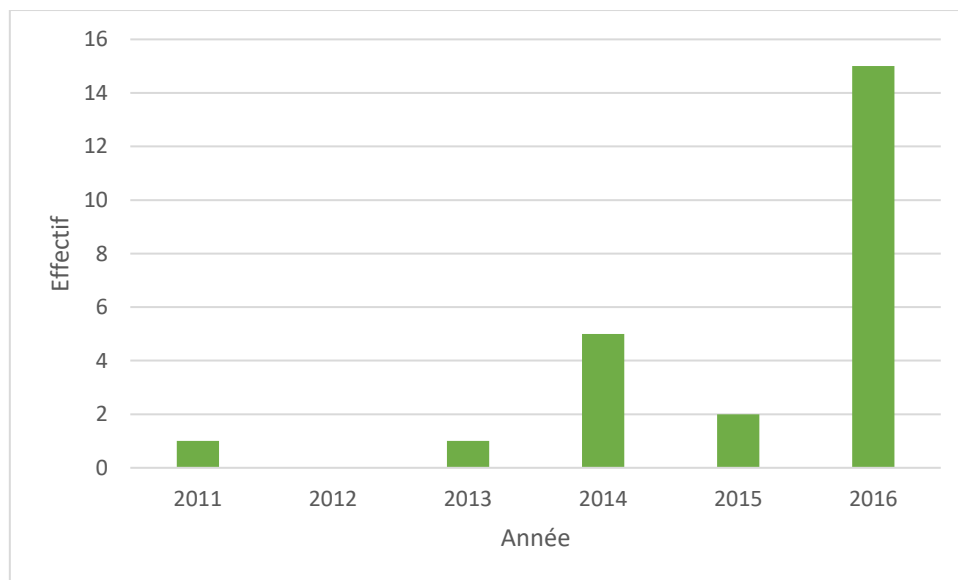


Figure 46 : Année de l'intervention des patients de la série

Les patients de notre série ont tous été opérés *entre Janvier 2011 et Novembre 2016* (Fig. 46), avec une date médiane en Mars 2016, **63%** (15/24) des patients ont été *opérés en 2016*.

iv. Pathologie et Indication

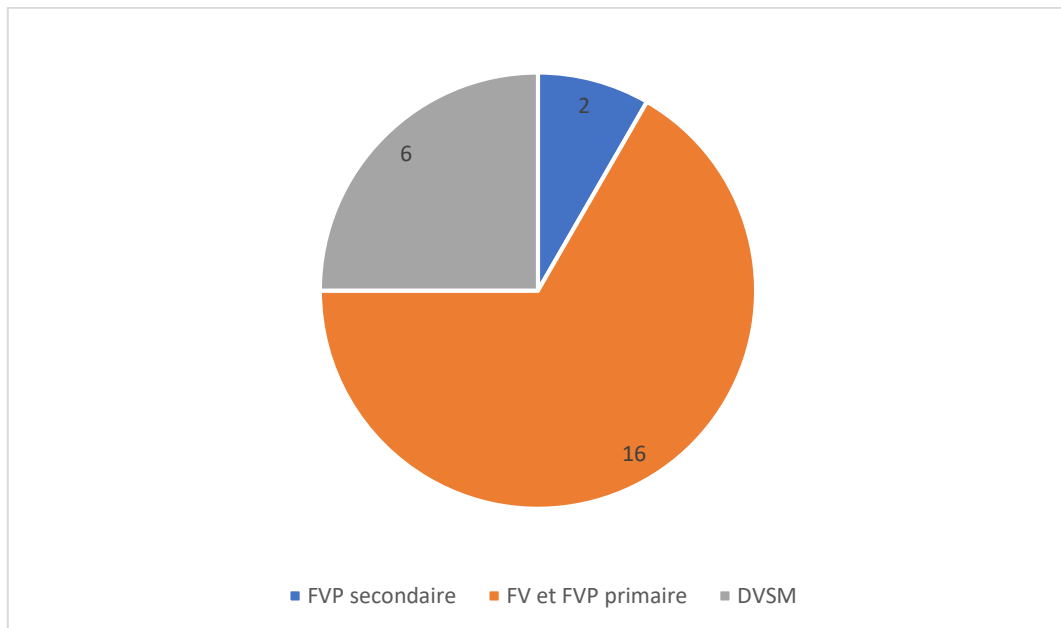


Figure 47 : Répartition des patients selon leur pathologie et leur indication (primaire ou secondaire)

Deux tiers des patients ont été opérés par technique de Furlow pour fermeture primaire de FV (15 patients) ou FVP (1 patient) et un quart (6 patients) pour une DVSM en primaire (Fig. 47). Deux patients ont été opérée pour IVP persistante après fermeture d'une FVP selon une technique d'uranostaphylorrhaphie, ces patients présentés des voiles cicatriciels courts modérément mobiles.

v. Durée de l'intervention

Le geste de véloplastie a duré en moyenne 39,1 minutes, avec un temps maximal de 60 minutes et minimal de 20 minutes, ces calculs sont basés sur les données des dix patients qui n'ont pas eu d'autre geste opératoire. Pour les 14 autres patients, il y avait d'autres gestes associés lors de la même intervention (ORL : paracentèse +/- pose d'aérateurs trans-tympaniques, ou autres gestes), la durée de la véloplastie seule n'était pas notée de manière dissociée.

vi. Durée d'hospitalisation

Les patients ont été hospitalisés en moyenne 1,25 jours en post opératoire, **79% des patients ont été hospitalisés 1 jour**, ils sont donc sortis d'hospitalisation le lendemain de l'intervention. Quatre patients sont restés hospitalisés 2 jours et un, 3 jours.

vii. Durée de suivi

La durée de suivi moyenne post opératoire était de 19,4 mois, le suivi minimum était de 6 mois et maximal de 50 mois (4,2 ans).

Pour les patients opérés en primaire, la durée de suivi moyenne était de 26,5 mois pour les patients opérés après l'âge de 2 ans et de 18,7 mois pour ceux opérés avant 2 ans.

Le suivi moyen des patients opérés en primaire, évaluables sur le plan phonatoire est de 28 mois pour les patients opérés après l'âge de 2 ans et de 29 mois pour ceux opérés avant.

B. Complications

Aucune complication post opératoire précoce (infection, saignement, désunion...) n'est survenue chez nos patients. Aucun incident per opératoire n'a été rapporté.

Une patiente a eu un ronflement post opératoire sans signes d'apnée obstructive du sommeil.

C. Résultats Anatomiques

Tous les patients opérés avaient en post opératoire un voile long et mobile. Un patient a présenté **une fistule post opératoire** localisée à la jonction palais dur – palais mou, il s'agissait d'un patient opéré en secondaire pour une IVP à l'âge de 52 mois.

D. Résultats phonatoires

Pour une meilleure compréhension des résultats, nous avons choisi de présenter les résultats séparément *selon la possibilité (liée à l'âge) de réaliser un bilan phonologique complet* ou non :

- Groupe 1 les moins de 4 ans au moment de l'évaluation.
- Groupe 2 : les plus de 4 ans au moment de l'évaluation

i. Groupe 1 : les enfants de moins de 4 ans au moment de l'évaluation (12 patients)

Tous les enfants avaient un *timbre clair*, pouvaient *prononcer le « p »* et pouvaient *boire à la paille sauf une patiente*, qui était trop jeune au moment du dernier rendez-vous (13 mois), opérée à 6 mois d'une FV en Novembre 2016.

Aucun enfant n'avait de *passage d'aliments par le nez*.

ii. Groupe 2 : les patients âgés de 4 ans et plus au moment de l'évaluation (12 patients)

Tous les patients âgés de plus de 4 ans avaient *une respiration nasale possible*.

Evaluation orthophonique

Leur évaluation orthophonique a montré (Fig. 48) :

- Intelligibilité : 11/12 (92%) sont intelligibles. Un seul patient était inintelligible, à plus de 4 ans de la véloplastie. Le patient non intelligible avait été opéré d'une DVSM en primaire.
- Un nasonnement était présent chez 2/12 patients (16%) et absent chez les 11 autres patients (84%)
- Une déperdition nasale était audible chez 1/12 patients (8%)
- Des troubles articulatoires liés à l'IVP étaient présents chez 3 patients (25%)

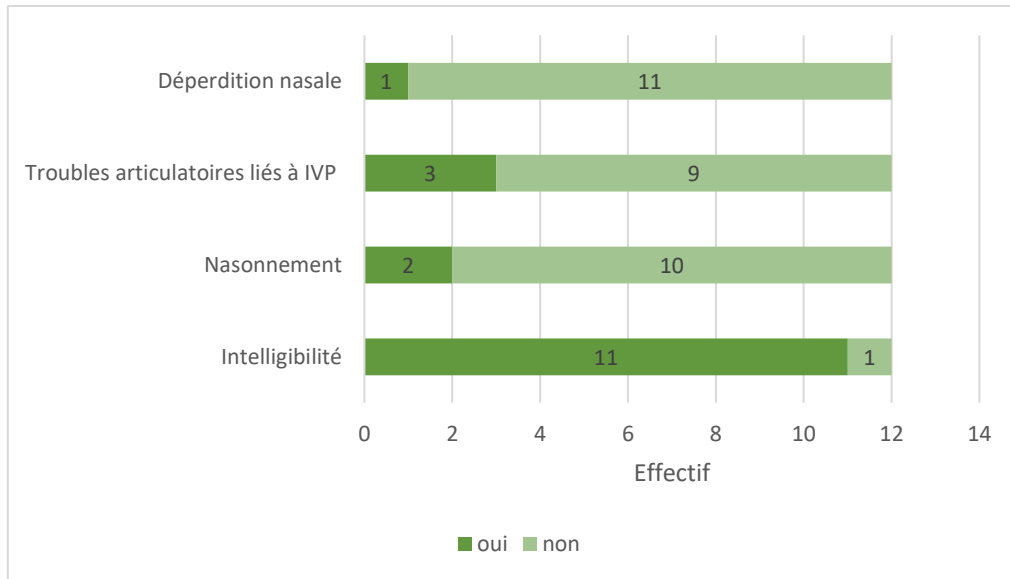


Figure 48 : Evaluation orthophonique post opératoire des patients de plus de 3ans ½ (12 patients)

La figure 49 donne les résultats orthophoniques selon l'indication et la pathologie. L'intelligibilité était moins bonne dans le groupe DVSM (75%) que dans le groupe FV-FVP primaires (100%) et FVP secondaires (100%). Des troubles articulatoires liés à l'IVP étaient présents chez 1/2 (50%) patient dans le groupe FVP secondaires, 1/6 (16%) dans le groupe FV-FVP (primaire) et 1/4 (25%) dans le groupe DVSM. Un nasonnement était présent chez 1/6 (16%) patients FV-FVP primaires et 1/4 (25%) patients DVSM. Une déperdition nasale était audible chez un patient DVSM (1/4, 25%). En prenant en compte uniquement les enfants opérés en primaire, ils avaient une intelligibilité à 90% (9/10), une absence de nasonnement dans 80% des cas (8/10), une absence de DN dans 90% et une absence de troubles articulatoires dans 80%.

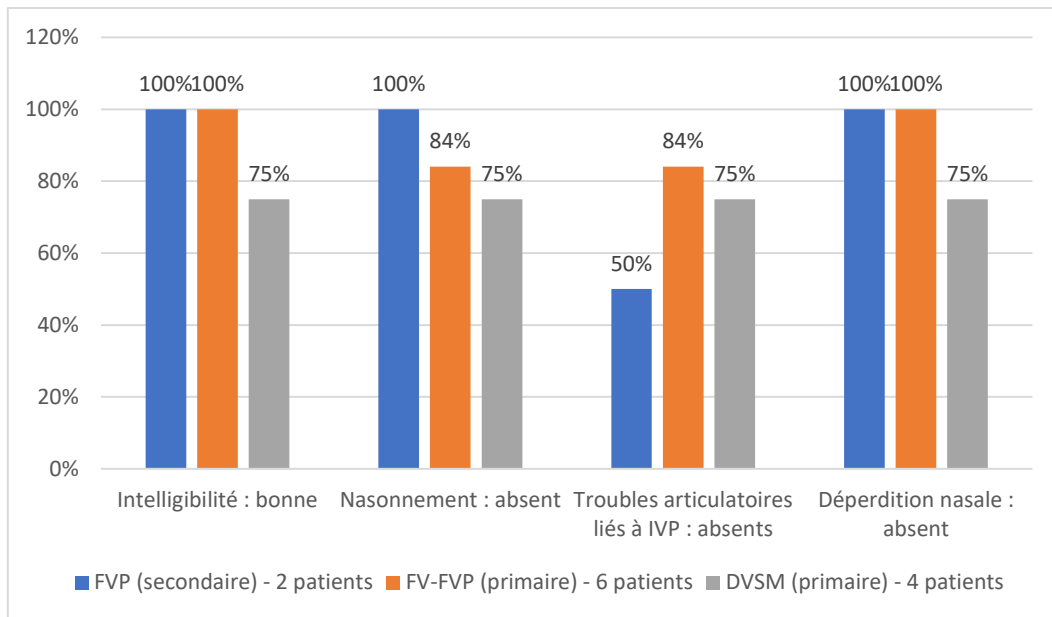


Figure 49 : Résultats orthophoniques des patients selon l'indication et la pathologie (en pourcentage)

La figure 50 illustre les résultats orthophoniques selon l'âge d'intervention des patients. Chez les patients opérés à ou avant ou 2 ans (au nombre de 5), 80% ont une intelligibilité évaluée « Bonne », 1/5 (20%) avait un nasonnement, 2/5 avaient des troubles articulatoires dans et 1/5 une déperdition nasale. Les enfants opérés après l'âge de 2 ans (7 patients) : intelligibilité bonne chez 100% des patients (7 patients), aucun des 7 patients ne présentaient de DN, des troubles articulatoires et un nasonnement étaient relevés chez 2 patients (17%).

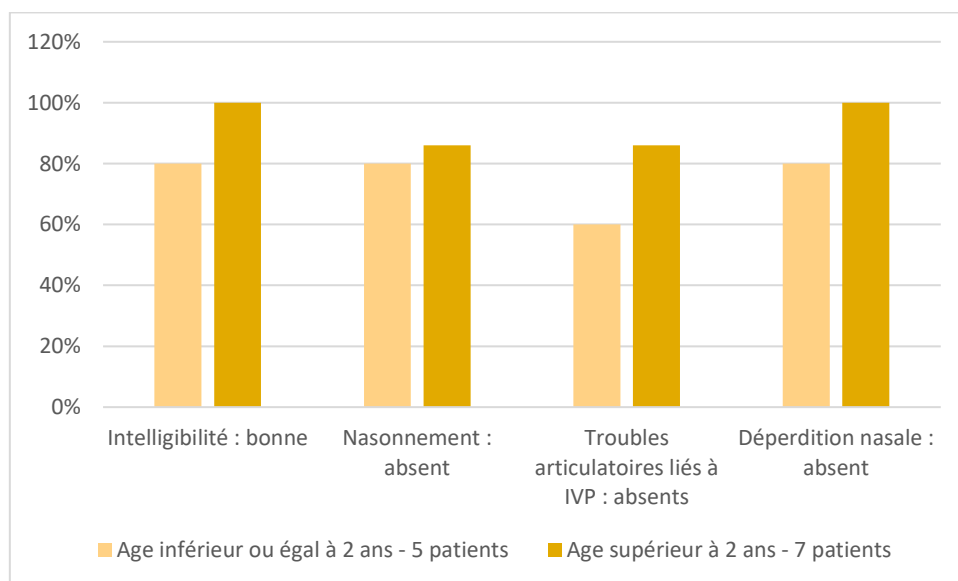


Figure 50 : Résultats orthophoniques des patients selon l'âge à l'intervention (en pourcentage)

Données de L'EVA

La fuite nasale (en pourcentage) a pu être mesurée chez 11 patients. Un patient n'a pas eu d'EVA post opératoire.

La moyenne de la fuite nasale pour l'ensemble des patients était de 8,4% avec une valeur médiane à 4,1%, la valeur minimale était de 0% et la maximale de 35%. Neuf patients sur 11 avaient une EVA inférieure à 10%.

Un patient, âgé d'au moins 4 ans à l'intervention, a pu avoir une EVA pré-opératoire, l'amélioration de l'EVA était de 23,3 points (passant de 30% à 0,7%), il s'agissait d'un enfant pour IVP résiduelle après chirurgie primaire de FVP (Fig. 51).

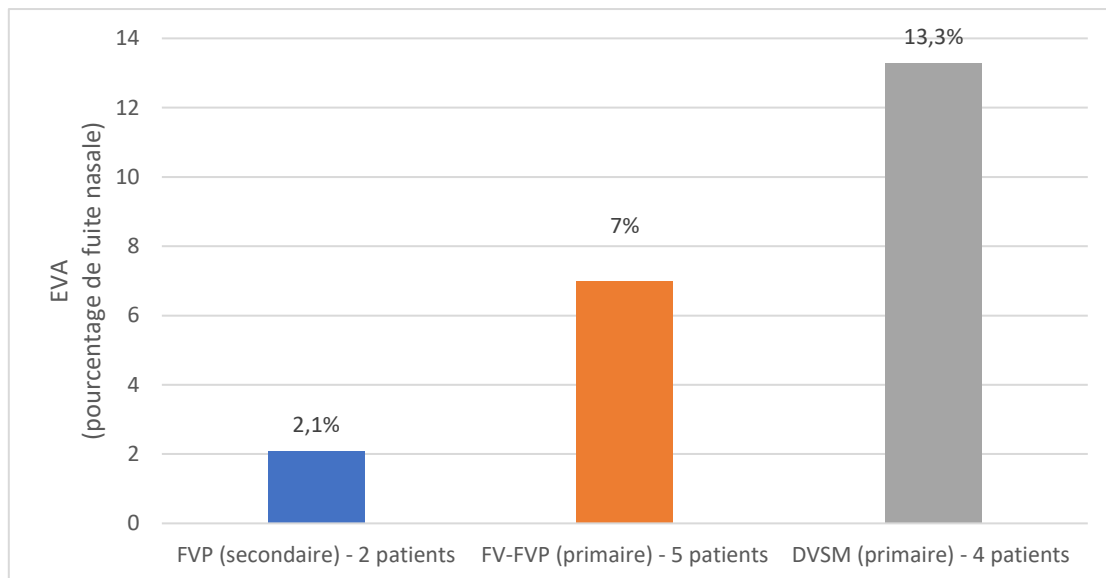


Figure 51 : Moyennes des résultats d'EVA selon la pathologie et l'indication

Les FVP (indication secondaire de veloplastie) ont une moyenne d'EVA à 2,1%, les FVP-FV (primaire) à 7% et les DVSM à 13,3%.

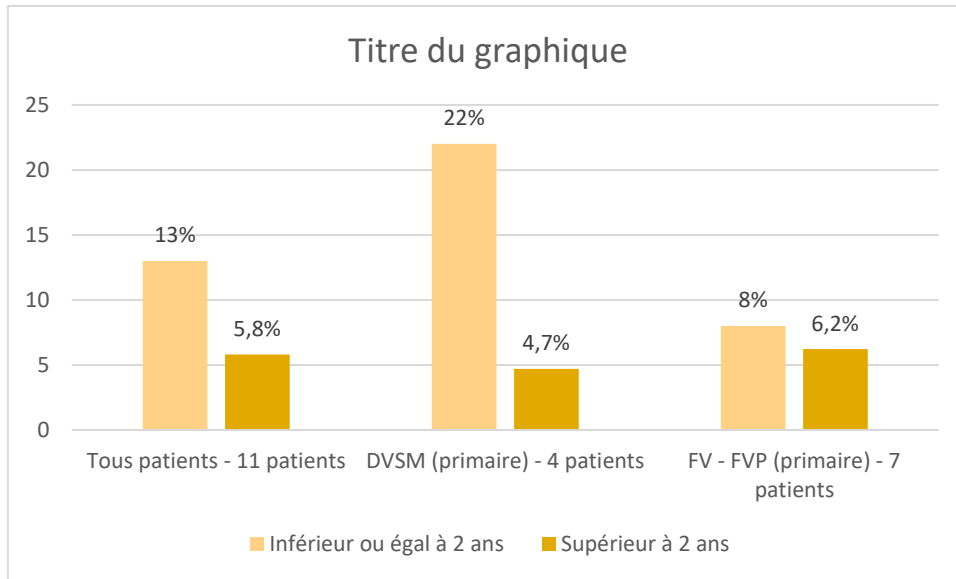


Figure 52 : Moyennes des résultats EVA selon l'âge d'intervention, la pathologie et l'indication

Données de l'EVA en fonction de l'âge d'intervention (Fig. 52) : les enfants opérés à 2 ans ou avant (11 patients toute indication et pathologie confondus) ont un EVA à 13% et les enfants opérés après 2 ans 5,8%.

Les patients opérés pour une DVSM à 2 ans ou avant ont une EVA à 22%, ceux opérés après 2 ans, 4,7%.

Les patients opérés d'une FV – FV (primaire), à un âge inférieur ou égal à 2 ans, ont un score EVA à 8% et ceux opérés après 2 ans à 6,2%.

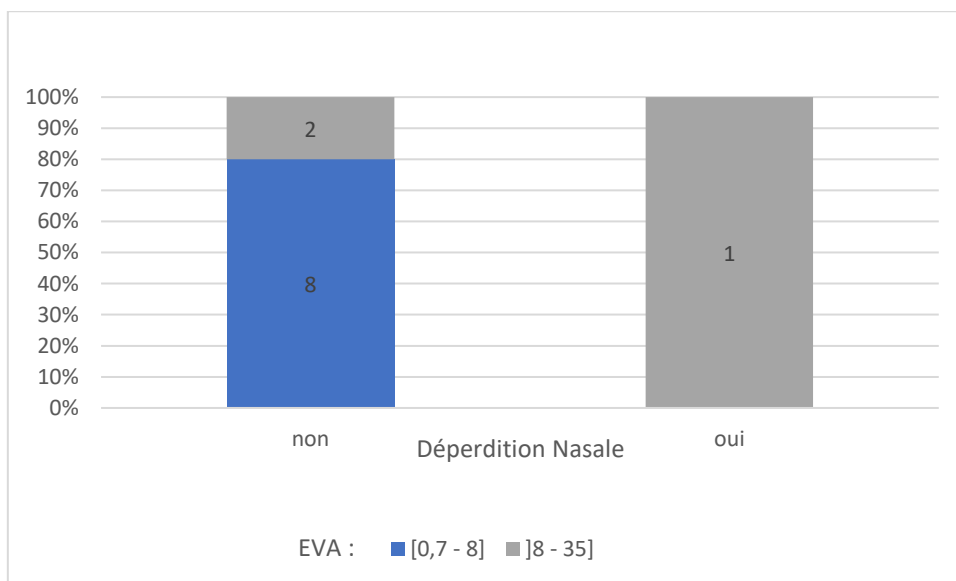


Figure 53 : Comparaison des résultats de l'EVA et de l'examen orthophonique sur l'item déperdition nasale audible

La figure 53 montre l'efficacité de l'EVA avec un cut-off à 8% de fuite nasale, l'EVA a permis de diagnostiquer une déperdition nasale chez deux patients qui avaient été étiquetés sans DN à l'examen orthophonique (patients avec une EVA à 10 et 12%).

iii. Autre chirurgie pour IVP résiduelle post-véloplastie

Aucun patient n'a nécessité d'autres interventions pour IVP.

E. Résultats sur la fonction tubaire

Aucun de nos patients opérés d'une chirurgie primaire, n'avait eu de traitement pour OSM ou autre pathologie de l'oreille moyenne avant l'intervention de véloplastie. Un des patients opérés en secondaire avait une des aérateurs transtympaniques posés au moment de la fermeture palatine primaire.

Le diagnostic le plus grave noté aux examens otoscopiques de chaque patient était (Fig. 54) :

- Une otite séro-muqueuse dans 88% des cas (21/24 patients)
- Une rétraction tympanique bilatérale (après pose et retrait d'ATT) (patient opéré en secondaire)
- Deux de nos patients (8%) avaient une otoscopie normale

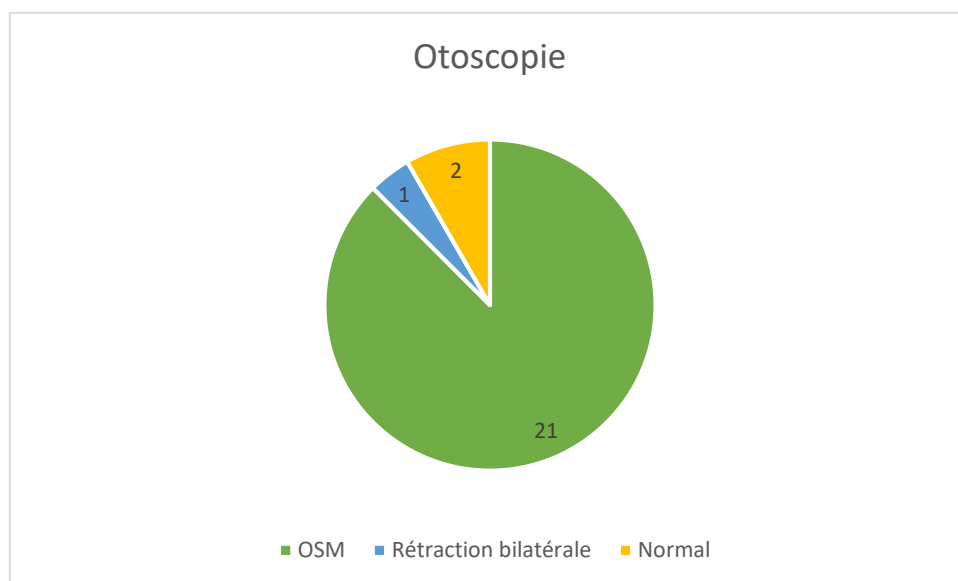


Figure 54 : Résultats des examens otoscopiques réalisés le jour de l'intervention

Le traitement chirurgical de l'OSM pour chaque patient était (Fig. 55) :

- La mise en place bilatérale d'ATT pour 13/24 patients (54%)
- Une myringotomie avec nécessiter de mise en place d'ATT mais conduit auditifs externes trop étroits pour 2/24 patients (8%)
- Une myringotomie simple (sans indication de mise en place d'ATT) pour 7/24 patients (29%)
- Aucun traitement pour les deux enfants avec tympan normaux à l'otoscopie

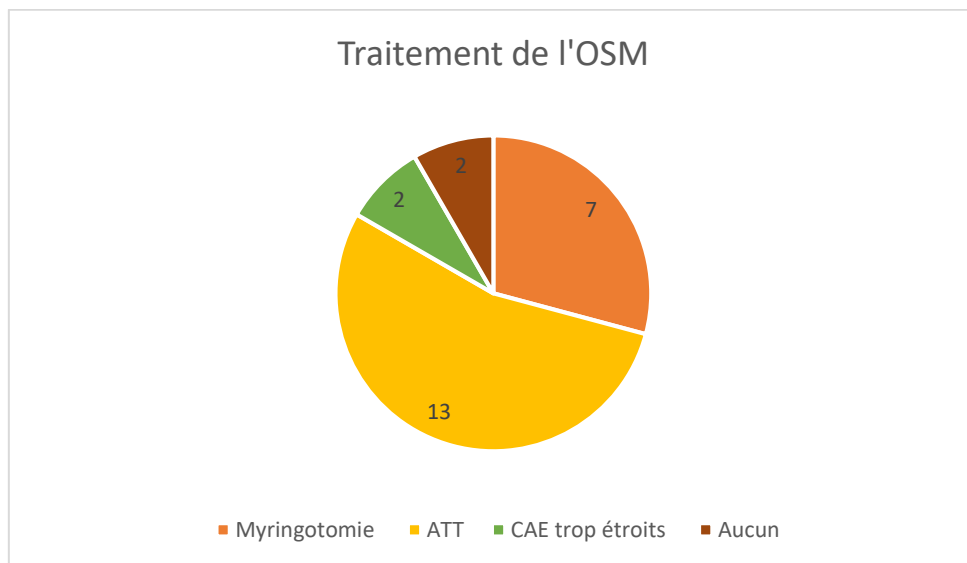


Figure 55 : Traitement de l'OSM réalisé à l'intervention ou pendant le suivi post opératoire de l'enfant

La durée de port ou d'indication de port des aérateurs trans-tympaniques (13 patients) était en moyenne de 17,9 mois post-opératoires, avec une médiane de 13 mois, un minimal à 8 mois et maximal à 44 mois (3,6 ans). Soixante-neuf pourcent des patients portaient des ATT pendant moins de 20 mois (Fig. 56).

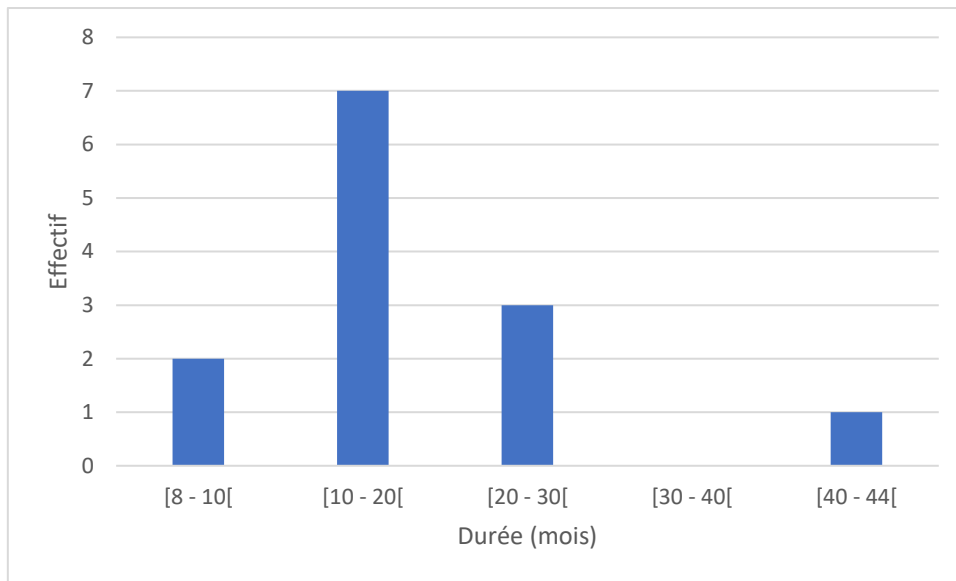


Figure 56 : Durée de port ou d'indication de port des ATT par tranches d'âge chez les 13 patients

4. Discussion

Le but de notre étude était d'étudier les résultats de la véloplastie de Furlow modifiée son efficacité et sa morbidité, 6 ans après le début de son utilisation dans notre centre. Nous avons évalué ses résultats essentiellement dans le cadre du traitement primaire des FV, DVSM et IVP primitives et de façon plus anecdotique dans le cadre du traitement de l'IVP séquellaire de patients opérés d'une FVP.

A. Validité interne de l'étude

i. Population étudiée

Effectif et recul de l'étude

Notre effectif réellement étudié est faible : sur 40 patients initialement sélectionnés, seuls 24 ont pu être finalement étudiés. L'évaluation phonatoire des patients nécessite un âge d'au moins 4 ans, la majorité de nos patients ayant été opérés entre 6 et 12 mois en 2016, notre série n'a pas un recul suffisant.

Les résultats fonctionnels de patients porteurs de malformation tels que les fentes vélopalatines s'évaluent sur le long terme, cependant il est nécessaire de réaliser des analyses intermédiaires pour s'assurer de l'absence de morbidité d'une technique et si possible de l'apport d'un bénéfice thérapeutique.

Inhomogénéité de l'âge des patients (Age à l'intervention et à la première consultation)

Notre série comprend des enfants opérés à des âges très différents, la moyenne d'âge d'intervention de tous les patients est donc relativement élevée à 24,5 mois, avec une fourchette large (6 à 109 mois). L'analyse de chaque sous-groupe permet de comprendre la répartition des âges d'intervention de ces patients. Il existe donc un biais de sélection des patients, nous aurions dû ne sélectionner qu'un seul groupe de patients (primaire ou secondaire), mais l'effectif en aurait été encore réduit.

Les patients opérés en primaire d'une FV ont un âge moyen d'intervention de 15,9 mois, 75% des enfants ont été vus en consultation entre 0 et 6 mois et opérés entre 6 et 12 mois, ce qui correspond à notre protocole habituel. Les quatre patients opérés après l'âge de 12 mois avaient été vus en consultations quelques mois avant, il s'agissait de patients diagnostiqués tardivement. Deux de ces enfants étaient d'origine étrangère et habitaient en France depuis peu. Deux patients ont été envoyés à la consultation tardivement malgré la présence de signes d'IVP (dysfonction tubaire, reflux nasal alimentaire puis troubles phonatoires). Ce retard souligne la difficulté du diagnostic d'IVP pour les praticiens non experts.

La répartition des âges d'intervention et de première consultation des patients opérés d'une DVSM montre qu'il y avait deux sous-groupes de patients. Les patients diagnostiqués tôt et opérés tôt (avant l'âge de 12 mois), car symptomatiques (reflux alimentaire par le nez, difficulté alimentaires OSM, ...). Et ceux adressés et donc diagnostiqués tardivement, révélées à l'âge des premiers mots par des troubles phonatoires et ceux diagnostiqués précocement mais opérés après 3 ans ½ par choix

Les deux patients opérés en secondaire ont un âge d'intervention supérieur à 4 ans, âge à partir duquel une IVP résiduelle est diagnostiquée sur l'examen phonatoire.

ii. Recueil et traitement des données

Le recueil des données a été fait de manière rétrospective, elles sont donc moins fiables que si elles avaient été recueillies de façon prospective. Les analyses statistiques montrent que les résultats ne sont pas statistiquement significatifs, ce qui était prévisible compte tenu du faible effectif de la série.

iii. Méthodes d'évaluation

Evaluation du résultat anatomique

Le résultat anatomique a été relevé par le chirurgien sénior de l'équipe, il peut donc exister un biais puisqu'il s'agit du même chirurgien qui a pratiqué toutes les interventions. Cependant, l'examen buccal du SVP chez les patients atteints d'IVP demande une expertise particulière. L'examen fait par un autre membre en aveugle aurait été beaucoup moins fiable.

Evaluation de la phonation

Evaluation orthophonique

Toutes les évaluations orthophoniques étaient réalisées par l'orthophoniste du centre de compétence, spécialisée dans la prise en charge de l'IVP et des autres troubles phonatoires associés aux fentes labio-palatines (FM). Ces évaluations n'ont pas été faites en aveugle puisque les patients sont tous connus de l'équipe pluridisciplinaire.

Une évaluation sur enregistrements vocaux par un orthophoniste spécialisé d'un autre centre aurait pu être réalisé, comme ça a été fait dans d'autres équipes, cependant les enregistrements doivent être de très bonne qualité, et n'auraient pas permis de détecter des syncinésies faciales (sauf vidéo) (125).

L'examen orthophonique pouvant être très riche et varié chez ce type de patients, nous avons décidé de prendre en compte quatre critères principaux : l'intelligibilité, la déperdition nasale, le nasonnement et la présence de troubles articulatoires liés à la fente.

Les critères orthophoniques choisis sont ceux retrouvés dans la classification de Borel-Maisonny, ils sont notés ici de manière dissociée, apportant une précision supplémentaire. Dans les autres études les critères étudiés sont semblables (70,89,126,127), d'autres critères tel que la raucité de la voix sont parfois pris en compte (126). Ces critères peuvent être évalués avec une échelle numérique (126), avec l'échelle de Pittsburgh (Pittsburgh Weighted Speech Scale) (128), cette méthode bien que toujours subjective, apporte de la précision à l'évaluation orthophonique.

La présence d'une obstruction nasale (rhinopharyngite intercurrente ou autre cause plus chronique) peut fausser l'évaluation orthophonique. Une respiration nasale possible est donc une condition nécessaire à la réalisation d'un bon examen phonatoire (orthophonie et EVA).

L'évaluation orthophonique n'a pu être réalisée que sur les douze patients dont l'âge était supérieur à 4 ans

Critères phonatoires des patients jeunes

Pour les patients dont l'âge au moment de l'évaluation était inférieur à 4 ans, trop jeunes pour une évaluation orthophonique, d'autres critères ont été notés : la capacité à boire à la paille, l'absence de passage d'aliments par le nez, la présence du « p » et l'évaluation du timbre (clair ou nasal). Tous les résultats étaient positifs pour l'ensemble de nos patients. Ces critères sont rarement pris en compte dans les autres études, ils sont pourtant de bons témoins de l'absence d'IVP majeure à modérée.

EVA

Notre étude permet d'avoir une analyse objective de l'IVP résiduelle post opératoire grâce à un examen aérodynamique : l'évaluation vocale assistée.

Cet examen a été validé pour l'étude de la dysphonie et des paramètres aérodynamiques vocaux par l'équipe d'ORL de notre centre (53). Elle permet d'évaluer la DN de manière fiable, et apporte un résultat chiffré précis contrairement à son évaluation orthophonique et par miroir de Glatzel (116).

Bien que les effectifs soient trop faibles pour mettre en évidence des liens statistiquement significatifs, il est bien visible que les résultats de l'EVA concordent avec les résultats de DN, et donc avec les autres critères orthophoniques. L'EVA est plus sensible que l'oreille humaine, elle a permis de détecter deux DN qui n'avaient pas été décelées à l'évaluation orthophonique (Fig. 53), il s'agissait d'IVP minime.

Lorsque l'équipe pluridisciplinaire est composée d'une orthophoniste aguerrie, l'EVA est un outil de précision surtout utile pour la recherche, dans le cas contraire l'EVA est un outil simple d'utilisation pour diagnostiquer une DN de manière certaine et chiffrée, cependant il reste peu accessible et cher. Il est réalisable à partir de l'âge de 4 ans chez des enfants coopérants. Il permet d'évaluer précisément quand l'âge du patient le permet, l'amélioration de la fuite nasale post-opératoire par rapport à celle pré-opératoire.

Dans la littérature, seul un autre article publié par notre équipe a utilisé l'EVA pour évaluer les résultats post pharyngoplastie par lipostructure (116), aucune équipe n'avait utilisé cet examen pour évaluer les résultats post opératoires après palatoplastie. Les autres études utilisent la nasométrie, la nasofibroscopie, la céphalométrie dynamique (125), la videofluoroscopie, l'aérophonoscopie (70), l'évaluation orthophonique et l'examen clinique. La nasofibroscopie,

la céphalométrie dynamique et la vidéofluoroscopie donnent des résultats uniquement anatomiques et n'évaluent pas la fonction phonatoire.

Très peu d'études utilisent des méthodes aérodynamiques, Brothers et al. avaient utilisé en 1994 une méthode aérodynamique pour mesurer l'orifice résiduel du SVP après Furlow. (129) L'aérophonoscopie utilisé par l'équipe lilloise pour évaluer leurs résultats post-Furlow (François-Fiquet et al.(11)) semble avoir posé un problème de fiabilité puisque 100% de leurs patients avaient une DN positive sur les voyelles avec cet examen, alors que le bilan orthophonique ne retrouvait une DN que chez 33% d'entre eux.

Critères otologiques

Chez les patients porteurs de fente, les fonctions tubaires et audiologiques sont essentielles à prendre en compte pour évaluer les résultats fonctionnels d'une réparation vélaire. Ils sont également difficiles à évaluer et à comparer entre différentes équipes car il existe de nombreux facteurs (130).

Nous n'avons pas pris en compte les données audiométriques et tympanométriques de nos patients car ils étaient trop jeunes et nous n'avions pas suffisamment de données à distance de l'intervention vélaire pour que leur analyse soit pertinente.

iv. Technique opératoire

La technique utilisée (Furlow modifiée)

La technique utilisée ici, diffère de celle initialement décrite par Dr Furlow LT Jr (94,95), car tous les lambeaux sont mucomusculaires, le plan musculaire est divisé en deux dans son épaisseur. Cette variante facilite la levée des lambeaux et préserve davantage la vascularisation de ces lambeaux tout en gardant le bénéfice de la réorientation des muscles du voile dans le sens transverse (voir Fig. ...).

Hsu et al. Rapportent une amélioration anatomique et phonatoire après avoir refait une véloplastie de Furlow, pour traiter une IVP modérée résiduelle, pour des patients qui en avaient

déjà eu une. (131) De plus, selon une étude de Ysunza et al. (131), l'efficacité du Furlow pour le traitement d'IVP séquellaire après fermeture de fente palatovélaire, serait plus liée à l'allongement du voile qu'à une réelle contraction musculaire (données d'EMG et d'examen nasofibroscopiques), et l'efficacité des autres traitements d'IVP plus liée à une diminution de l'espace qu'à une contraction.

Notre technique à quatre lambeaux muco-musculaires n'a jamais été décrite dans la littérature.

Courbe d'apprentissage

Tous les patients ont été opérés par le chirurgien sénior de l'équipe, cela ne nous permet pas d'étudier l'éventualité d'une courbe d'apprentissage pour la technique de Furlow.

Certaines études font référence à un apprentissage plus long pour la technique de Furlow, sans toutefois avancer de données fiables (132).

Au contraire, Kirschner et al. (96) indiquent que les résultats phonatoires de leurs 181 patients opérés en primaire par Furlow n'étaient pas influencés par l'expérience du chirurgien.

La plastie en Z est une technique couramment utilisée, issue des principes de base de chirurgie plastique. D'après notre expérience, cette technique, est relativement facile à transmettre et à maîtriser.

Durée d'intervention

La durée de l'intervention du Furlow modifié est en moyenne de 39,1 minutes. Dans la série de Brothers et al. (129), le temps opératoire moyen pour un Furlow classique est de 114 minutes, la palatoplastie de Wardill a un temps opératoire moyen similaire. Afrooz et al. (133) rapportent une durée d'intervention de 140 minutes en moyenne pour le Furlow et de 95 minutes pour la VIV dans le traitement des DVSM. Notre technique réduit donc le temps opératoire par rapport au Furlow classique, au Wardill et à la VIV, par une plus grande facilité de dissection.

Durée d'hospitalisation

Dans la série de Brothers et al. (129) le temps d'hospitalisation post-opératoire est en moyenne de 2,2 jours pour le Furlow et de 2,3 jours pour ceux opérés d'un Wardill sans différences statistiquement significative. Dans la série de Afrooz et al.(133) comparant les résultats de deux techniques pour le traitement de DVSM : la durée d'hospitalisation était de 3,9 jours en moyenne pour le groupe VIV et de 3,2 jours pour le groupe Furlow (résultat non significatif).

Le temps moyen d'hospitalisation post-opératoire de nos patients était de 1,25 jours, 79% des patients sortent le lendemain de l'intervention. Les suites opératoires sont peu douloureuses et la durée d'hospitalisation est similaire ou inférieure à celle retrouvée après Furlow classique, après Wardill et après VIV.

Complications

Nos patients n'ont pas présenté de complications, excepté un ronflement post opératoire (signe d'une obstruction respiratoire faible) présent chez une patiente opérée en secondaire pour IVP séquellaire. Ce ronflement était surtout lié à la présence d'une hypertrophie des végétations adénoïdes.

Excepté en présence de facteurs prédisposants, la technique de Furlow est très rarement pourvoyeuse d'obstructions des voies aériennes. Les complications hémorragiques, infectieuses et les désunions sont exceptionnelles. (95,129,131,134)

B. Validité externe de nos résultats

Nos résultats peuvent cependant être comparés à ceux de la littérature. La comparaison de résultats de patients opérés de fentes palatines issus de centres différents n'est pas aisée. En effet, les protocoles thérapeutiques varient énormément selon les équipes : le timing chirurgical et les techniques utilisées ; les critères d'évaluations phonatoires, anatomiques sont aussi très variables. De plus, il existe peu d'études prospectives et encore moins d'essais thérapeutiques randomisés.

Les critères de comparaison portent sur les objectifs principaux de toute chirurgie du voile : un résultat anatomique assurant l'étanchéité de la cavité buccale, un sphincter vélopharyngé fonctionnel assurant une phonation optimale et l'absence de dysfonction tubaire.

i. Résultats anatomiques

Fistules

Notre technique avec quatre lambeaux muco-musculaires réalisée le plus souvent à l'âge de 6-12 mois, a comme résultats 1 fistule pour 24 (3,7%) patients opérés et aucune nécrose de lambeau. Il s'agissait d'un patient opéré pour IVP après fermeture de fente VP et qui présentait cette fistule avant la réalisation de la véloplastie.

Les autres séries rapportent un taux de fistule post-Furlow très variable entre 0 et 23,3% (ref Donget al.). En 2001, Yu et al. ne trouvent pas de différence de fréquence des fistules entre le Furlow et la technique de Von Langenbeck (135). Dong et al. n'ont eu aucune fistule sur les 48 fentes vélaires opérés par Furlow et sur les 40 opérées par technique à deux lambeaux axiaux fibromuqueux. Leurs patients étaient tous âgés de 2 ans ou plus au moment de l'intervention, (125). Gunther et al. (126) dans une série de 43 patients, a connu une nécrose de lambeau et une désunion de suture mais n'a pas trouvé de différence significative quant aux fréquences des fistules après Furlow ou VIV.

Théoriquement le Furlow fragiliserait moins les tissus, le muscle n'est disséqué que sur un seul côté, le séparant uniquement d'une muqueuse (nasale ou buccale) et réalisant des lambeaux mucomusculaires fiables et solides ; tandis que la VIV se fait par dissection complète des muscles visant à les libérer entièrement des deux muqueuses (nasale et buccale), fragilisant les

tissus. L'accolement musculaire se fait par superposition pour le Furlow tandis qu'elle se fait en bout à bout pour la VIV (57). plus de fibrose dans la VIV

Une étude de 2017 (136), affirme que le principal facteur de risque de fistule et de désunion serait la largeur de la fente. L'élasticité vélaire après Furlow diminue en cas de fente trop large (125). En cas de fente très large Dong et al. proposent de faire des incisions de décharge pour minimiser le risque de fistule, mais cette méthode augmente le nombre de cicatrices palatines. La seule étude randomisée qui compare les résultats du Furlow à ceux du von Langenbeck pour la fermeture des fentes vélopalatines chez des patients porteurs de fente labiopalatine unilatérale totale retrouvent plus de fistule après Furlow de manière significative avec un odd ratio à 1,93. L'incidence de fistule était significativement associée à la largeur de la fente opérée. Cependant cette étude n'étudie pas la fermeture de fente vélaire simple par Furlow mais celle de fente vélopalatine par Furlow (sur le voile) et uranorrhaphie avec ou sans incisions de décharge (sur le palais dur). Ces patients opérés dans le groupe Furlow avaient malgré la présence de plus de fistule des résultats phonatoires au moins aussi bons voire meilleurs que ceux du groupe von Langenbeck. Cette étude montre donc que la fermeture d'une fente vélopalatine complète par furlow + uranostaphylorrhaphie en un temps n'est pas optimale pour les fentes larges car elle donne plus de fistules post-opératoires surtout en l'absence d'incisions de décharge.

Dans notre pratique, le Furlow en primaire est réservé quasi exclusivement à la fermeture de fente vélaire pure. Nous réalisons au bloc, un test de faisabilité simple : une infiltration préalable du voile doit permettre aux deux berges du voile fendu de se toucher, dans le cas contraire le Furlow n'est adapté et doit être remplacé par une autre technique.

Aspect et mobilité du voile opéré

Tous les patients de notre série avaient en post-opératoire des voiles longs et mobiles. Bae et al. (137) ont rapporté une élongation vélaire plus importante avec une véloplastie de Furlow qu'avec une palatoplastie en pushback. Guneren et Uysal (132) confirment cette élongation significative et permanente après Furlow. Le voile allongé ne crée pas pour autant une barrière statique au passage de l'air (138,139). La longueur obtenue après véloplastie de Furlow est en fait proche de la longueur normale d'un voile sain (140).

Nos résultats anatomiques correspondent aux bons résultats retrouvés dans la littérature pour les véloplasties de Furlow. La double plastie en Z respecte l'anatomie de la filière

vélopharyngée (105), la réalisation de cette technique modifiée apporte une solidité supplémentaire aux lambeaux antérieurs et facilite la dissection surtout chez les enfants de moins d'un an.

ii. Résultats phonatoires

Résultats phonatoires du Furlow en chirurgie primaire

Comparaison du Furlow modifié au Furlow classique

En Primaire, nos résultats orthophoniques sont relativement semblables à ceux de la technique de Furlow originelle décrits dans la littérature. En effet, Kirschner et al. sur une série de 181 patients non syndromiques atteints pour la plupart de fentes vélares ou vélopalatines, ou rarement de DVSM traités par véloplastie de Furlow en primaire à l'âge de 10,1 mois en moyenne, avaient en post opératoire, 93,4% de patients avec peu ou pas d'hypernasalité (80% d'absence de nasonnement chez nos patients), une absence de DN audible dans 88% des cas (90% pour nos patients et 9/11 avec une fuite nasale < 10% à l'EVA), 97% n'avaient pas de troubles articulatoires (90% pour nos patients), et 7,2% des enfants avaient une indication de 2^{ème} chirurgie pour correction de l'IVP (0% pour nos patients) (96). Brothers et al. (129) obtiennent de moins bons résultats chez leurs patients non syndromiques opérés d'une fente vélaire par Furlow, 38% d'hypernasalité, 20% de résonance nasale, et 48% de DN.

Comparaison du Furlow aux autres techniques de fermeture de fente vélaire

Dong et al. (125), comparent les résultats de Furlow avec ceux de palatoplastie à deux lambeaux fibromuqueux axiaux (proche de l'uranostaphylorrhaphie proposée dans notre centre avant 2011), pour le traitement de FV ou FVP partielles. Sur les 88 patients opérés entre 2 et 24 ans, ils trouvent une différence significative entre les résultats phonatoires : la différence d'amélioration de l'intelligibilité (pré-op/post op) était de 8 points en moyenne, les scores de nasalité et de DN sont meilleurs dans le groupe Furlow, l'incidence de fonction vélopharyngée post opératoire insuffisante était plus basse dans le groupe Furlow (10,5% contre 27,5%).

Yu et al. (135) trouvent une meilleure fonction vélopharyngée après Furlow (98%, 45/46 patients) qu'après technique de Von Langenbeck (70%, 35/50 patients) pour la fermeture de fente vélaire, cette différence était significative.

Mc Williams et al. (141) retrouvent également de meilleurs résultats concernant la phonation et l'articulation à 5 ans post-opératoire, et moins de chirurgie secondaire pour IVP, chez les patients opérés pour FV par Furlow (63 cas) que pour ceux opérés par technique de Wardill (12 cas), et de Von Langenbeck (6 cas).

Dans la série de Gunther et al. (128), 29% des patients opérés avec une technique de VIV ont eu besoin d'une 2^{ème} chirurgie pour IVP séquellaire contre 8% des patients opérés par Furlow, les patients opérés par Furlow avaient moins de déperdition nasale post-opératoire.

Les résultats phonatoires de la véloplastie de Furlow seraient donc meilleurs ou au moins aussi bons que ceux d'autres techniques (Wardill, von Langenbeck, véloplastie intravélaire...).

Le seul essai comparatif randomisé qui compare la technique de Furlow à une autre technique de fermeture pour la fermeture primaire des fentes vélopalatines chez des patients atteints de fente labiopalatine unilatérale totale, est l'étude de Williams et al. (142) paru en 2011 qui compare le Furlow à la palatoplastie de Von Langenbeck avec VIV. Les résultats phonatoires (nasonnement et DN) étaient meilleurs dans le groupe Furlow sans qu'il y ait de résultats statistiquement significatifs : nasonnement absent pour 82% des patients dans le groupe Furlow contre 71% dans le groupe Langenbeck et pour l'absence de DN les résultats étaient respectivement de 60% et 52%. Ces résultats évaluent l'efficacité du Furlow avec uranorrhaphie pour la fermeture de fente palatovélaire complète, ces résultats semblent moins bons que ceux cités plus hauts pour l'utilisation du Furlow dans la fermeture des fentes vélaire simples, cependant ils sont toujours meilleurs que ceux obtenus avec la technique de Von Langenbeck avec VIV pour le même type de fente.

Le Furlow pour le traitement primaire des DVSM

Dans notre série, les 6 patients opérés d'une DVSM ont des résultats proportionnellement moins bons que ceux des patients opérés d'une FV-FVP sauf en ce qui concerne les troubles articulatoires.

Kirschner et al. sur 181 étudiés n'ont pas trouvé de différence statistiquement significative des résultats phonatoires selon les indications (FV, FVP et DVSM) (96).

Le Furlow utilisé pour le traitement des DVSM donne habituellement de bons résultats phonatoires (143,144). Chen et al. (105) ont 96,7% de compétence vélopharyngée post opératoire après Furlow pour traitement primaire de DVSM chez 30 patients. Sullivan et al. (145) ont comparé trois techniques opératoires pour le traitement primaire de la DVSM, il a obtenu les scores suivants : une compétence vélopharyngée ou une faible IVP chez 30% des patients traités par VIV, 67% pour ceux traités par Furlow et 92% pour ceux ayant eu une vélopharyngoplastie. Ils recommandent l'utilisation de la véloplastie de Furlow en première intention chez les moins de 4 ans puis en cas d'IVP résiduelle, la réalisation d'une vélopharyngoplastie.

Seagle et al. Rapportent une meilleure efficacité du Furlow si l'orifice vélopharyngée est inférieur ou égale à 8 mm.

Afroz et al. (133) ont étudié les résultats phonatoires du Furlow et de la VIV pour le traitement primaire de DVSM occultes chez des patients non syndromiques et syndromiques, âgés de 3 à 8 ans ½, ils trouvent une amélioration du score de phonation PWSS dans les deux groupes avec une sans différence significative.

Les résultats de notre série pour les patients porteurs de DVSM seraient moins bons que ceux de la littérature. Cela pourrait s'expliquer par la sévérité de nos critères phonatoires. L'âge d'intervention de nos patients DVSM est plus faible que celui des séries citées, 2/3 des patients ont été opérés entre 6 et 12 mois, ce critère pourrait avoir une influence (voir paragraphe suivant). Certains patients opérés précocement d'une DVSM pourraient être porteur d'un syndrome polymalformatif comme un syndrome de microdélétion 22q11, ayant des répercussions sur la fonction vélopharyngée, non diagnostiqué pour l'instant car l'enfant est trop jeune pour que les autres symptômes soient visibles.

Ce résultat demande donc à être vérifié par un suivi de ces patients et la réalisation d'une étude sur une série plus grande. Cette étude intégrera les facteurs potentiels de confusion : le facteur environnemental et familial, les facteurs génétiques, la qualité du suivi et l'observance de la guidance parentale et de la rééducation orthophonique.

Influence de l'âge d'intervention sur les résultats phonatoires

Les patients opérés avant l'âge de 2 ans ont des résultats orthophoniques et à l'EVA tous moins bons que ceux opérés après 2 ans.

Cette tendance n'est pas retrouvée dans la littérature. Dans l'étude randomisée réalisée par Williams et al.(142), ils obtiennent des résultats phonatoires légèrement moins bons pour les

patients opérés entre 15 et 18 mois par rapport à ceux opérés entre 9 et 12 mois (tous évalués à l'âge de 4 ans ou plus). Cependant leur série comprend uniquement des fentes vélopalatines totales. Sullivan et al. rapportent une association significative entre l'âge élevé de l'intervention de fermeture du palais et la fréquence d'IVP post opératoire (146).

Dans notre série, la différence de résultats phonatoires selon l'âge supérieur ou inférieur à 2 ans est surtout effective pour les patients opérés d'une DVSM. En effet, les patients opérés d'une DVSM avant 2 ans ont 22% de fuite nasale à l'EVA, contre 4,7% après 2 ans.

Les patients opérés d'une DVSM avant 2 ans dans notre étude ont tous un âge inférieur à 1 an. Cette différence pourrait s'expliquer par l'hypoplasie des tissus vélares présente lorsqu'il existe une DVSM, plus l'intervention est précoce et plus les structures sont petites et difficiles à disséquer.

Dans notre étude, parmi les patients évalués sur le plan phonatoire, ceux opérés en primaire avant 2 ans ont un suivi moyen à peu près similaire à celui des patients opérés en primaire après 2 ans (29 contre 28 mois). Les patients opérés avant 2 ans ont donc été en moyenne évalués plus jeunes que opérés après 2 ans, cette différence de résultats phonatoires peut donc s'expliquer par cette différence d'âge à l'évaluation.

Un biais peut aussi exister sur la présence de patients syndromiques (microdélétion 22q11 ou autres) chez ces patients opérés avant l'âge de 2 ans avec un suivi court, certains d'entre eux pourraient être atteints d'un syndrome non diagnostiqué pour l'instant.

Ce résultat nécessite d'être vérifié par la réalisation d'une évaluation à des âges similaires entre les deux groupes et l'exclusion d'éventuels patients syndromiques.

Troubles articulatoires

La présence de troubles articulatoires est le signe d'IVP le plus fréquent (25%) en post opératoire chez nos patients. Ces troubles articulatoires sont les troubles orthophoniques les plus difficiles à corriger, cela peut aussi expliquer la présence de 50% de troubles articulatoires chez les patients opérés en secondaire.

Cependant dans notre série, les enfants opérés en primaire âgés de moins de 2 ans à l'intervention avaient plus de troubles articulatoires post opératoires (40%) que ceux opérés après deux ans (17%). Contrairement à nos résultats, Sullivan et al. (146) concluent d'après leur étude faite sur 449 patients, qu'une fermeture précoce permettrait de réduire les défauts articulatoires compensateurs de l'IVP. Dans nos résultats, la fréquence élevée de troubles

articulatoires retrouvés chez les patients opérés avant 2 ans pourrait s'expliquer par un biais du au faible recul de la série. En effet, le fait que nos patients soient encore très jeunes les rend moins réceptifs aux consignes de rééducation.

McWilliams et al. (141) trouvent moins de troubles articulatoires, à 5 ans post opératoire, chez les patients opérés par Furlow que chez ceux opérés par technique de Wardill. Il semble exister un bénéfice du Furlow sur la présence de troubles articulatoires post fermeture vélaire.

Le Furlow en chirurgie secondaire pour traiter des IVP séquellaires

Les deux patients de notre série opérés en secondaire avaient des palais cicatriciels et voiles courts à l'examen pré-opératoire, ils avaient une IVP importante, non améliorée par de la rééducation orthophonique. Mis à part la persistance de troubles articulatoires, les résultats phonatoires étaient excellents (EVA à 2,1% ; 100% d'intelligibilité, d'absence de nasonnement et d'absence de DN). Le Furlow est connu pour donner de bons résultats dans cette indication (134,147,148), l'intérêt du Furlow est de ne pas compromettre l'anatomie de la filière pharyngée et ainsi d'éviter les complications respiratoires obstructives post opératoires, contrairement aux autres techniques : vélopharyngoplasties, sphinctéroplastie.

Certains auteurs comme Chen et al. (149) ont retenu des indications très précises du Furlow : patients de moins de 20 ans, avec une configuration sagittale ou coronale de fermeture du vélo pharynx, un intervalle vélo-pharyngé de moins de 5 mm. Seagle et al., (144) trouvent la même influence de la taille de l'orifice vélopharyngé, avec un cut-off à 8mm.

Perkins a étudié de manière prospective 154 Furlow en traitement de IVP. Il est apparu dans ce travail que la taille de l'espace vélopharyngé était un facteur prédictif significatif du résultat post-opératoire. Plus l'espace est petit en préopératoire plus la probabilité de résolution de l'IVP est grande (150). LL d'Antonio a mis en évidence que le ratio profondeur du pharynx / longueur du voile pouvait être évalué avant la chirurgie, mais surtout qu'il pouvait être un facteur prédictif de réussite du Furlow (138). Randall et al ont montré l'intérêt de la longueur du voile comme facteur prédictif de la réussite et de l'intérêt du Furlow (97). Aussi, l'évaluation pré-opératoire de l'orifice vélopharyngé permettrait en sélectionnant les patients avec un orifice modéré d'avoir des résultats encore meilleurs.

Cependant devant l'absence d'études randomisées, il n'existe pas réellement de consensus concernant les indications chirurgicales (132).

iii. Fonction tubaire

Au moins 22/24 patients soit 92% de nos patients avaient au moment de l'intervention ou avant l'intervention une OSM, donc au moins 92% de nos patients auront eu une OSM dans leur vie.

Cela confirme l'absolue nécessité du suivi ORL chez ces patients.

Nous avons évalué indirectement la fonction tubaire après véloplastie de Furlow chez nos patients atteints de fente, en notant la durée du port des drains transtympaniques lorsqu'ils avaient été posés.

En effet, au moment de la véloplastie, 15/24 avaient une indication de pose d'ATT, parmi eux deux avaient des CAE trop petits. La plupart des enfants ont eu besoin de drains pendant moins de 20 mois (69%).

Güneren et al. (9) ont travaillé sur la prévalence des OSM chez 26 patients (13 Furlow, 13 Veau Wardill) avec un recul de 27 mois. Celle-ci était de 69% de manière globale sans différence significative entre Furlow et Wardill. La véloplastie de Furlow modifiée obtient donc de meilleurs résultats que ceux du Furlow classique de Güneren et al..

Pour Smith et al. d'après leur étude sur 101 patients, affirment que les enfants porteurs de fente palatine opérés par technique de Furlow ont moins de pose de drains que ceux opérés par technique des deux lambeaux classique.

Dans une étude randomisée, Antonelli et al. (142) ont évalué la fonction tubaire et audiolinguistique chez 310 patients porteurs de fente unilatérale labio-palatine totale, pour la fermeture de la fente un groupe de patient a été opéré par technique de Furlow et uranorrhaphie, l'autre par technique de Langenbeck et véloplastie intravélaire, après un suivi audiométrique et clinique de 5 ans, ils concluent que le type de technique vélaire utilisée et l'âge d'intervention n'influencent pas les résultats audiolinguistiques.

Une étude rétrospective (130) de 81 enfants atteints de fente palatine a montré un temps de récupération de la fonction tubaire de 6 ans en moyenne après la fermeture du palais (de 1 à 10,3 ans). Soixante-dix pourcents des enfants avaient une fonction tubaire normale 6 ans après l'intervention. Quarante-vingt-dix pourcents des enfants qui avaient récupéré une fonction tubaire normale avaient un seuil auditif normal.

Le recueil de données doit être poursuivi pour cette série de patients, une évaluation audiométrique, clinique et tympanométrique à un âge plus avancé (environ 7 ans après la

véloplastie) serait intéressante. Le même travail devra être accompli avec la série de patients opérés par technique de Wardill. La durée du port des ATT évaluée ici est un résultat intermédiaire et nous donne des informations encourageantes sur les répercussions de la véloplastie de Furlow modifiée sur la fonction tubaire.

iv. Furlow et croissance crâniofaciale

Aucune donnée concernant la croissance crâniofaciale n'a été relevée. Cependant aucun de nos patients ne présente de troubles précoces de la croissance faciale (pas d'endomaxillie).

Une étude réalisée sur 30 patients opérés par technique de Furlow d'une DVSM (151), a montré des mesures céphalométriques pour la plupart, dans les normes anthropométriques.

De manière plus générale sur les fentes palatines, une étude a montré que plus les lambeaux fibromuqueux levés étaient grands plus la croissance maxillaire (antéro-postérieure et cranio-caudale) était affectée (152). Une autre étude a montré que la taille de la fente, mesurée en pourcentage de la surface palatine totale, était significativement corrélée à la diminution de croissance du maxillaire en longueur et largeur (153).

La technique de Furlow utilisée pour les DVSM et les fentes vélaire pures ne nécessite pas de mobilisation de lambeaux fibromuqueux (périostés) du palais dur, ni de dissection importante autour des pédicules palatins, il n'y a pas d'incisions de décharge (151). Ces connaissances nous permettent de supposer que la véloplastie de Furlow a peu de conséquence sur la croissance du maxillaire.

C. Nasofibroscopie

Dans le but de mieux comprendre le manque d'efficacité du Furlow chez certains patients de notre série, nous avons examiné le fonctionnement de leur SVP en nasofibroscopie.

Cette démarche a été menée avant d'exclure les patients syndromiques de notre étude.

Cet examen avait aussi comme intérêt de pouvoir proposer un nouveau traitement adapté à la cause de l'IVP résiduelle.

Un accord préalable à la réalisation de cet examen a été obtenu auprès des parents (ou des représentants légaux) et de l'enfant. Seuls les enfants âgés de 4 ans ou plus, coopérants ont été retenus.

Nous avons jugé utile de réaliser une nasofibroscopie aux patients qui présentaient une IVP post opératoire importante : EVA supérieure à 20% avec un examen orthophonique concordant, plus de deux ans après l'intervention avec rééducation orthophonique bien menée.

Sur quatre patients éligibles, un patient n'a pas été coopérant et un était injoignable.

Les deux patients avaient été opérés d'une DVSM syndromique, un avec une microdélétion 22q11, et l'autre avec une séquence de Pierre Robin syndromique (syndrome non défini qui associe surdité congénitale et déficit intellectuel).

La nasofibroscopie a permis d'observer les différents constituants du sphincter au repos, en phonation et lors de la déglutition (salive et liquide).

Ces patients avaient une bonne contraction du voile cicatriciel qui était malgré tout un peu court, avec la persistance d'une disproportion vélopharyngée modérée. Après analyse du mode de contraction et de l'orifice vélopharyngé résiduel de chaque patient, nous pouvons leur proposer une chirurgie de traitement de l'IVP plus adaptée.

Chez les enfants de plus de 4 ans après un échec de chirurgie vélopharyngée, la nasofibroscopie constitue un bon outil pour évaluer ces patients et leurs proposer une 2^{ème} chirurgie sur mesure. Une évaluation pré-opératoire (avant Furlow) chez les patients opérés d'une DVSM tardivement peut aussi être proposée afin de mieux estimer la taille de l'orifice vélopharyngé, qui est un facteur prédictif de réussite de la véloplastie de Furlow (144,149) (voir paragraphe Phonation).

La nasofibroskopie demande cependant un savoir-faire, et reste un geste invasif chez de jeunes enfants. L'examen orthophonique doit être fait de manière concomitante, cet examen nécessite donc la présence de l'orthophoniste, d'un praticien formé aux nasofibrosopies ou de l'ORL et d'un praticien habitué à l'examen du SVP ou du chirurgien plasticien. Un clinicien expérimenté peut obtenir de nombreuses informations par un examen buccal, qui sera plus rapide, moins contraignant et moins invasif.

Conclusion

Ce travail avait pour but de réaliser une première évaluation de la morbidité et des résultats anatomiques et fonctionnels de la véloplastie de Furlow modifiée chez les patients non syndromiques de notre centre.

L'évaluation phonatoire de nos patients a été faite par évaluation vocale assistée (méthode aérodynamique). Il s'agit d'un outil extrêmement performant pour détecter une fuite nasale. La recherche d'IVP par examen orthophonique de patients opérés de fentes labio-maxillo-palatovélaire, n'est pas toujours aisée, même pour des phoniâtres et orthophonistes expérimentés. L'EVA permet d'objectiver la part de fuite nasale et de la chiffrer dans un but diagnostique mais aussi d'évaluation thérapeutique.

Nous avons commencé à utiliser la véloplastie de Furlow dans notre centre de compétence en 2011. La technique originelle a été modifiée pour lever quatre lambeaux muco-musculaires au lieu de deux lambeaux muco-musculaires et deux lambeaux muqueux. Notre modification du Furlow permet une dissection plus rapide et des lambeaux moins fragiles.

Les suites post-opératoires sont simples (alimentation reprise rapidement et geste peu douloureux), l'hospitalisation est courte, et le coût de la prise en charge faible. Quasiment aucune complication.

Les résultats montrent que notre technique de Furlow modifiée peut être utilisée pour la fermeture de fente vélaire et la réparation de DVSM en chirurgie primaire. L'efficacité de cette technique est comparable à celle du Furlow classique et à celle de la véloplastie intravélaire. Les résultats phonatoires obtenus avec cette technique dans le cadre du traitement primaire de FV et de DVSM sont supérieurs à ceux d'uranostaphylorrhaphie de Wardill décrits dans la littérature.

Ces résultats nous encouragent à poursuivre l'utilisation de cette technique dans cette indication. Une comparaison de ces résultats à ceux de patients opérés de leur fente vélaire selon un procédé d'uranostaphylorrhaphie employé avant 2011 sera indispensable pour valider notre impression de supériorité du Furlow en termes de morbidité, de résultats fonctionnels et de croissance faciale.

En chirurgie secondaire, le Furlow sera utilisé lorsque le voile est cicatriciel (court et peu mobile) et l'orifice vélopharyngé résiduel modéré, dans le cas contraire, lorsque le seul allongement du voile semble insuffisant (cavum large et profond) il conviendra de proposer une pharyngoplastie.

Dans ces indications secondaires, le Furlow donne de très bons résultats avec très peu de complications (contrairement aux lambeaux vélopharyngés ou pharyngoplasties). L'absence de cicatrice pharyngée laisse la possibilité de réaliser une autre intervention de ce type en cas d'échec de la véloplastie.

La nasofibroskopie permet une bonne visualisation du fonctionnement vélopharyngée. Chez des patients âgés de plus de quatre ans, elle apporte une aide à l'évaluation de l'IVP lorsqu'il y a eu un premier échec de chirurgie correctrice ou si l'IVP est complexe, d'origine multifactorielle.

Cette étude apporte la preuve de l'innocuité de la technique de Furlow modifiée dans les indications de réparation vélaire primaire ou secondaire, l'utilisation de cette technique peut donc être poursuivie. Des études prospectives permettant une évaluation standardisée sur le long terme des résultats fonctionnels et de la croissance maxillo-faciale seront mises en place.

Références bibliographiques

1. G. Magalon ; A.-R. Chancholle. Chirurgie plastique de l'enfant - Pathologie congénitale. Maloine;
2. DALMONEGO Vincent. Préparation des fentes labio-maxillo-palatines à la chirurgie. 2000.
3. Conessa C, Herve S, Goasdoue P, Martigny E, Baudelle E, Poncet J.-L. Insuffisance vélopharyngée. EMC (Elsevier SAS, Paris), Oto-rhino-laryngoplastie, 20-618-A-10, 2005. In.
4. Ann W. Kummer. Cleft palate and craniofacial anomalies - Effects on speech and Resonance. Third edition. Delmar Health Care;
5. Legent F. Cahiers d'anatomie ORL. Paris : Masson. 2000.
6. Masson E. Insuffisance vélopharyngée [Internet]. EM-Consulte. [cited 2017 Sep 10]. Available from: <http://www.em-consulte.com/article/1123771/insuffisance-velopharyngee>
7. LENDRE Marie-Eve. L'insuffisance vélopharyngée chez les enfants porteurs de fentes vélo-palatines, suite à une véloplastie intravélaire en chirurgie primaire : origine organique ou fonctionnelle? Certificat de capacité d'orthophoniste;
8. Rouillon I, Leboulanger N, Roger G, Marlin S, Garabédian EN. L'insuffisance vélopharyngée chez l'enfant. Ann Otolaryngol Chir Cervico-Faciale. 2009 Jun 1;126(3):155–61.
9. Güneren E, Ozsoy Z, Ulay M, Eryilmaz E, Ozkul H, Geary PM. A comparison of the effects of Veau-Wardill-Kilner palatoplasty and furrow double-opposing Z-plasty operations on eustachian tube function. Cleft Palate-Craniofacial J Off Publ Am Cleft Palate-Craniofacial Assoc. 2000 May;37(3):266–70.
10. Huang MH, Lee ST, Rajendran K. A fresh cadaveric study of the paratubal muscles: implications for eustachian tube function in cleft palate. Plast Reconstr Surg. 1997 Sep;100(4):833–42.
11. N. Fakhry, M-E. Rossi, A. Reyre. Anatomie descriptive, radiologique et endoscopique du pharynx. In.
12. Dickson DR. Normal and cleft palate anatomy. Cleft Palate J. 1972 Oct;9:280–93.
13. Dickson DR, Grant JC, Sicher H, Dubrul EL, Paltan J. Status of research in cleft palate anatomy and physiology July, 1973-Part 1. Cleft Palate J. 1974 Oct;11:471–92.
14. Dickson DR, Grant JC, Sicher H, Dubrul EL, Paltan J. Status of research in cleft lip and palate: anatomy and physiology, part 2. Cleft Palate J. 1975 Jan;12(00):131–56.
15. Koch KH, Grzonka MA, Koch J. Pathology of the palatal aponeurosis in cleft palate. Cleft Palate-Craniofacial J Off Publ Am Cleft Palate-Craniofacial Assoc. 1998 Nov;35(6):530–4.
16. Naiman A-N, Disant F. Chirurgie de l'insuffisance vélaire. [Httpwwwem-Premiumcomlamauniv-Amufrdatatraitest0846-27974](http://www.em-premium.com.lama.univ-amu.fr/article/55620/resultatrecherche/16) [Internet]. 2006 Dec 18 [cited 2017 Aug 29]; Available from: <http://www.em-premium.com.lama.univ-amu.fr/article/55620/resultatrecherche/16>

17. Gaillot A, Mondie J-M, Buffard F, Barthelemy I, Sannajust J-P. Les séquelles vélopharyngées dans les fentes labioalvéolopalatovélares. Analyse, bilan et prise en charge orthophonique. *Rev Stomatol Chir Maxillofac*. 2007 Sep 1;108(4):329–33.
18. Hartl D, Hans S, Crevier-Buchman L, Laccourreye O, Vaissière J, Brasnu D. Méthodes actuelles d'évaluation des dysphonies. *Ann Oto-Laryngol Chir Cervico Faciale Bull Société Oto-Laryngol Hôp Paris*. 2005;122:163–72.
19. 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. université de Nancy; 2009.
20. Karling J, Larson O, Leanderson R, Henningsson G. Speech in unilateral and bilateral cleft palate patients from Stockholm. *Cleft Palate-Craniofacial J Off Publ Am Cleft Palate-Craniofacial Assoc*. 1993 Jan;30(1):73–7.
21. Y. Guerrier, R. Charachon, Y. Dejean, A. Morgon, G. Freyss. Pathologie fonctionnelle du voile du palais et sa réhabilitation. Librairie Arnette.
22. Thibault, C. Le traitement de l'enfant porteur de fente vélo-palatine : rôle de l'orthophoniste dans l'équipe pluridisciplinaire. In: Les fentes oro-faciales -Rééducation orthophonique. p. 43–52.
23. Antonelli PJ, Jorge JC, Feniman MR, Piazzentin-Penna SHA, Dutka-Souza JCR, Seagle MB, et al. Otologic and audiologic outcomes with the Furlow and von Langenbeck with intravelar veloplasty palatoplasties in unilateral cleft lip and palate. *Cleft Palate-Craniofacial J Off Publ Am Cleft Palate-Craniofacial Assoc*. 2011 Jul;48(4):412–8.
24. Trost-Cardamone JE. Coming to terms with VPI: a response to Loney and Bloem. *Cleft Palate J*. 1989 Jan;26(1):68–70.
25. Haapanen ML, Heliövaara A, Ranta R. Hypernasality and the nasopharyngeal space. A cephalometric study. *J Cranio-Maxillo-fac Surg Off Publ Eur Assoc Cranio-Maxillo-fac Surg*. 1991 Feb;19(2):77–80.
26. Handelman CS, Osborne G. Growth of the nasopharynx and adenoid development from one to eighteen years. *Angle Orthod*. 1976 Jul;46(3):243–59.
27. Mason RM, Warren DW. Adenoid involution and developing hypernasality in cleft palate. *J Speech Hear Disord*. 1980 Nov;45(4):469–80.
28. Morris HL, Wroblewski SK, Brown CK, Van Demark DR. Velar-pharyngeal status in cleft palate patients with expected adenoidal involution. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1990 Jun;99(6 Pt 1):432–7.
29. Shapiro RS. Velopharyngeal insufficiency starting at puberty without adenoidectomy. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 1980 Sep;2(3):255–60.
30. Siegel-Sadewitz VL, Shprintzen RJ. Changes in velopharyngeal valving with age. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 1986 Apr;11(2):171–82.
31. Ren YF, Isberg A, Henningsson G. Velopharyngeal incompetence and persistent hypernasality after adenoidectomy in children without palatal defect. *Cleft Palate-Craniofacial J Off Publ Am Cleft Palate-Craniofacial Assoc*. 1995 Nov;32(6):476–82.

32. Abdel-Aziz M. Hypertrophied tonsils impair velopharyngeal function after palatoplasty. *The Laryngoscope*. 2012 Mar;122(3):528–32.
33. Finkelstein Y, Bar-Ziv J, Nachmani A, Berger G, Ophir D. Peritonsillar abscess as a cause of transient velopharyngeal insufficiency. *Cleft Palate-Craniofacial J Off Publ Am Cleft Palate-Craniofacial Assoc*. 1993 Jul;30(4):421–8.
34. Henningsson GE, Isberg AM. Velopharyngeal movement patterns in patients alternating between oral and glottal articulation: a clinical and cineradiographical study. *Cleft Palate J*. 1986 Jan;23(1):1–9.
35. Costini Bernard. *Insuffisance vélopharyngée et vélopharyngoplasties*. 1994.
36. Bechet M. Perturbation de la production des occlusives chez des locuteurs présentant une division palatine ou labio-palatine [Internet]. Strasbourg; 2011 [cited 2017 Sep 11]. Available from: <http://www.theses.fr/2011STRA1093>
37. BOREL-MAISONNY S. L'insuffisance vélaire, point de vue de l'orthophoniste. 1975. 13 : 61-81. (Rééducation orthophonique).
38. MONTOYA, P., BAYLON-CAMPILLO, H. L'incompétence vélopharyngée - Exploration et prise en charge thérapeutique. Molinghem, Ortho Edition, 1996, ISBN 2-904896-46-2.
39. LAUNAY C., BOREL-MAISONNY, S. Les troubles du langage, de la parole et de la voix chez l'enfant. (Masson (1975)).
40. Vernel-Bonneau F, Thibault C. Les fentes faciales: embryologie, rééducation, accompagnement parental. Masson; 1999. 116 p.
41. Troubles cliniques de la voix, les : Aronson, Arnolde. - | Archambault [Internet]. [cited 2017 Sep 12]. Available from: <http://www.archambault.ca/aronson-arnolde-troubles-cliniques-de-la-voix-les-ACH003021959-fr-pr>
42. Mossey PA, Little J, Munger RG, Dixon MJ, Shaw WC. Cleft lip and palate. *Lancet Lond Engl*. 2009 Nov 21;374(9703):1773–85.
43. Giovanni A, Saint-Victor S de. Bilan clinique de la voix. *Datatraitesor20-51097* [Internet]. 2013 Feb 7 [cited 2017 Sep 12]; Available from: <http://www.em-consulte.com/en/article/818531>
44. Thibault Catherine. *Orthophonie et oralité*. Elsevier Masson.
45. John A, Sell D, Sweeney T, Harding-Bell A, Williams A. The cleft audit protocol for speech-augmented: A validated and reliable measure for auditing cleft speech. *Cleft Palate-Craniofacial J Off Publ Am Cleft Palate-Craniofacial Assoc*. 2006 May;43(3):272–88.
46. Collectif Arnaud Picard Philippe Galinier Guillaume Captier. *Chirurgie plastique de l'enfant et de l'adolescent*. Sauramps medical; 2015.
47. Brescovici S, Roithmann R. Modified Glatzel mirror test reproducibility in the evaluation of nasal patency. *Braz J Otorhinolaryngol*. 2008 Apr;74(2):215–22.
48. Steven L. Goudy, Travis T. Tollefson. *Complete Cleft Care - Cleft and velopharyngeal insufficiency treatment in children*.

49. Smith BE, Kuehn DP. Speech evaluation of velopharyngeal dysfunction. *J Craniofac Surg.* 2007 Mar;18(2):251-261; quiz 266-267.
50. Karnell MP. Instrumental assessment of velopharyngeal closure for speech. *Semin Speech Lang.* 2011 May;32(2):168–78.
51. Kummer AW, Clark SL, Redle EE, Thomsen LL, Billmire DA. Current practice in assessing and reporting speech outcomes of cleft palate and velopharyngeal surgery: a survey of cleft palate/craniofacial professionals. *Cleft Palate-Craniofacial J Off Publ Am Cleft Palate-Craniofacial Assoc.* 2012 Mar;49(2):146–52.
52. Kummer AW. Perceptual assessment of resonance and velopharyngeal function. *Semin Speech Lang.* 2011 May;32(2):159–67.
53. Giovanni A, Molines V, Nguyen N, Teston B, Robert D, Cannoni M, et al. [A multiparameter method of computer-assisted objective vocal evaluation]. *Ann Oto-Laryngol Chir Cervico Faciale Bull Soc Oto-Laryngol Hopitaux Paris.* 1992;109(4):200–6.
54. Pech C, Giovanni A, Teston B, Devouge C, Bardot J, Magalon G, et al. [How to evaluate velar insufficiency?]. *Rev Laryngol - Otol - Rhinol.* 1992;113(4):327–30.
55. Masson E. Traitement chirurgical secondaire des fentes labio-alvéolo-palatines [Internet]. EM-Consulte. [cited 2017 Sep 3]. Available from: <http://www.em-consulte.com/article/20708/traitement-chirurgical-secondaire-des-fentes-labio>
56. Hans S, de Monès E, Behm E, Laccourreye O, Brasnu D. Comment faire une nasofibroscopie laryngée chez l'adulte ? *Ann Otolaryngol Chir Cervico-Faciale.* 2006 Jan 1;123(1):41–5.
57. Rudnicki PA, Tsang C, Vecchiotti MA, Scott AR. Palatal Motion After Primary and Secondary Furlow Palatoplasty. *JAMA Otolaryngol-- Head Neck Surg.* 2017 Feb 1;143(2):111–5.
58. Poppelreuter S, Engelke W, Bruns T. Quantitative analysis of the velopharyngeal sphincter function during speech. *Cleft Palate-Craniofacial J Off Publ Am Cleft Palate-Craniofacial Assoc.* 2000 Mar;37(2):157–65.
59. Rioux E, Decker A, Deffrennes D. Réflexions thérapeutiques sur le traitement des séquelles de fente labio-alvéolo-palatine chez le patient adulte – Partie 1. [/data/revues/17617227/v10i3/S1761722712000551/](http://www.em-consulte.com/en/article/755325) [Internet]. 2012 Sep 24 [cited 2017 Sep 3]; Available from: <http://www.em-consulte.com/en/article/755325>
60. Raoul G, Ferri J. Les fistules palatines résiduelles dans les séquelles de fentes labioalvéolopalatovélares. *Rev Stomatol Chir Maxillofac.* 2007 Sep 1;108(4):321–8.
61. Bénateau H, Traoré H, Gilliot B, Taupin A, Ory L, Guillou Jamard M-R, et al. Fermeture des fistules palatines séquellaires de fentes. *Rev Stomatol Chir Maxillofac.* 2011 Jun 1;112(3):139–44.
62. Veerapandiyan A, Blalock D, Ghosh S, Ip E, Barnes C, Shashi V. The role of cephalometry in assessing velopharyngeal dysfunction in velocardiofacial syndrome. *The Laryngoscope.* 2011 Apr;121(4):732–7.

63. [Telerradiographic analysis of velopharyngeal insufficiency in CATCH 22 association]. - PubMed - NCBI [Internet]. [cited 2017 Sep 13]. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10609375>
64. Sommerlad BC. Evaluation of VPI-assessment with videofluoroscopy and nasoendoscopy. *Br J Plast Surg*. 2005 Oct;58(7):932–3.
65. Naran S, Ford M, Losee JE. What's New in Cleft Palate and Velopharyngeal Dysfunction Management? *Plast Reconstr Surg*. 2017 Jun;139(6):1343e–1355e.
66. Perry JL, Sutton BP, Kuehn DP, Gamage JK. Using MRI for assessing velopharyngeal structures and function. *Cleft Palate-Craniofacial J Off Publ Am Cleft Palate-Craniofacial Assoc*. 2014 Jul;51(4):476–85.
67. Argenta A, Petropoulou K, Cray J, Ford M, Jiang S, Losee J, et al. Magnetic resonance imaging as a predictor of submucous cleft palate severity and guide for surgical intervention. *J Craniofac Surg*. 2013 May;24(3):964–9.
68. Drissi C, Mitrofanoff M, Talandier C, Falip C, Le Couls V, Adamsbaum C. Feasibility of dynamic MRI for evaluating velopharyngeal insufficiency in children. *Eur Radiol*. 2011 Jul;21(7):1462–9.
69. Pr Triglia. *ORL Pédiatrique*. <http://www.orl-marseille.com>.
70. François Fiquet C. Technique chirurgicale de Furlow, expérience Lilloise, à propos de 30 cas.
71. Shkoukani MA, Lawrence LA, Liebertz DJ, Svider PF. Cleft palate: a clinical review. *Birth Defects Res Part C Embryo Today Rev*. 2014 Dec;102(4):333–42.
72. Rival JM, David A. Génétique des fentes labio-palatines. *Datarevues00351768010203-4171* [Internet]. 2008 Feb 22 [cited 2017 Sep 14]; Available from: <http://www.em-consulte.com/en/article/94343>
73. Chancholle AR, Saboye J, Tournier JJ. Prise en charge des fentes labio-palatines par l'équipe du docteur Chancholle à Toulouse. */data/revues/02941260/v0047i02/02000936/* [Internet]. [cited 2017 Aug 29]; Available from: <http://www.em-consulte.com/en/article/8474>
74. Lorente C, Cordier S, Bergeret A, De Walle HE, Goujard J, Aymé S, et al. 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.
75. Reiter R, Brosch S, Wefel H, Schlömer G, Haase S. The submucous cleft palate: diagnosis and therapy. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2011 Jan;75(1):85–8.
76. Gosain AK, Conley SF, Marks S, Larson DL. Submucous cleft palate: diagnostic methods and outcomes of surgical treatment. *Plast Reconstr Surg*. 1996 Jun;97(7):1497–509.
77. Dhillon RS. The middle ear in cleft palate children pre and post palatal closure. *J R Soc Med*. 1988 Dec;81(12):710–3.
78. Doyle WJ, Cantekin EI, Bluestone CD. Eustachian tube function in cleft palate children. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl*. 1980 Jun;89(3 Pt 2):34–40.

79. Smith LK, Gubbels SP, MacArthur CJ, Milczuk HA. The effect of the palatoplasty method on the frequency of ear tube placement. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2008 Oct;134(10):1085–9.
80. Robinson PJ, Lodge S, Jones BM, Walker CC, Grant HR. The effect of palate repair on otitis media with effusion. *Plast Reconstr Surg.* 1992 Apr;89(4):640–5.
81. Tasaka Y, Kawano M, Honjo I. Eustachian tube function in OME patients with cleft palate. Special reference to the prognosis of otitis media with effusion. *Acta Oto-Laryngol Suppl.* 1990;471:5–8.
82. Rynnel-Dagöö B, Lindberg K, Bagger-Sjöbäck D, Larson O. Middle ear disease in cleft palate children at three years of age. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1992 May;23(3):201–9.
83. Nunn DR, Derkay CS, Darrow DH, Magee W, Strasnick B. The effect of very early cleft palate closure on the need for ventilation tubes in the first years of life. *The Laryngoscope.* 1995 Sep;105(9 Pt 1):905–8.
84. Dominguez S, Harker LA. Incidence of cholesteatoma with cleft palate. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1988 Dec;97(6 Pt 1):659–60.
85. Goldman JL, Martinez SA, Ganzel TM. Eustachian tube dysfunction and its sequelae in patients with cleft palate. *South Med J.* 1993 Nov;86(11):1236–7.
86. Muntz HR. An overview of middle ear disease in cleft palate children. *Facial Plast Surg FPS.* 1993 Jul;9(3):177–80.
87. McWilliams BJ. Submucous clefts of the palate: how likely are they to be symptomatic? *Cleft Palate-Craniofacial J Off Publ Am Cleft Palate-Craniofacial Assoc.* 1991 Jul;28(3):247-249; discussion 250-251.
88. Chepla KJ, Gosain AK. Evidence-based medicine: cleft palate. *Plast Reconstr Surg.* 2013 Dec;132(6):1644–8.
89. Braithwaite F. Cleft palate repair. In: Gibson T, ed *Modern Trends in Plastic Surgery.* London: Butterworths; 1964. p. 30–49.
90. Kriens OB. Fundamental anatomic findings for an intravelar veloplasty. *Cleft Palate J.* 1970 Jan;7:27–36.
91. Sommerlad BC, Mehendale FV, Birch MJ, Sell D, Hattee C, Harland K. Palate re-repair revisited. *Cleft Palate-Craniofacial J Off Publ Am Cleft Palate-Craniofacial Assoc.* 2002 May;39(3):295–307.
92. Andrades P, Espinosa-de-los-Monteros A, Shell DH, Thurston TE, Fowler JS, Xavier ST, et al. The importance of radical intravelar veloplasty during two-flap palatoplasty. *Plast Reconstr Surg.* 2008 Oct;122(4):1121–30.
93. Teissier N, Bennaceur S, Abbeele TVD. Traitement primaire des fentes labiales et palatines. [Httpwwwem-Premiumcomlamauniv-Amufrdatatraitest0846-55862](http://www.em-premium.com/lama.univ-amu.fr/article/945234/resultatrecherche/21) [Internet]. 2014 Dec 16 [cited 2017 Oct 8]; Available from: [http://www.em-premium.com.lama.univ-amu.fr/article/945234/resultatrecherche/21](http://www.em-premium.com/lama.univ-amu.fr/article/945234/resultatrecherche/21)
94. Furlow, L. T., Jr. Double Opposing Z-Plasty. Presented at the Annual Meeting of the Southeastern Society of Plastic Surgeons. Boca Raton Fla 1978.

95. Furlow JL. Cleft palate repair by double opposing Z-plasty. *Plast Reconstr Surg* 1986;78:724–38.
96. Kirschner RE, Wang P, Jawad AF, Duran M, Cohen M, Solot C, et al. Cleft-palate repair by modified Furlow double-opposing Z-plasty: the Children’s Hospital of Philadelphia experience. *Plast Reconstr Surg*. 1999 Dec;104(7):1998-2010; discussion 2011-2014.
97. Randall P, LaRossa D, Solomon M, Cohen M. Experience with the Furlow double-reversing Z-plasty for cleft palate repair. *Plast Reconstr Surg*. 1986 Apr;77(4):569–76.
98. Vazquez M-P, Soupre V, Bénateau H, Seigneuric J-B, Martinez H, Taieb M-F, et al. Les séquelles vélopharyngées dans les fentes labioalvéolopalatovélaires. Véloplasties et pharyngoplasties par lambeau pharyngé à pédicule supérieur ou inférieur. /data/revues/00351768/01080004/334/ [Internet]. 2008 Apr 26 [cited 2017 Sep 3]; Available from: <http://www.em-consulte.com/en/article/151993>
99. Chen KT, Wu J, Noordhoff SM. Submucous cleft palate. *Chang Yi Xue Za Zhi*. 1994 Jun;17(2):131–7.
100. Masson E. Fentes labiales et palatines. Traitement primaire [Internet]. EM-Consulte. [cited 2017 Sep 3]. Available from: <http://www.em-consulte.com/article/299604/fentes-labiales-et-palatines-traitement-primaire>
101. Masson E. Chirurgie des fentes labio-vélo-palatines [Internet]. EM-Consulte. [cited 2017 Sep 3]. Available from: <http://www.em-consulte.com/article/19601/chirurgie-des-fentes-labio-velo-palatines>
102. Crockett DJ, Goudy SL, Chinnadurai S, Wootten CT. Obstructive sleep apnea syndrome in children with 22q11.2 deletion syndrome after operative intervention for velopharyngeal insufficiency. *Front Pediatr*. 2014;2:84.
103. Mitnick RJ, Bello JA, Golding-Kushner KJ, Argamaso RV, Shprintzen RJ. The use of magnetic resonance angiography prior to pharyngeal flap surgery in patients with velocardiofacial syndrome. *Plast Reconstr Surg*. 1996 Apr;97(5):908–19.
104. Sommerlad BC. A technique for cleft palate repair. *Plast Reconstr Surg*. 2003 Nov;112(6):1542–8.
105. Chen PK, Wu J, Hung KF, Chen YR, Noordhoff MS. Surgical correction of submucous cleft palate with Furlow palatoplasty. *Plast Reconstr Surg*. 1996 May;97(6):1136-1146; discussion 1147-1149.
106. Hynes W. Pharyngoplasty by muscle transplantation. *Br J Plast Surg*. 1950 Jul;3(2):128–35.
107. Orticochea M. Construction of a dynamic muscle sphincter in cleft palates. *Plast Reconstr Surg*. 1968 Apr;41(4):323–7.
108. Orticochea M. The timing and management of dynamic muscular pharyngeal sphincter construction in velopharyngeal incompetence. *Br J Plast Surg*. 1999 Mar;52(2):85–7.
109. Jackson IT, Silverton JS. The sphincter pharyngoplasty as a secondary procedure in cleft palates. *Plast Reconstr Surg*. 1977 Apr;59(4):518–24.

110. Gbaguidi C, Vazquez M-P, Devauchelle B. [Velopharyngeal sequels in labial-alveolar-velopalatine clefts. Orticochea dynamic pharyngoplasty]. *Rev Stomatol Chir Maxillofac*. 2007 Sep;108(4):343–51.
111. Moss AL, Pigott RW, Albery EH. Hynes pharyngoplasty revisited. *Plast Reconstr Surg*. 1987 Mar;79(3):346–55.
112. Riski JE, Serafin D, Riefkohl R, Georgiade GS, Georgiade NG. A rationale for modifying the site of insertion of the orticochea pharyngoplasty. *Plast Reconstr Surg*. 1984 Jun;73(6):882–94.
113. Sloan GM. Posterior pharyngeal flap and sphincter pharyngoplasty: the state of the art. *Cleft Palate-Craniofacial J Off Publ Am Cleft Palate-Craniofacial Assoc*. 2000 Mar;37(2):112–22.
114. Coleman SR. Structural fat grafts: the ideal filler? *Clin Plast Surg*. 2001 Jan;28(1):111–9.
115. Bishop A, Hong P, Bezuhly M. Autologous fat grafting for the treatment of velopharyngeal insufficiency: state of the art. *J Plast Reconstr Aesthetic Surg JPRAS*. 2014 Jan;67(1):1–8.
116. Bardot J, Salazard B, Casanova D, Pech C, Magalon G. [Velopharyngeal sequels in labial-alveolar-velopalatine clefts. Pharyngoplasty by pharynx Lipostructure]. *Rev Stomatol Chir Maxillofac*. 2007 Sep;108(4):352–6.
117. Piotet E, Beguin C, Broome M, Iglesias K, Olivier F, Leuchter I, et al. Rhinopharyngeal autologous fat injection for treatment of velopharyngeal insufficiency in patients with cleft palate. *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngol Off J Eur Fed Oto-Rhino-Laryngol Soc EUFOS Affil Ger Soc Oto-Rhino-Laryngol - Head Neck Surg*. 2015 May;272(5):1277–85.
118. Leboulanger N, Nicolas L, Blanchard M, Marion B, Denoyelle F, Françoise D, et al. Autologous fat transfer in velopharyngeal insufficiency: indications and results of a 25 procedures series. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2011 Nov;75(11):1404–7.
119. Gray SD, Pinborough-zimmerman J, Catten M. Posterior wall augmentation for treatment of velopharyngeal insufficiency. *Otolaryngol--Head Neck Surg Off J Am Acad Otolaryngol-Head Neck Surg*. 1999 Jul;121(1):107–12.
120. Sipp JA, Ashland J, Hartnick CJ. Injection pharyngoplasty with calcium hydroxyapatite for treatment of velopalatal insufficiency. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2008 Mar;134(3):268–71.
121. Ulkur E, Karagoz H, Uygur F, Celikoz B, Cincik H, Mutlu H, et al. Use of porous polyethylene implant for augmentation of the posterior pharynx in young adult patients with borderline velopharyngeal insufficiency. *J Craniofac Surg*. 2008 May;19(3):573–9.
122. Smith JK, McCabe BF. Teflon injection in the nasopharynx to improve velopharyngeal closure. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1977 Aug;86(4 Pt 1):559–63.
123. Masson E. LES PHARYNGOPLASTIES DANS LE TRAITEMENT DE L'INSUFFISANCE VELO-PHARYNGEE DES SEQUELLES DE FENTE PALATINE : SPHINCTEROPLASTIE DYNAMIQUE *VERSUS* LAMBEAU PHARYNGE A PEDICULE SUPERIEUR [Internet]. EM-Consulte. [cited 2017 Sep 4]. Available from: <http://www.em-consulte.com/article/94571/les-pharyngoplasties-dans-le-traitement-de-l-insuf>

124. NOLOT Colin, VUICHARD Sabine. La rééducation tubaire dans le traitement de l'otite séro-muqueuse chronique chez l'enfant de 4 ans et plus. Certificat d'orthophonie;
125. Dong Y, Dong F, Zhang X, Hao F, Shi P, Ren G, et al. An effect comparison between Furlow double opposing Z-plasty and two-flap palatoplasty on velopharyngeal closure. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2012 May;41(5):604–11.
126. Gunther E, Wisser JR, Cohen MA, Brown AS. Palatoplasty: Furlow's double reversing Z-plasty versus intravelar veloplasty. *Cleft Palate-Craniofacial J Off Publ Am Cleft Palate-Craniofacial Assoc.* 1998 Nov;35(6):546–9.
127. Sie KC, Tampakopoulou DA, Sorom J, Gruss JS, Eblen LE. Results with Furlow palatoplasty in management of velopharyngeal insufficiency. *Plast Reconstr Surg.* 2001 Jul;108(1):17-25; discussion 26-29.
128. Gunther E, Wisser JR, Cohen MA, Brown AS. Palatoplasty: Furlow's double reversing Z-plasty versus intravelar veloplasty. *Cleft Palate-Craniofacial J Off Publ Am Cleft Palate-Craniofacial Assoc.* 1998 Nov;35(6):546–9.
129. Brothers DB, Dalston RW, Peterson HD, Lawrence WT. Comparison of the Furlow double-opposing Z-palatoplasty with the Wardill-Kilner procedure for isolated clefts of the soft palate. *Plast Reconstr Surg.* 1995 May;95(6):969–77.
130. Smith TL, DiRuggiero DC, Jones KR. Recovery of eustachian tube function and hearing outcome in patients with cleft palate. *Otolaryngol--Head Neck Surg Off J Am Acad Otolaryngol-Head Neck Surg.* 1994 Oct;111(4):423–9.
131. Hsu P-J, Wang S-H, Yun C, Lo L-J. Redo double-opposing Z-plasty is effective for correction of marginal velopharyngeal insufficiency. *J Plast Reconstr Aesthetic Surg JPRAS.* 2015 Sep;68(9):1215–20.
132. Guneren E, Uysal OA. The quantitative evaluation of palatal elongation after Furlow palatoplasty. *J Oral Maxillofac Surg Off J Am Assoc Oral Maxillofac Surg.* 2004 Apr;62(4):446–50.
133. Afrooz PN, Maclsaac Z, Rottgers SA, Ford M, Grunwaldt LJ, Kumar AR. A comparison of speech outcomes using radical intravelar veloplasty or furlow palatoplasty for the treatment of velopharyngeal insufficiency associated with occult submucous cleft palate. *Ann Plast Surg.* 2015 Feb;74(2):182–6.
134. Abdel-Aziz M, Nassar A, Rashed M, Naguib N, El-Tahan A-R. Furlow palatoplasty for previously repaired cleft palate with velopharyngeal insufficiency. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2015 Oct;79(10):1748–51.
135. Yu CC, Chen PK, Chen YR. Comparison of speech results after Furlow palatoplasty and von Langenbeck palatoplasty in incomplete cleft of the secondary palate. *Chang Gung Med J.* 2001 Oct;24(10):628–32.
136. Li F, Wang H-T, Chen Y-Y, Wu W-L, Liu J-Y, Hao J-S, et al. Cleft relapse and oronasal fistula after Furlow palatoplasty in infants with cleft palate: incidence and risk factors. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2017 Mar;46(3):275–80.
137. Bae YC, Kim JH, Lee J, Hwang SM, Kim SS. Comparative study of the extent of palatal lengthening by different methods. *Ann Plast Surg.* 2002 Apr;48(4):359-362; discussion 362-364.

138. D'Antonio LL, Eichenberg BJ, Zimmerman GJ, Patel S, Riski JE, Herber SC, et al. Radiographic and aerodynamic measures of velopharyngeal anatomy and function following Furlow Z-plasty. *Plast Reconstr Surg*. 2000 Sep;106(3):539-549; discussion 550-553.
139. D'Antonio LL. Correction of velopharyngeal insufficiency using the Furlow double-opposing Z-plasty. *West J Med*. 1997 Aug;167(2):101-2.
140. Huang MH, Riski JE, Cohen SR, Simms CA, Burstein FD. An anatomic evaluation of the furrow double opposing Z-plasty technique of cleft palate repair. *Ann Acad Med Singapore*. 1999 Sep;28(5):672-6.
141. McWilliams BJ, Randall P, LaRossa D, Cohen S, Yu J, Cohen M, et al. Speech characteristics associated with the Furlow palatoplasty as compared with other surgical techniques. *Plast Reconstr Surg*. 1996 Sep;98(4):610-619; discussion 620-621.
142. Williams WN, Seagle MB, Pegoraro-Krook MI, Souza TV, Garla L, Silva ML, et al. Prospective clinical trial comparing outcome measures between Furlow and von Langenbeck Palatoplasties for UCLP. *Ann Plast Surg*. 2011 Feb;66(2):154-63.
143. Lindsey WH, Davis PT. Correction of velopharyngeal insufficiency with furrow palatoplasty. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1996 Aug;122(8):881-4.
144. Seagle MB, Patti CS, Williams WN, Wood VD. Submucous cleft palate: a 10-year series. *Ann Plast Surg*. 1999 Feb;42(2):142-8.
145. Sullivan SR, Vasudavan S, Marrinan EM, Mulliken JB. Submucous cleft palate and velopharyngeal insufficiency: comparison of speech outcomes using three operative techniques by one surgeon. *Cleft Palate-Craniofacial J Off Publ Am Cleft Palate-Craniofacial Assoc*. 2011 Sep;48(5):561-70.
146. Sullivan SR, Marrinan EM, LaBrie RA, Rogers GF, Mulliken JB. Palatoplasty outcomes in nonsyndromic patients with cleft palate: a 29-year assessment of one surgeon's experience. *J Craniofac Surg*. 2009 Mar;20 Suppl 1:612-6.
147. Reddy RR, Reddy SG, Banala B, Bronkhorst E, Kummer AW, Kuijpers-Jagtman AM, et al. Use of a modified Furlow Z-plasty as a secondary cleft palate repair procedure to reduce velopharyngeal insufficiency. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2016 Feb;45(2):170-6.
148. Woo AS, Skolnick GB, Sachanandani NS, Grames LM. Evaluation of two palate repair techniques for the surgical management of velopharyngeal insufficiency. *Plast Reconstr Surg*. 2014 Oct;134(4):588e-96e.
149. Chen PK, Wu JT, Chen YR, Noordhoff MS. Correction of secondary velopharyngeal insufficiency in cleft palate patients with the Furlow palatoplasty. *Plast Reconstr Surg*. 1994 Dec;94(7):933-941; discussion 942-943.
150. Perkins JA, Lewis CW, Gruss JS, Eblen LE, Sie KCY. Furlow palatoplasty for management of velopharyngeal insufficiency: a prospective study of 148 consecutive patients. *Plast Reconstr Surg*. 2005 Jul;116(1):72-80; discussion 81-84.
151. Cho BC, Kim JY, Yang JD, Lee DG, Chung HY, Park JW. Influence of the Furlow palatoplasty for patients with submucous cleft palate on facial growth. *J Craniofac Surg*. 2004 Jul;15(4):547-554; discussion 555.

152. Kulewicz M, Dudkiewicz Z. Craniofacial morphological outcome following treatment with three different surgical protocols for complete unilateral cleft lip and palate: a preliminary study. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2010 Feb;39(2):122–8.
153. Liao Y-F, Prasad NKK, Chiu Y-T, Yun C, Chen PK-T. Cleft size at the time of palate repair in complete unilateral cleft lip and palate as an indicator of maxillary growth. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2010 Oct;39(10):956–61.

Liste des abréviations

ATT = Aérateur TransTympanique

CAE = Conduit Auditif Externe

CBN = Communication Bucco-Nasale

CCMR = Centre de Compétence Maladies Rares

CRMR = Centre de Référence Maladies Rares

DN = Déperdition Nasale

DVSM = Division Vélaire Sous Muqueuse

EVA = Evaluation Vocale Assistée

FV = Fente Vélaire

FVP = Fente VéloPalatine

IVP = Insuffisance VéloPharyngée

ORL = OtoRhinoLaryngologiste

OSM = Otite Séro-Muqueuse

PH = Phonation

PWSS = Pittsburgh Weighted Speech Score

SVP = Sphincter VéloPharyngé

VIV = Véloplastie IntraVélaire

SERMENT D'HIPPOCRATE

Au moment d'être admis(e) à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité.

Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux.

Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions. J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité.

J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences.

Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer les consciences.

Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera. Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.

Admis(e) dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me seront confiés. Reçu(e) à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs.

Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.

Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission. Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.

J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité.

Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ; que je sois déshonoré(e) et méprisé(e) si j'y manque.

