



HAL
open science

Uranostaphylorrhaphie embryologique, anatomique et physiologique

G Couly, Yorick Gitton, L Benouaiche

► **To cite this version:**

G Couly, Yorick Gitton, L Benouaiche. Uranostaphylorrhaphie embryologique, anatomique et physiologique. EMC - Chirurgie orale et maxillo-faciale, 2015, 10 (4), 10.1016/S2352-3999(15)72463-5 . hal-03092587

HAL Id: hal-03092587

<https://hal.science/hal-03092587v1>

Submitted on 19 Oct 2022

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.

Uranostaphylorrhaphie embryologique, anatomique et physiologique

G. Couly, Y. Gitton, L. Benouaiche

Le palais osseux et le voile, son prolongement mobile oropharyngé, sont deux structures spécifiques des vertébrés, et plus particulièrement des mammifères. Elles séparent les filières nasorespiratoires et alimentaires, impliquées qu'elles sont dans la neurophysiologie de l'oralité primaire et secondaire et de la phonation. Leurs défauts fusionnels médians, ou fentes, ou divisions, sont fréquents (une pour 650 naissances), pléomorphes et associés à de très nombreux syndromes et dysmorphologies. Les principes de la réparation en un seul temps, de ces deux structures coopérantes mais différentes, sont fondés sur leurs genèses embryologiques : staphylorrhaphie musculaire du voile, intégrée au pharynx, et reconstitution des plans nasaux et buccaux de l'uranorrhaphie. Cette reconstruction en un temps est réalisée idéalement lors d'une fenêtre d'âge du jeune enfant, entre le début de la mise en place de la praxie de mastication en denture temporaire et avant l'éclosion des premiers phonèmes du langage articulé, c'est-à-dire entre le 8^e et le 11^e mois.

© 2015 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Mots-clés : Embryologie faciale ; Stomodéum ; Fente palatovélaire ; Fente vélopalatine ; Syndrome de Robin ; Agénésie vélaire ; Staphylorrhaphie ; Uranorrhaphie ; Uranostaphylorrhaphie ; Syndrome de Van-der-Woude ; Arcs branchiaux

Plan

■ Introduction	1	■ Accidents chirurgicaux, dangerosité	15
■ Développement embryologique palatin et vélaire	2	■ Prévention et surveillance de l'enfant opéré	16
Modules faciaux	2	■ Uranostaphylorrhaphie et croissance maxillaire	19
Mort cellulaire de la membrane pharyngée	3	■ Conclusion	19
Cloisonnements	3		
■ Palais, voile et langue	5		
Développement de la langue dans le stomodéum	5		
Synchronisation neuromotrice de la déflexion céphalique, de l'oralisation de la langue et de la fusion des procès palatins	5		
■ Palais et voile, normalité et division, anatomie, origine, formes cliniques	5		
Normalité	5		
Origine des défauts de coalescence médiane palatovélaire	7		
Formes anatomocliniques des divisions palatovélaire	8		
■ Réparation des divisions palatovélaire : uranostaphylorrhaphie (uranorrhaphie et staphylorrhaphie)	9		
Précautions et recommandations	9		
Installation opératoire de l'enfant	9		
Anatomie chirurgicale du palais et du voile divisés	9		
Principes généraux et préparation aux urano- et staphylorrhaphies	11		
Temps de préparation palatovélaire	11		
Temps de la réparation	12		
Fentes vélopalatines associées aux fentes labiomaxillaires	13		
Fentes palatovélaire associées aux syndromes des arcs branchiaux	13		
Fente palatovélaire avec bride	14		
Syndrome de Van-der-Woude	14		



Introduction

Le palais osseux et le voile du palais constituent un ensemble anatomique qui sépare les deux filières : nutritionnelle et respiratoire. Alors que le palais est une structure osseuse statique interoronasale recouverte des muqueuses correspondantes, le voile est une formation mobile conjonctivomusculaire oropharyngée. Elles sont toutes deux impliquées lors de l'oralité (suction, mastication, déglutition) et de l'articulation phonétique [1-3].

Les fentes du palais et du voile (ou divisions vélopalatines ou palatovélaire) sont des dysmorphologies orales fréquentes (une pour 650 naissances, toutes formes réunies) [4,5] dont le diagnostic anténatal est aujourd'hui possible [6,7]. Isolées ou associées aux fentes labiomaxillaires (uni- ou bilatérales) ou syndromiques, d'étiologies pléomorphes comme les syndromes de Robin [8-12], ces fentes de situation médiane concernent de façon variable le palais osseux (ou secondaire) et le voile depuis le canal palatin antérieur jusqu'à l'uvule et vont constituer un risque qualitatif phonétique pour le développement langagier de l'enfant.

Mais il n'y a pas de fente du palais osseux sans fente du voile ; cela tient aux origines et modalités embryologiques différentes de ces deux entités anatomiques à symétrie bilatérale : trois modules

de la face (nasofrontal médian et maxillaires droits et gauches) construisent la voûte palatine osseuse alors que le voile du palais, structure musculoconjonctive, faisant partie intégrante du pharynx, a pour origine embryologique les composants musculaires des 1^{er}, 2^e, 3^e et 4^e arcs branchiaux [13].

Les principes de la chirurgie réparatrice des fentes de cet ensemble composite, unique en son genre, sont fondés sur leurs embryologies et biologies du développement spécifiques.

Cette étude ne traitera pas les modalités des réparations des fentes du palais primaire (bien que faisant partie du palais) ; elles sont présentées avec le traitement primaire des fentes labiomaxillaires [14].

■ Développement embryologique palatin et vélaire [15-20]

L'épigenèse palatine et vélaire a lieu au cours du deuxième mois embryonnaire, intégrée à la stratégie du développement facial.

Modules faciaux

Les cinq modules faciaux délimitent le stomodéum.

Le développement du massif facial débute lors de la gastrulation [13].

Il met en jeu des signaux successifs d'embryologie moléculaire d'origine génétique dont le résultat est la production

d'une morphogénèse neurectoblastique constituée de déformations topologiques à symétrie médiane, celle des bilatériens. Dès ce stade précoce embryonnaire la membrane pharyngée est déjà positionnée (comme du reste la membrane cloacale) dans la gastrula devant la plaque neurale [6, 7, 13, 14].

Lors de la neurulation qui succède à la gastrulation, l'épigenèse du massif facial débute vraiment par l'émigration du système nerveux des cellules de la crête neurale qui envahissent les cinq modules originels faciaux dans lesquels elles prolifèrent et en assurent le développement volumétrique (Fig. 1). Puis elles s'y différencient (Fig. 2).

Ces cinq modules (Fig. 1) sont :

- le nasofrontal médian et ses modules secondaires nasaux internes et externes ;
- les deux modules maxillaires droits et gauches ;
- les deux modules mandibulaires droits et gauches.

Ces modules par leur croissance, convergence, télescopage puis leurs fusions par morts cellulaires [21, 22] circonscrivent le stomodéum (ou la bouche unique primitive) qu'ils contribuent ainsi à délimiter et dans lequel la langue se développe rapidement (Fig. 3). Ouvert en avant par le futur orifice buccal, il est positionné devant l'extrémité rostrale de l'intestin pharyngien encore clos ; puis le stomodéum devient de plus en plus vaste et profond.

Cette stratégie de construction de la bouche devant l'intestin caractérise le groupe zoologique des deutérostomiens dont nous faisons partie [23].

La bouche et les fosses nasales vont se construire ainsi devant le pharynx.

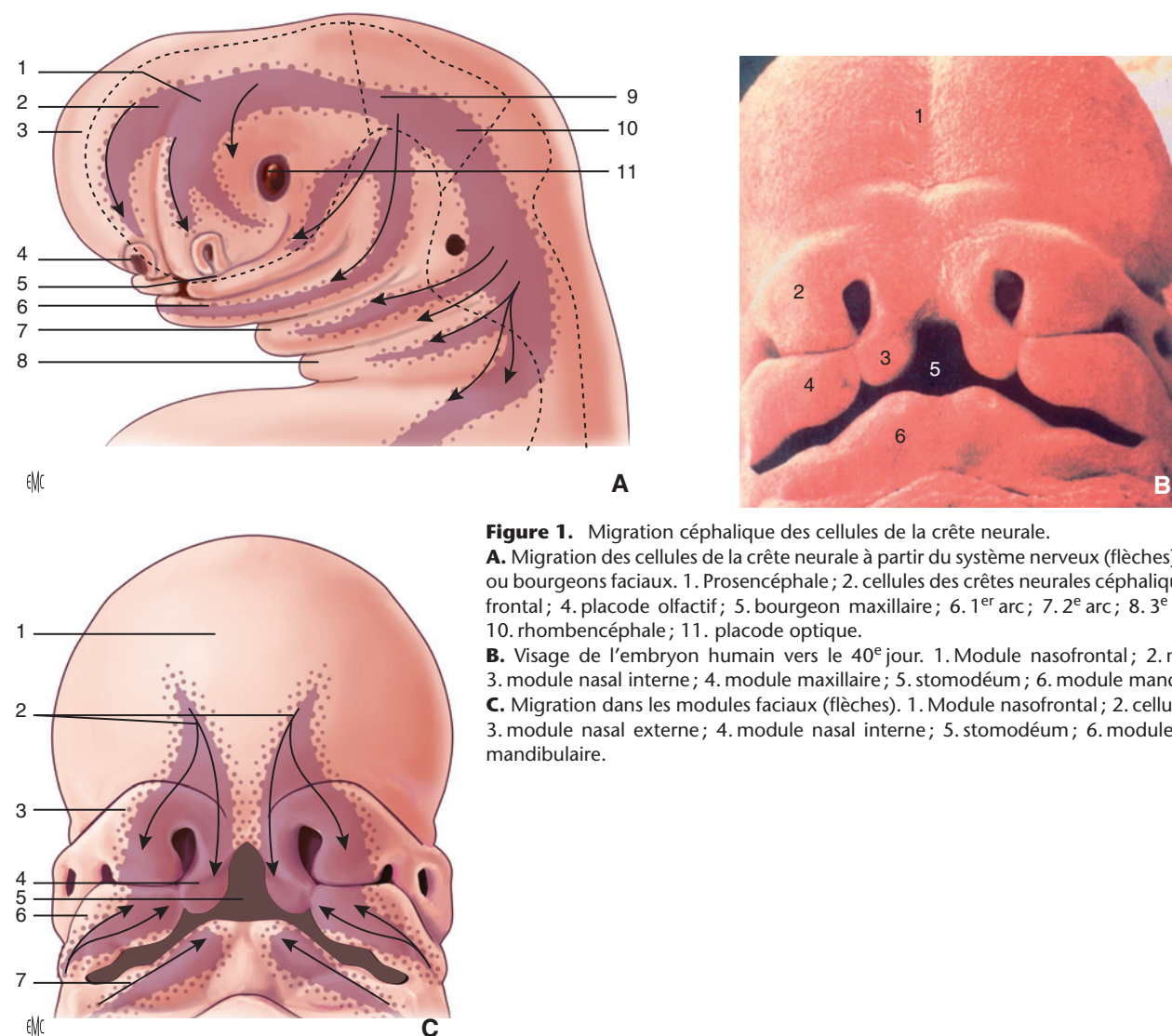


Figure 1. Migration céphalique des cellules de la crête neurale.

A. Migration des cellules de la crête neurale à partir du système nerveux (flèches) dans les cinq modules ou bourgeons faciaux. 1. Prosencéphale ; 2. cellules des crêtes neurales céphaliques ; 3. bourgeon nasofrontal ; 4. placode olfactif ; 5. bourgeon maxillaire ; 6. 1^{er} arc ; 7. 2^e arc ; 8. 3^e arc ; 9. mésencéphale ; 10. rhombencéphale ; 11. placode optique.

B. Visage de l'embryon humain vers le 40^e jour. 1. Module nasofrontal ; 2. module nasal externe ; 3. module nasal interne ; 4. module maxillaire ; 5. stomodéum ; 6. module mandibulaire.

C. Migration dans les modules faciaux (flèches). 1. Module nasofrontal ; 2. cellules de la crête neurale ; 3. module nasal externe ; 4. module nasal interne ; 5. stomodéum ; 6. module maxillaire ; 7. module mandibulaire.

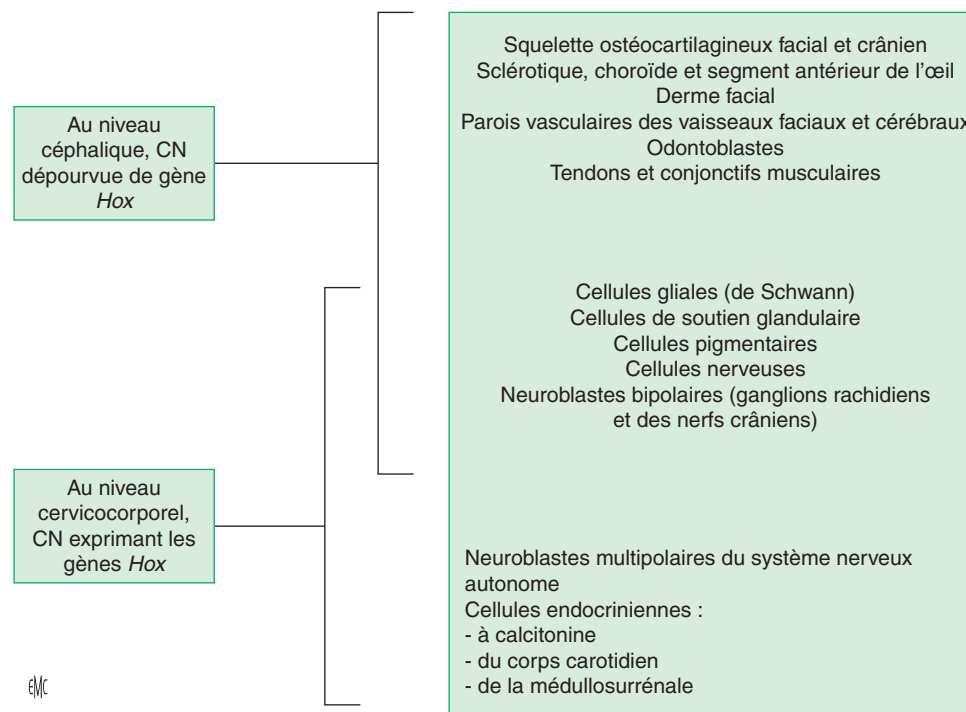


Figure 2. Tableau des différents phénotypes produits par les cellules de la crête neurale. CN : crête neurale.

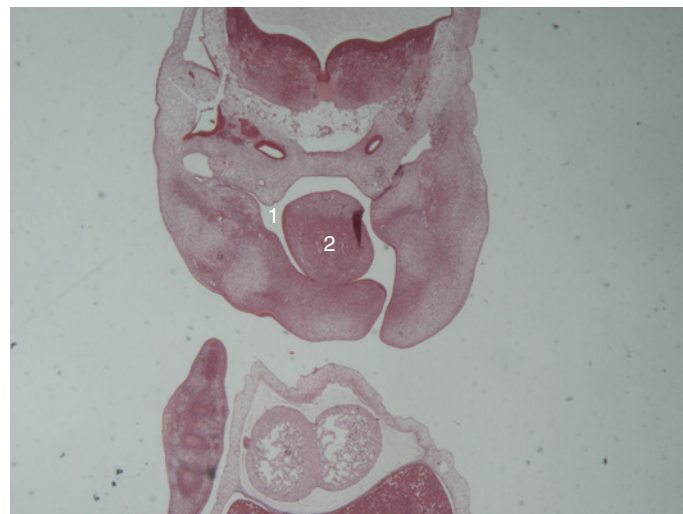


Figure 3. Coupe frontale du stomodéum (1) vers le 40^e jour embryonnaire, rempli par la langue (2).

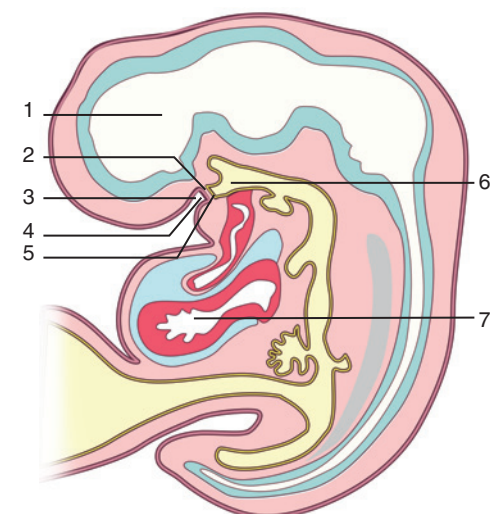


Figure 4. Position de la membrane pharyngée entre le stomodéum et le pharynx. 1. Cerveau ; 2. membrane pharyngée ; 3. stomodéum ; 4. ectoderme ; 5. endoderme ; 6. pharynx ; 7. cœur.

Mort cellulaire de la membrane pharyngée (Fig. 4)

Le stomodéum et le pharynx encore séparés par la membrane pharyngée (adossement de l'ectoderme oral du fond du stomodéum et de l'endoderme pharyngé) finissent par communiquer vers la fin du premier mois embryonnaire grâce à la mort cellulaire de cette membrane contribuant par cette stratégie à caractériser l'oralité prédatrice des vertébrés. Le positionnement initial et transitoire de la membrane pharyngée préfigure en fait celui du futur voile du palais.

Cloisonnements

Trois cloisonnements, vertical, horizontal et transversal, du stomodéum conditionnent les genèses du palais et du voile au cours du deuxième mois embryonnaire (Fig. 5 à 8).

Genèse du palais (Fig. 5 à 7)

Le module nasofrontal émet par sa face profonde stomodéale une cloison médiane, verticale et descendante (qui deviendra le septum nasoethmoidal) ; latéralement, les modules maxillaires émettent des expansions procès palatins qui prolifèrent horizontalement en direction médiane ; elles viennent rencontrer la cloison médiane précédente d'origine nasofrontale.

Ces trois formations se contactent et fusionnent par mort cellulaire ectodermique grâce à l'expression successive de gènes qui commence à être décryptée [21, 22].

Cette dynamique particulière sépare le stomodéum en deux étages :

- l'étage supérieur, nasal (lui-même cloisonné verticalement par le futur septum ostéocartilagineux) ;
- l'étage inférieur, buccal.

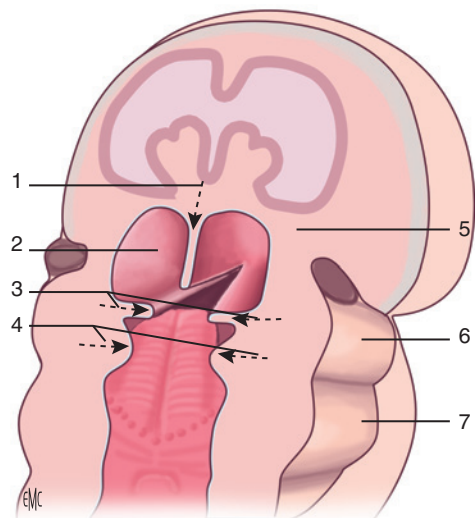


Figure 5. Ébauches du palais et du voile. Coupes frontale et transversale de la tête et en vue arrière. Le stomodéum présente trois cloisons : nasofrontale médiane verticale descendante, horizontale bilatérale maxillaire, transversale préfigurant les deux hémivoiles. 1. Cloison nasofrontale médiane descendante ; 2. stomodéum ; 3. cloisons horizontales bilatérales maxillaires ; 4. cloisons transversales ; 5. module nasofrontal ; 6. module maxillaire ; 7. module mandibulaire.

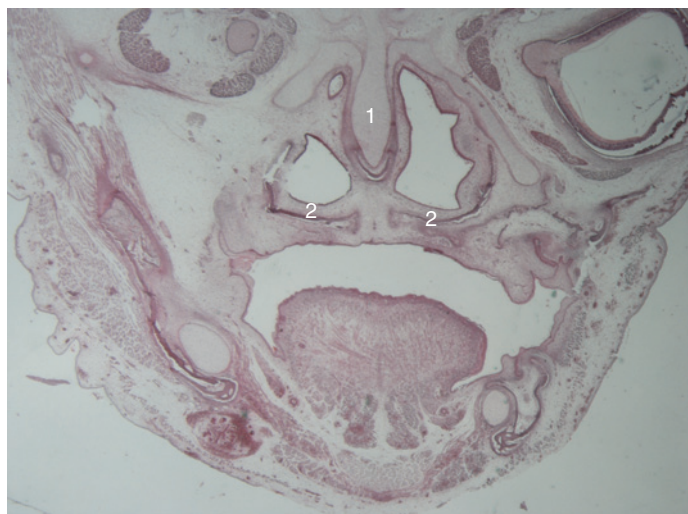


Figure 6. Le cloisonnement vertical et horizontal du stomodéum se termine au cours de la 11^e semaine par la fusion des cloisons nasofrontales verticales (1) et horizontales (2). L'ossification du palais commence.

Entre ces deux étages se construit le palais osseux par des cellules ostéoblastiques membraneuses de la crête neurale qui se différencient directement sans passer par le stade cartilagineux.

Genèse du voile (Fig. 8)

Le troisième cloisonnement transversal se forme à droite et à gauche, «en rideau», au fond du stomodéum dans la position qu'occupait la vestigiale membrane pharyngée avant sa résorption, à la frontière des modules maxillaires et du pharynx. Ce cloisonnement préfigure les ébauches musculaires du voile.

Le voile du palais est ainsi positionné entre la bouche et le pharynx.

Il n'y a que les mammifères qui ont le palais et le voile complets et fermés

L'importance de la bouche ectodermique prédatrice précédant l'entrée de l'intestin dans ce groupe zoologique a eu pour effets de faire régresser les formations endodermiques épithéliales du premier et du deuxième arc, de sorte que le pharynx s'est construit

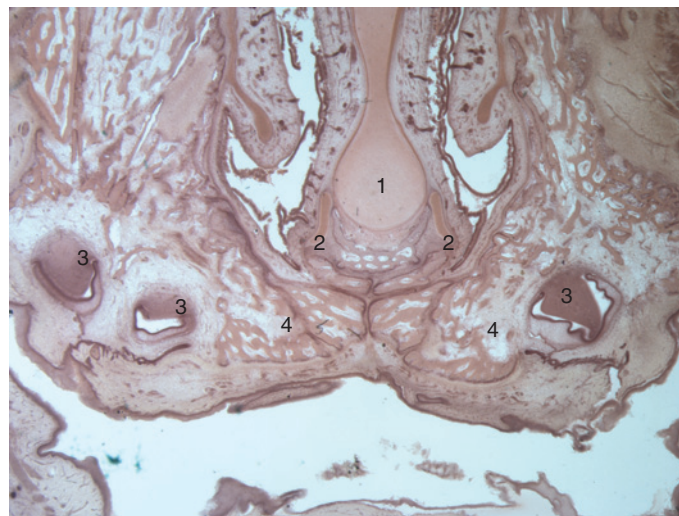


Figure 7. Septum nasal et palais osseux. À la 14^e semaine, le septum nasal (1), flanqué des deux os vomers (2), fusionne avec les deux lames palatines ossifiées (4). On peut voir les bourgeons dentaires (3).

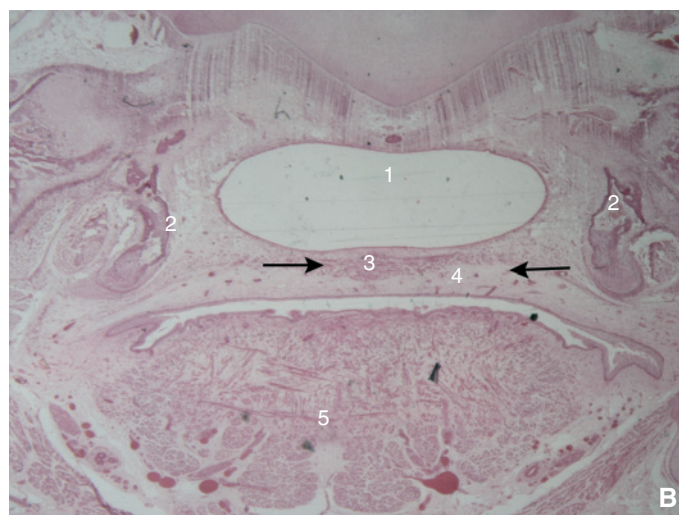
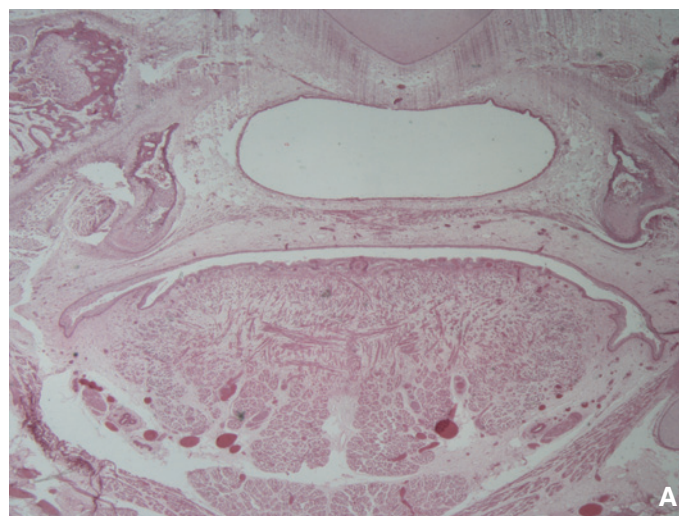


Figure 8. Voile (A, B). La fusion des deux cloisonnements transversaux (flèches) aboutissant à la formation du voile est terminée vers la 11^e semaine. La musculature des ptérygoïdiens externes est en place. 1. Pharynx ; 2. crochets ptérygoïdiens ; 3. peristaphillin externe ; 4. voile ; 5. langue.

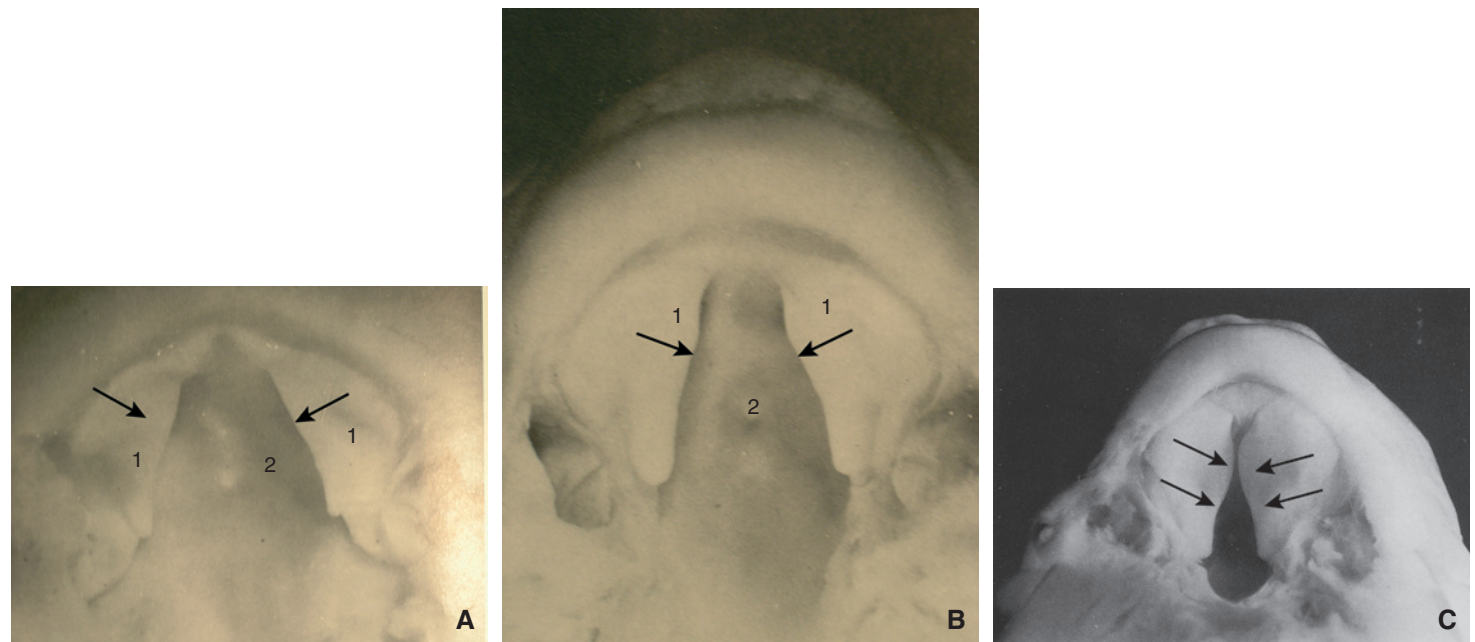


Figure 9. Évolution entre la huitième et la dixième semaine (A à C) de la fermeture du palais par rapprochement (flèches) des lames palatines (1); on distingue le septum (2).

“ Point fort

- Les relations de la bouche et du pharynx se sont instaurées dès la constitution du phylum des vertébrés au Cambrien, il y a 500 millions d'années.
- La bouche du vertébré, innovation de l'Évolution, s'est construite devant l'entrée de l'intestin céphalique ou pharynx. D'origine ectodermique, la bouche «pousse» en proliférant de manière extensive à partir de la plaque neurale et devant celle-ci, définissant ainsi le groupe des deutérostomiens.
- Les vertébrés n'ont pas tous un palais. Les poissons, les amphibiens ont un palais incomplet sans voile; les reptiles ont un palais sans voile^[23]. Les oiseaux ont un palais, mais présentent une division vélaire naturelle.

grâce au 3^e arc branchial; ainsi le voile du palais assurant le passage de la bouche vers le pharynx s'est-il construit par des muscles des 1^{er}, 2^e, 3^e et 4^e arcs branchiaux: péristaphylins externes et internes et pharyngostaphylins et leurs nerfs V, VII, IX et X. Il est recouvert en avant par l'ectodème oral et en arrière sur sa face nasale par de l'endoderme Le voile du palais apparaît ainsi le produit du «bricolage» de l'Évolution selon l'expression de François Jacob^[24,25].

■ Palais, voile et langue

Les développements du palais et du voile dans le stomodéum et le pharynx ne peuvent s'envisager sans exposer le rôle essentiel de la présence précoce et envahissante de la langue qui contracte des rapports morphogénétiques de première importance avec le cloisonnement palatin et constitue un véritable binôme avec le palais et le voile.

📖 Développement de la langue dans le stomodéum

La langue est construite par des cellules musculaires d'origine somitique qui émigrent de la région occipitale dans le plancher buccal au cours des cinquième et sixième semaines^[26].

Jusqu'à la dixième semaine embryonnaire, la langue se développe dans la cavité commune ectodermique du stomodéum. (Fig. 3).

Elle occupe la totalité de l'espace stomodéal, mais bien avant les cloisonnements verticaux, horizontaux et transversaux du stomodéum.

📖 Synchronisation neuromotrice de la déflexion céphalique, de l'oralisation de la langue et de la fusion des procès palatins (Fig. 9)

À partir de la 11^e semaine, grâce à la déflexion céphalique (relevage de la tête par contraction musculaire nucale) et à l'augmentation volumétrique cavitaire du stomodéum, la langue rapidement innervée par les deux nerfs hypoglosses (XII) se positionne dans l'étage oral de celui-ci, (la future cavité buccale); cela permet aux deux lames palatines et au septum de fusionner en arrière du palais primaire (du module nasofrontal), mais au-dessus de la langue (Fig. 9). La langue ne peut pas ainsi prendre normalement de position intranasale.

Le défaut de la synchronisation de la mise en place orale de la langue gêne la fermeture du palais C'est ainsi que se constitue la fente palatine du syndrome ou séquence de Robin. La forme en U ou ogivale de la fente est l'enregistrement de la forme de la langue. Cette fente est variable en importance (depuis le canal palatin antérieur jusqu'à l'uvule) (Fig. 10).

■ Palais et voile, normalité et division, anatomie, origine, formes cliniques^[26,27]

📖 Normalité (Fig. 11)

📖 Pièces osseuses du puzzle palatin^[27]

Elles ont pour origine trois modules faciaux fusionnés: le nasofrontal médian et les deux maxillaires. La voûte osseuse palatine est constituée de six pièces membraneuses dont les cellules ostéoblastiques ont pour origine la crête neurale. Sur son versant oral, elle est recouverte d'une muqueuse d'origine ectodermique madréporisée car incrustée dans l'os spongieux de cette face, alors que la muqueuse nasale est portée par un fibropérioste.

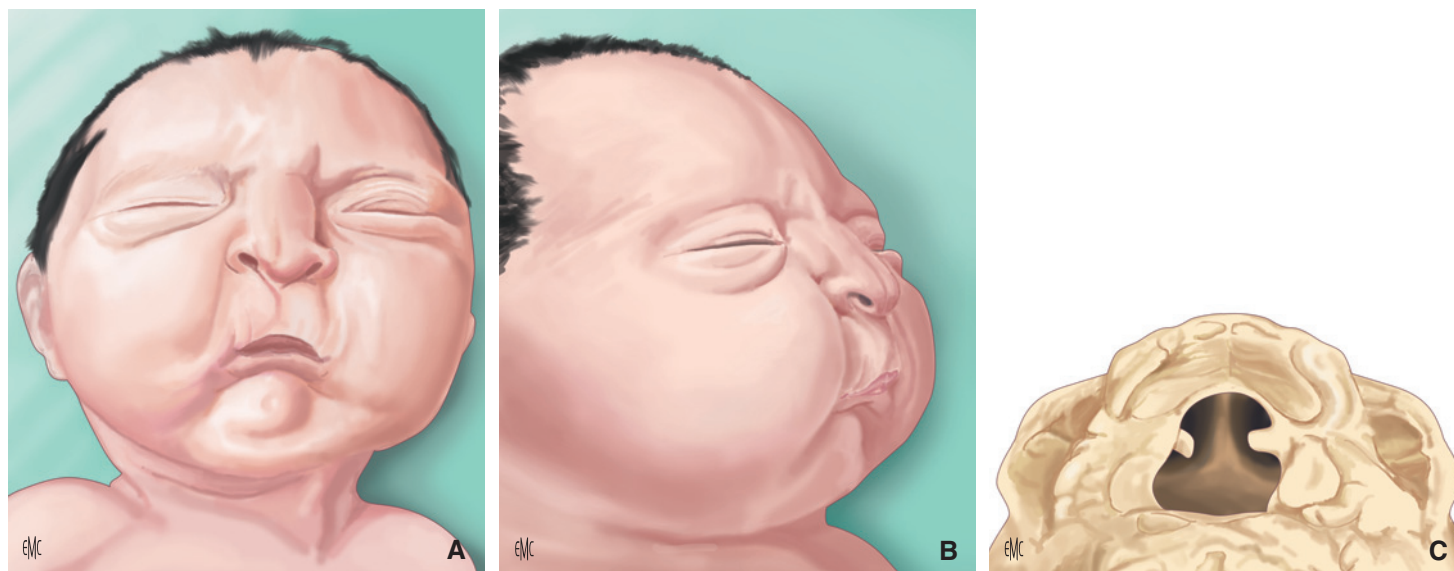


Figure 10. Fentes palatines par inclusion et permanence intranasale de la langue.
A, B. Foetus chez qui la langue était luxée au-dessus des lames palatines.
C. Voûte palatine du même foetus.

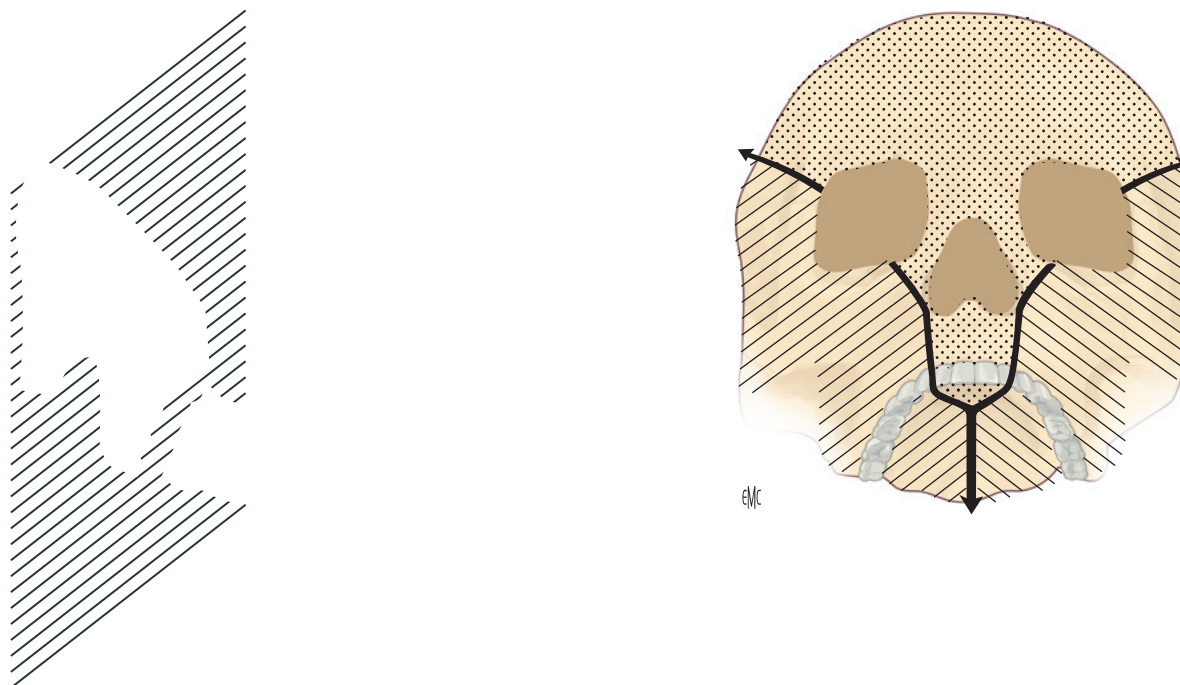


Figure 11. Pièces squelettiques membraneuses du palais. Elles ont une double origine, à partir des cellules des crêtes neurales antérieures pour les deux hémiprémaxillaires et des crêtes neurales postérieures pour les postmaxillaires et les palatins.

Le palais antérieur ou primaire, formé de deux pièces droite et gauche, provient du module nasofrontal (et plus précisément de ses deux modules secondaires nasaux internes portés par le futur septovomer du mésetmoïde).

Le palais postérieur ou secondaire est formé de quatre pièces construites à partir des procès palatins des deux modules maxillaires, fusionnés sur la ligne médiane, et qui produisent les lames palatines des maxillaires et les lames horizontales des os palatins.

Voile (Fig. 12 à 16)

En raison de son origine composite, le voile du palais, qui fait suite à la voûte osseuse, est recouvert par sa face buccale d'une muqueuse d'origine ectodermique, épithélium pavimenteux stratifié parakératinisé comportant quelques glandes salivaires comme la bouche et, par sa face nasale, une muqueuse

digestive d'origine pharyngée comportant des plaques de Peyer. Entre ces deux plans se positionnent les muscles du voile (Fig. 13).

Le voile du palais fait partie intégrante du pharynx car sa musculature est intégrée à celle du pharynx. Celle-ci comporte, comme la musculature de l'intestin, des muscles constricteurs circulaires et des muscles longitudinaux, les pharyngostaphylins (Fig. 14 à 16). Le voile intégré au pharynx constitue le binôme de la déglutition et de l'articulation phonétique avec la langue.

Il ne faut pas oublier que les constricteurs moyens peuvent compenser par hypertrophie musculaire le défaut de construction et d'adossement des pharyngostaphylins lors des staphylorrhaphies : c'est le repli de Passavant, résultat de l'éducation phonétique des déperditions.

Immédiatement en dessous de la muqueuse buccale, l'aponévrose du voile est la transformation fibreuse partielle des muscles péristaphylins externes dont l'origine est le premier

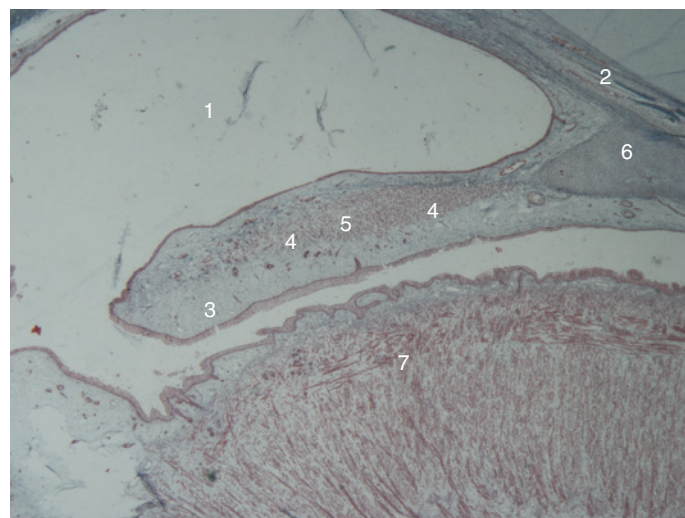


Figure 12. Voile en coupe sagittale chez le fœtus de 15 semaines. Muscles du voile par enchevêtrement des fibres des péristaphylins externes et pharyngostaphylins. 1. Rhinopharynx; 2. vomer; 3. voile; 4. péristaphylins externes; 5. muscles du voile; 6. palatin. 7. langue.

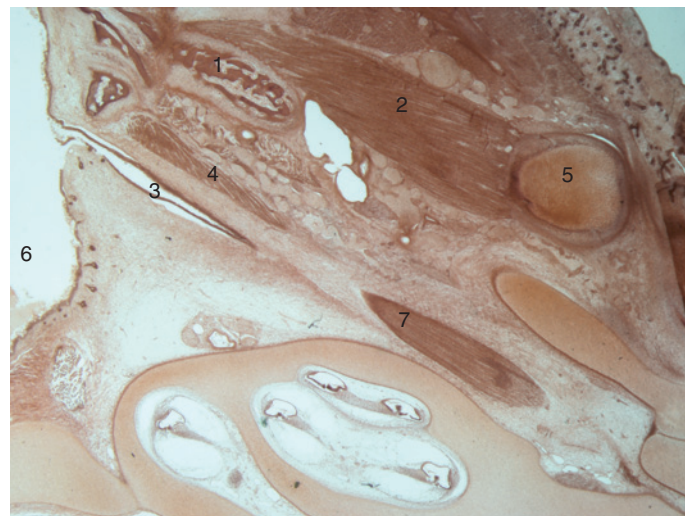


Figure 13. Coupe horizontale sous-basacrânienne chez un fœtus de 15 semaines passant par la trompe d'Eustache, objectivant le muscle péristaphylin externe et interne. 1. Ptérygoïde; 2. muscle ptérygoïdien; 3. trompe d'Eustache; 4. muscle péristaphylin externe; 5. condyle; 6. rhinopharynx; 7. muscle péristaphylin interne.

arc branchial (innervé par le V3 au même titre que les muscles du marteau et des ptérygoïdiens internes). Sur la face postérieure de l'aponévrose vélaire s'insèrent à distance de la ligne médiane les péristaphylins internes originaires du deuxième arc branchial [15], les glossostaphylins du 2^e ou 3^e arc et les pharyngostaphylins, muscles du pharynx (4^e arc). Le voile est une structure composite musculaire branchiale des 1^{er}, 2^e, 3^e et 4^e arcs, dont l'innervation est assurée par quatre nerfs: le trijumeau, le nerf facial, le glossopharyngien et le pneumogastrique.

Les muscles vélaire sont insérés sur la face postérieure de l'aponévrose fibreuse du voile car les tensor veli (péristaphylins externes) tendus entre les deux crochets des ailes internes ne présentent pas de déplacements vers la bouche mais vers le pharynx.

Origine des défauts de coalescence médiane palatovélaire

Deux étiologies sont aujourd'hui admises.

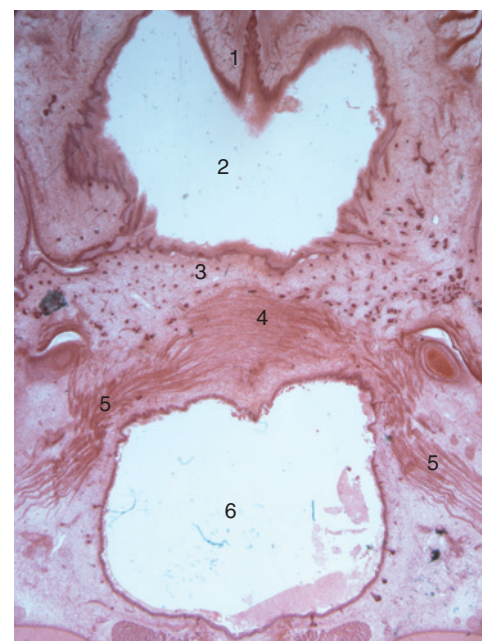


Figure 14. Coupe horizontale transvélaire (3) d'un fœtus de 15 semaines passant par le tiers supérieur du voile. Noter l'enchevêtrement des muscles péristaphylins dans le voile. 1. Palais osseux; 2. cavité buccale; 3. voile; 4. péristaphylin externe; 5. péristaphylin interne; 6. pharynx.

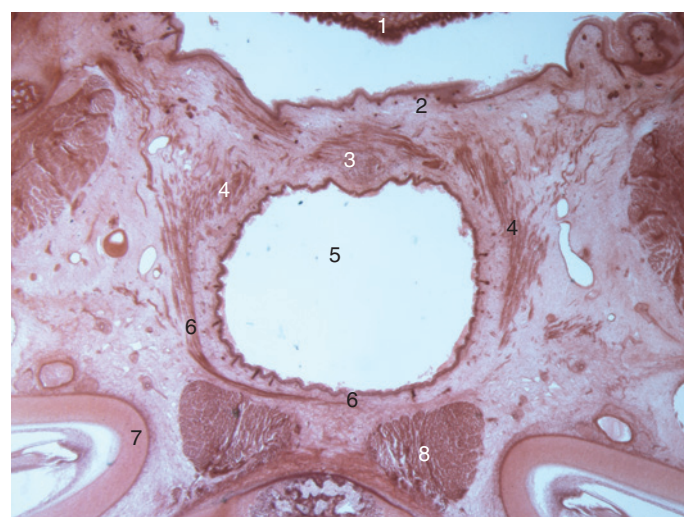


Figure 15. Coupe horizontale transvélaire (2) d'un fœtus de 15 semaines passant par le tiers inférieur. 1. Langue; 2. voile; 3. péristaphylin externe; 4. pharyngostaphylins; 5. pharynx; 6. constricteur du pharynx; 7. temporal; 8. muscles prévertébraux.

Causes génétiques

Par défaillance de fusion et/ou de collage morphogénétique des procès palatins, c'est la conséquence soit d'une insuffisance quantitative des cellules de crête neurale, soit d'une défaillance des signaux moléculaires impliqués dans la mort cellulaire par mutations de certains gènes *WNT*, *FGF*, *FGFR* [21, 22]. Le syndrome d'Apert en est un exemple [9, 10].

Causes neuroembryologiques

Ce mécanisme est invoqué dans la genèse de la division si particulière à forme romane (en forme d'U) du syndrome de Robin par persistance au-delà de la 13^e semaine de gestation, de la langue peu mobile dans le pharynx, et au-dessus des lames palatines.

L'origine en serait le défaut précoce de l'organisation neurologique du tronc cérébral nécessaire au développement fonctionnel

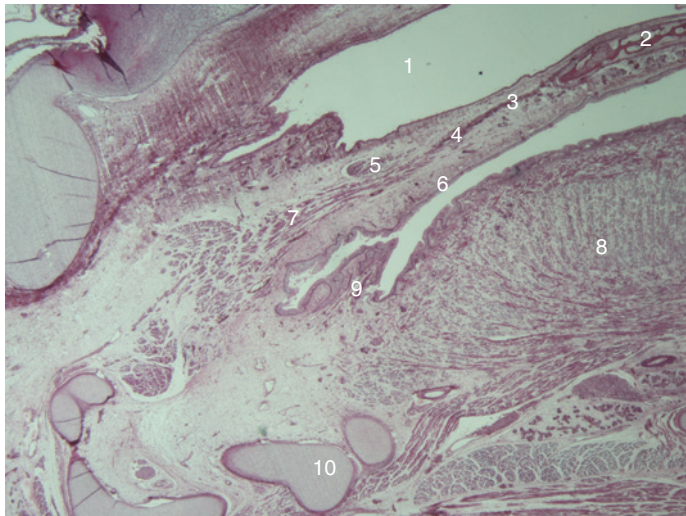


Figure 16. Coupe parasagittale du voile et du rhinopharynx chez un fœtus de 15 semaines. Le muscle pharyngostaphylin, intravélaire, est enchevêtré avec le muscle péristaphylin externe. 1. Rhinopharynx; 2. palatin; 3. aponévrose vélaire; 4. muscle péristaphylin externe; 5. muscle péristaphylin interne; 6. voile; 7. muscle pharyngostaphylin; 8. langue; 9. pilier antérieur; 10. os hyoïde.

de la succion et déglutition et l'activité motrice de la langue entre les dixième et 12^e semaines^[10,11]. Celle-ci, restant contenue et positionnée dans l'étage nasal du stomodéum, a gêné la fermeture du palais de l'avant vers l'arrière et créé cette division si particulière décrite par Victor Veau en 1931^[28] (Fig. 18). C'est le syndrome fœtal de dysfonctionnement du tronc cérébral^[8,10].

De nombreux syndromes impliquant cette défaillance neurologique sensorimotrice du tronc cérébral et également associés aux syndromes ou séquences de Robin, présentent ce type de fente.

Dans ces deux groupes de fentes d'étiologie véritablement différente, il existe, associées à la fente, des anomalies quantitatives osseuses et musculaires qui devront être prises en considération lors de l'évaluation anatomique préopératoire et des résultats phonétiques ultérieurs (cf. infra).

Formes anatomocliniques des divisions palatovélares (Fig. 17)

La fermeture naturelle médiane embryofœtale du palais et du voile se réalise de l'avant (du canal palatin) vers l'arrière au gré de la fusion des lames palatines et de la descente synchronisée de la langue en position intraorale.



Ainsi, il n'y a pas de fente palatine sans fente vélaire, mais la fente vélaire peut exister sans fente palatine. Lorsque la fente osseuse du palais se constitue, la séparation des deux lames horizontales du palatin implique alors la séparation des deux pars vélares qui s'insèrent chacune sur le bord postérieur des palatins.



Le diagnostic anténatal de la fente palatovélaire est échographiquement possible à partir de la 18^e semaine (Fig. 18).

Fente du palais primaire (Fig. 17)

Le défaut de fusion des deux modules nasaux internes et, plus globalement, celui des deux moitiés du module nasofrontal génèrent des fentes médianes totales ou partielles de la face : fente médiane du palais primaire et de la lèvre supérieure^[8,14]. Elles sont soit isolées, soit associées aux fentes du palais secondaires.

Fentes entre palais primaire et palais secondaire (Fig. 17)

Ces fentes générées par des défauts de fusion entre les modules nasaux internes et maxillaires sont exposées avec les fentes labiomaxillaires dont elles en constituent le versant palatin primaire^[8,14].

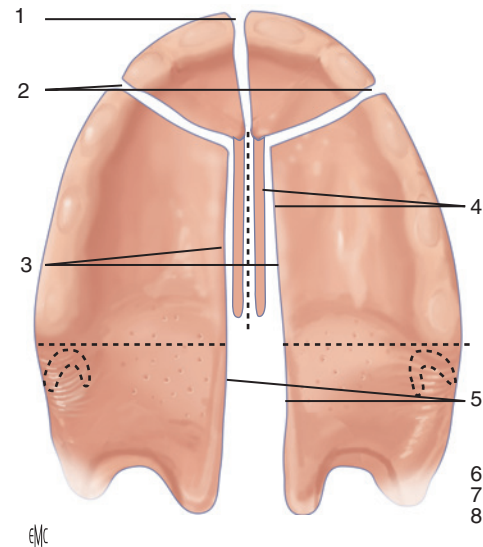


Figure 17. Différentes formes anatomocliniques de fentes du palais et du voile. 1. Fentes médianes du palais antérieur et de la lèvre supérieure; 2. fentes bilatérales du palais primaire mais respect du palais secondaire; 3. fentes palatovélares bilatérales associées à la fente labiomaxillaire bilatérale et unilatérale; 4. fente palatovélaire unilatérale associée à la fente labiomaxillaire unilatérale; 5. fente palatovélaire complète; 6. fente du voile et du palais du syndrome de Robin de forme « romane » par inclusion de la langue; 7. fente du tiers inférieur du voile; 8. fente sous-muqueuse vraie.

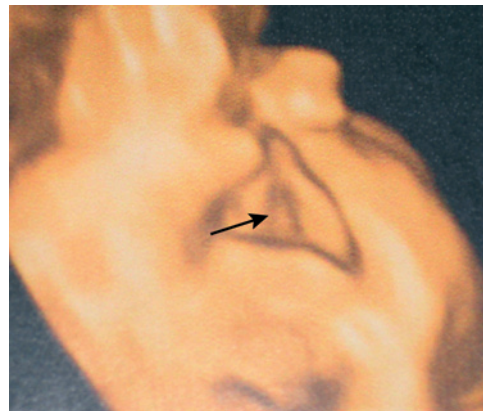


Figure 18. Échographie tridimensionnelle de la région orofaciale à 20 semaines d'un fœtus atteint d'une fente labiomaxillaire bilatérale, objectivant la fente du palais et du voile (flèche).

Fentes du palais secondaire (Fig. 17)

Bien qu'elles soient pléomorphes, leur topographie médiopalatine est d'une remarquable stabilité, allant du canal palatin antérieur aux bords postérieurs des palatins, en rapport avec les modalités embryologiques orales précédemment exposées. Elles sont :

- médianes et complètes à partir du canal palatin antérieur, avec autonomie du septum, isolées ou associées à la fente labiomaxillaire unilatérale ou bilatérale (de nombreux cas de figure sont souvent incomplets);
- médianes, unilatérales et homolatérales, mais avec la fusion de la lame maxillaire controlatérale avec le septum lors des fentes labiomaxillaires unilatérales;
- partielles, romanes dans les syndromes de Robin.

Fentes du voile (Fig. 17, 19)

Parfois isolées ou en continuité avec la fente du palais, elles sont également variables en importance.

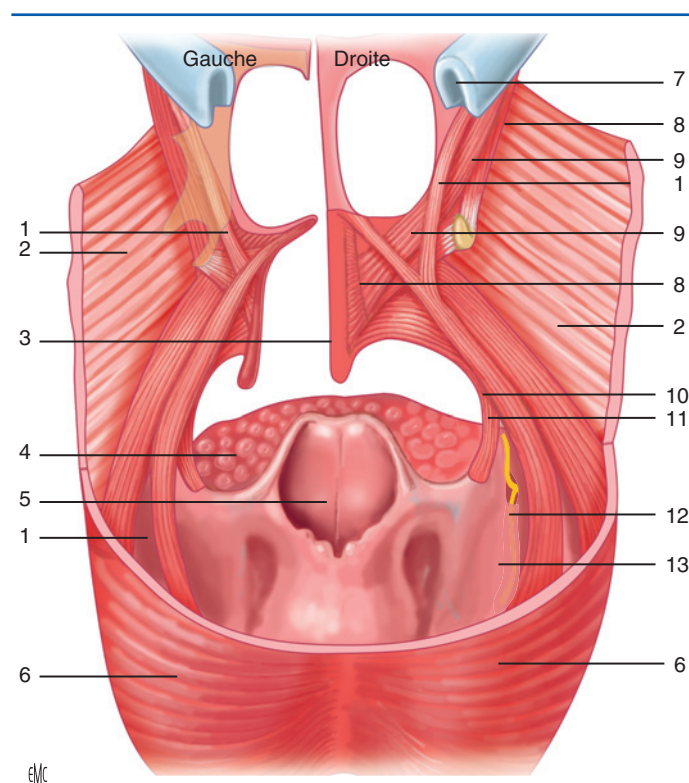


Figure 19. Musculature vélopharyngée en anatomie normale à droite et avec fente à gauche (d'après [28]). Lorsque la fente est isolée, l'anatomie musculaire des insertions intravélaire est en principe respectée; lorsque la fente est associée à un syndrome d'arc branchial (1^{er}, 2^e, 3^e, 4^e), les agénésies musculaires correspondant à l'arc défailant sont observées. 1. Pharyngostaphylins; 2. constricteurs supérieurs du pharynx; 3. azygos de l'uvula; 4. langue; 5. épiglotte; 6. constricteurs moyens du pharynx; 7. trompe d'Eustache; 8. péristaphylins externes; 9. péristaphylins internes; 10. pilier antérieur; 11. muscle glossostaphylins; 12. amygdale; 13. piliers postérieurs.

La fente peut être isolée, allant de la bifidité uvulaire et de la division sous-muqueuse du voile à la fente intéressant la totalité du voile. Tous les intermédiaires anatomiques sont possibles (Fig. 19).

■ Réparation des divisions palatovélaire : uranostaphylorrhaphie (uranorrhaphie et staphylorrhaphie)

Précautions et recommandations [29]

La réparation de la division palatovélaire est réalisée chez l'enfant de 8 mois (pesant 8 kg) dont les examens pédiatriques et préanesthésiques ne révèlent aucune contre-indication d'ordre général à l'intervention. Elle a été réalisée pendant 35 années à l'Hôpital Necker-Enfants-malades à Paris chez 4612 enfants, dont 510 étaient atteints de syndrome de Robin.

L'oralité alimentaire de l'enfant, préoccupation des chirurgiens de la bouche, est toujours évaluée. L'enfant doit être « passé » à la cuillère car il le restera après l'intervention pendant trois mois, le temps de la cicatrisation complète palatovélaire et la chute des fils. Il faut expliquer aux parents l'enjeu des suites opératoires de cette intervention en particulier le fait que la cicatrisation en bouche se fait en milieu septique, humide et alimentaire, trois raisons majeures pour proscrire, par prudence, durant le temps de la cicatrisation, la tétine du biberon, source de pression sur les sutures palatines vulnérables avec les risques évidents de désunion. Les parents le comprennent parfaitement et participent

attentivement aux soins et aux modalités alimentaires lors du retour à la maison. Le temps d'hospitalisation est en moyenne de 48 heures. Le traitement antidouleur est prescrit pendant huit jours. Les coudes sont maintenus en position d'extension par des manchons pendant trois semaines (en cartons ou par dispositifs de protection des poignets des pratiquants de patins à roulettes) afin d'éviter que l'enfant ne porte ses doigts à la bouche car la cicatrice palatine est rapidement prurigineuse.

Le traitement antireflux gastro-œsophagien est systématiquement prescrit pendant trois semaines, voire au-delà si nécessaire, afin de prévenir les agressions peptiques du voile et du palais, ainsi, les désunions par digestions peptiques des sutures.

La contre-indication locale absolue à l'intervention est constituée par les limitations d'ouverture buccale telles qu'elles sont constatées lors des trismus neurologiques, des arthrogryposes, et des syndromes avec dysfonctionnement du tronc cérébral (certains syndromes de Robin de type III) et synostose ostéofibreuse associée. L'accès intraoral est alors impossible pour mener à bien et sans risque les abords et fermetures chirurgicaux du palais et du voile [8, 10].

Installation opératoire de l'enfant

L'intervention est menée sous anesthésie générale, avec intubation orale sur sonde préformée sortie vers le menton et le thorax. La sonde d'intubation est positionnée et fixée dans la gouttière de la lame linguale de l'ouvre-bouche, manœuvré avec grande délicatesse.

L'enfant est installé en décubitus dorsal, billot sous les épaules tête défléchie en arrière modérément et immobilisée en rotation efficacement. L'opérateur se positionne à la tête de l'enfant. L'ouvre-bouche de Davis ou de Mac Doughy (Fig. 20) assure une exposition orale optimale. Son positionnement et sa stabilité sont contrôlés avant le début de l'intervention et pendant celle-ci. La durée de l'intervention est en moyenne de 45 minutes.

Anatomie chirurgicale du palais et du voile divisés [28, 30] (Fig. 19)

Les divisions du voile et du palais ont en commun l'absence de fusion médiane, osseuse des lames maxillaires et palatines, et musculaire du voile. L'hypoplasie osseuse des berges est constante.

La fente du palais est variable dans son importance et fait communiquer la cavité buccale avec la fosse nasale, ce qui va nécessiter des précautions alimentaires lors de la prise du biberon.

La succion et la déglutition sont possibles sans l'utilité d'orthèse.

La situation des nourrissons atteints du syndrome de Robin dont le score de gravité et la classification sont exposés dans le Tableau 1 [10-12] est toutefois différente puisque dans les formes II et III du syndrome, la succion et la déglutition sont problématiques, voire défailtantes, impliquant l'alimentation par sonde nasogastrique. Cette défailtance n'est pas en rapport avec la fente; de plus, il n'y a aucune corrélation entre la gravité du syndrome et l'importance de la fente [8, 11, 12].

Le défaut de fusion des muscles du voile va libérer à droite et à gauche chaque pars vélaire attirée en dehors, élargissant le pharynx puisque la continuité aponévrotique des péristaphylins externes et la sangle des pharyngostaphylins sont rompues. Il est ainsi créé un brachioropharynx, aggravé par la largeur de la fente palatine osseuse. Cette largeur de la fente palatine est également majorée lors des syndromes de Robin par persistance de la langue en position verticale intrapharyngée, agissant comme mainteneur d'espace. Ces considérations anatomiques sont à prendre en compte lors de la réparation puisqu'il existe une valgisation des deux massifs ptérygoïdiens [30], ainsi que les crochets des ailes internes des apophyses ptérygoïdiennes, sur lesquelles se réfléchit le tendon des péristaphylins externes (restés alors en dehors).

Les piliers antérieurs et postérieurs du voile ne sont pas identifiables (bien que leurs muscles soient théoriquement

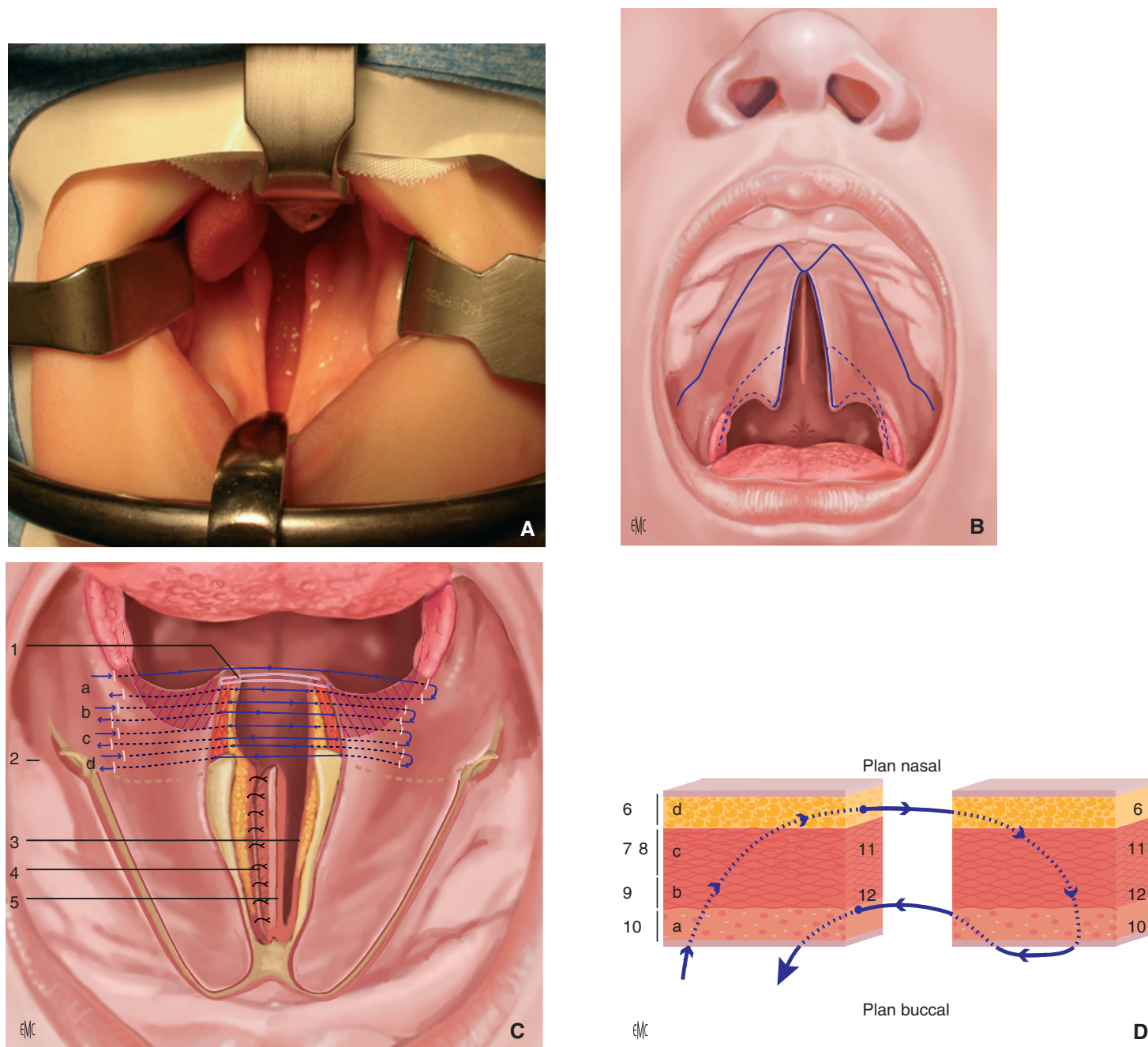


Figure 20. Uranostaphylorrhaphie de l'arrière vers l'avant pour fente palatovélaire complète.

A. Fente palatovélaire complète débutant au canal palatin antérieur.

B. Tracé des incisions palatines et vélares.

C, D. Schéma technique de l'uranostaphylorrhaphie après variation (2) des crochets ptérygoïdiens. La sangle musculaire vélopharyngée est réparée par les points séparés (a et b) sur les piliers postérieurs et antérieurs, puis par deux points de Blair Donati larges (c et d) sur l'aponévrose vélaire (12), extramuqueux nasaux, par fils solides (2/0) serrés sans violence (D). La muqueuse nasale (6) est réparée soigneusement par points séparés en suturant la muqueuse septale (5) à la muqueuse nasale des lames palatines (3 et 4) à droite comme à gauche. 1. Réparation de l'uvule; 7, 8, 9. couche musculaire du voile; 10. muqueuse buccale, 11, 12. couche musculaire.

Tableau 1.

Classification clinique, score de gravité et indications thérapeutiques des trois formes de syndrome et séquence de Pierre-Robin.

	Stade I	Stade II	Stade III
Ventilation	Normale : surveillance	État respiratoire précaire : O ₂ à la demande	Nombreuses pauses obstructives et centrales : trachéotomie, O ₂ nocturne
Hématose	Normale : surveillance	Retentissement modeste : O ₂ à la demande	Hypoxémie et hypercapnie permanentes : trachéotomie, O ₂ nocturne
Succion, déglutition	Normale : alimentation normale	Perturbée : alimentation orale +, complément par gavage	Défaillance totale : gavage exclusif
Hypertonie vagale	+	++	+++
Reflux gastro-œsophagien	+	++	+++

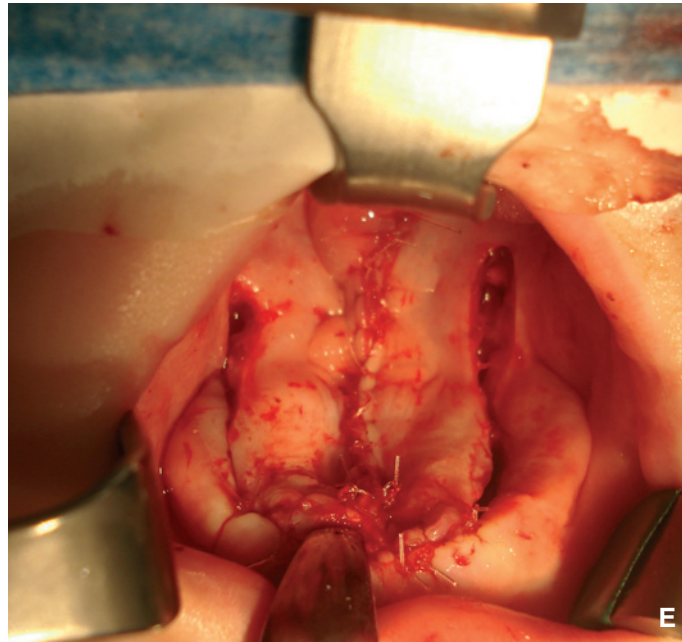


Figure 20. (suite) Uranostaphylorrhaphie de l'arrière vers l'avant pour fente palatovélaire complète.
E. Résultat de la réparation en fin d'intervention après fixation des extrémités antérieures des lambeaux palatins au rempart alvéolaire.

normalement innervés), en raison du défaut de fonction de déglutition pendant la vie foetale et les premiers mois de la vie postnatale.

Principes généraux et préparation aux urano- et staphylorrhaphies

Qu'il soit primitif (par défaut de mort cellulaire morphogénétique lors de la fusion des bourgeons maxillaires et du septum) ou secondaire (par inclusion de la langue), le défaut médian fusionnel palatovélaire génère une bipartition du palais osseux secondaire et/ou du voile.

Depuis qu'elle a été publiée en 1861 par von Langenbeck [31], la technique chirurgicale de la réparation de la division palatovélaire n'a cessé depuis plus d'un siècle et demi de faire l'objet de débats, de modifications, de transformations et d'ajustements par de nombreux opérateurs. C'est dire que le consensus protocolaire à propos de cette intervention, dont le but est de permettre une phonation normale, est loin d'avoir recueilli l'unanimité.

Les principes de base de la réparation en un temps de cette fente, impliquant deux structures coopérantes mais différentes, ont été modifiés par Victor Veau [28] et d'autres.

Les principes énoncés par Victor Veau en 1931 [28] restent valides : « Je suis parti de l'idée théorique suivante : pour une malformation congénitale la meilleure méthode chirurgicale sera celle qui reproduira les dispositions embryologiques et reconstruira la région suivant ces données. »

Les ajustements et progrès des protocoles techniques ont eu lieu tout au long du xx^e siècle (pédiatriques, anesthésiques, matériels), mais peu ont été fondés sur les connaissances réelles accumulées depuis des années sur leurs genèses embryologiques et leurs caractéristiques anatomiques : staphylorrhaphie musculaire du voile intégrée au pharynx, et reconstitution et mobilisation des plans nasaux et buccaux lors du temps de l'uranorrhaphie.

Cette reconstruction en un temps ou uranostaphylorrhaphie est réalisée lors d'une fenêtre temporelle charnière du jeune enfant, intercalée entre le début de la mise en place de la praxie de mastication en denture lactéale, mais avant l'éclosion des premiers phonèmes du langage articulé, c'est-à-dire idéalement entre le 8^e et le 11^e mois. Malheureusement, par récusation, il n'est pas toujours possible de réaliser cette intervention durant cette période ; elle sera différée le temps nécessaire.

Les principes des réparations du voile et du palais sont fondés par les modalités de leurs embryologies et anatomies précédemment exposées.

Le voile du palais, dont la structure musculaire est intégrée à la musculature du pharynx, est réparé par staphylorrhaphie. C'est ainsi une réparation de l'intégrité anatomique de l'oropharynx, c'est-à-dire une pharyngorrhaphie antérieure comportant un resangle anatomique efficace des muscles pharyngostaphylins et de l'aponévrose du voile. Nous articulons phonétiquement et déglutissons non seulement avec notre voile, mais aussi avec notre pharynx. Nous sommes en quelque sorte des ventriloques ! Le voile divisé génère un brachyropharynx. Sa réparation restitue le dolicho-oropharynx naturel avec des piliers bien visibles, les postérieurs étant positionnés en dedans des antérieurs, garantissant la qualité de la phonation future.

La réparation du déficit médian osseux de la fente du palais n'est pas réalisée : seuls, les plans nasaux et buccaux muqueux de couverture sont impérativement reconstitués dans leurs continuités par sutures hermétiques. C'est l'uranorrhaphie. Des cellules-souches dont l'origine est la crête neurale peuvent entre ces deux plans muqueux se différencier en ostéoblastes et assurer incomplètement et de manière inconstante la formation d'une petite lame osseuse. Ce domaine fait l'objet de recherches actives (cellules-souches originaires de la crête neurale).

Temps de préparation palatovélaire

La préparation est réalisée d'avant en arrière (Fig. 20, 21).

On expose l'intervention commune indexée : l'uranostaphylorrhaphie, réalisée pour la fente complète palatovélaire isolée atteignant le canal palatin antérieur valable également pour ses variantes anatomocliniques (fente sous-muqueuse avec bifidité de l'uvule et fente vélaire isolée) (Fig. 23, 24).

Exposition et décollement des lambeaux palatins droit et gauche

Sont pratiqués :

- l'incision latérale passant par la gouttière palatine latérale, respectant la fibromuqueuse alvéolaire et en avant le triangle prémaxillaire ;
- l'incision interne à la jonction des muqueuses nasale et buccale tant au niveau palatin que vélaire ;
- le décollement des lambeaux palatins d'avant en arrière ;
- la squelettisation des pédicules palatins postérieurs ;
- l'ouverture à la petite pince gouge, type « bécassine », de la partie postérieure du canal palatin postérieur afin de permettre au pédicule palatin de sortir du canal et de le reculer contribuant ainsi à donner plus d'aisance au rapprochement des deux hémivoiles ;

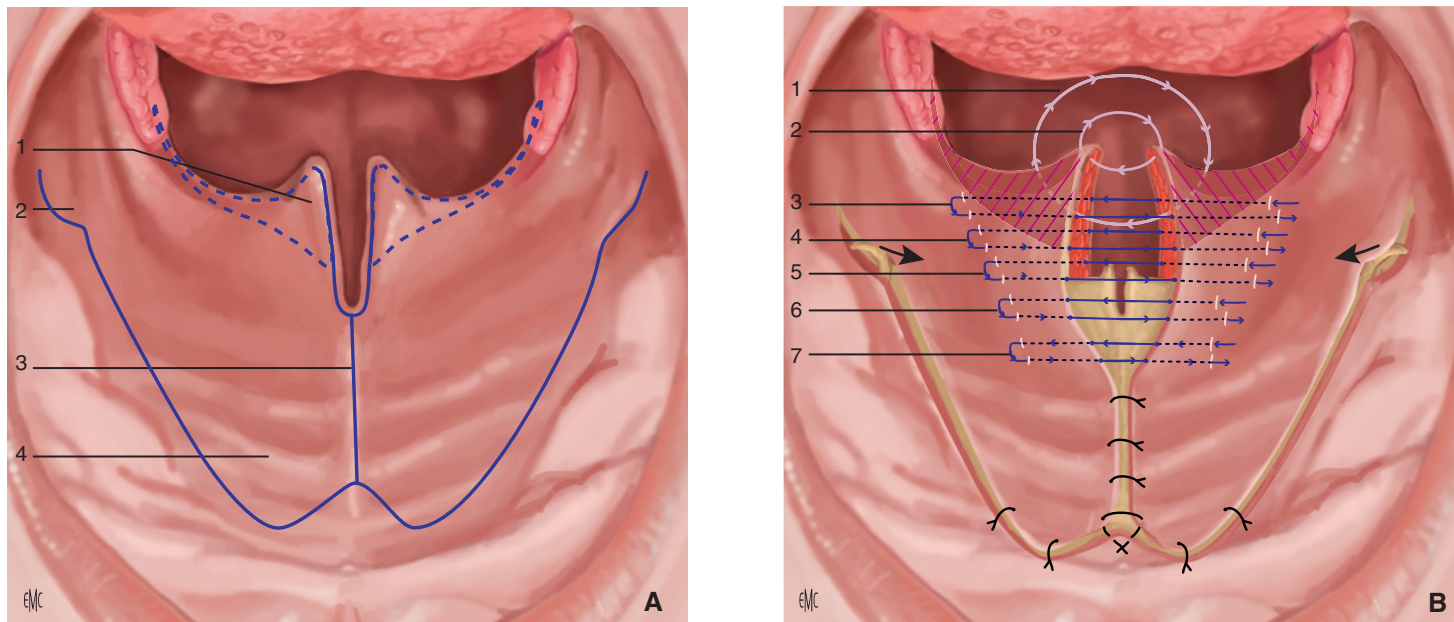


Figure 21. Uranostaphylorrhaphie pour la fente du voile totale ou partielle, et la fente sous-muqueuse. Dans cette forme, il ne faut pas se contenter de réparer uniquement le voile par rapprochement pur et simple des berges de la fente. Les structures tissulaires palatines et vélaire sont anatomisées et totalement libérées comme lors des réparations des fentes palatovélaire afin de répartir les tensions lors de la fermeture comme la fente complète.

A. Fente vélaire et tracé des incisions analogues à celles d'une fente complète; autonomisation des lambeaux palatins et de l'ensemble du voile (2 à 4), résection muqueuse rétro-uvulaire selon Delaire (1).

B. Réparation d'une fente complète. Solide sanglage musculaire des piliers postérieurs et antérieurs par points simples (1, 3), sanglage de l'aponévrose vélaire par deux points de Bair Donati extramuqueux nasaux (4, 5) et réfection de l'uvule par points simples (2). La muqueuse buccale du voile et celle du palais est reconstituée par des petits points en U (6, 7), en alternance avec des points simples. Les lambeaux palatins sont fixés en avant par deux points droit et gauche au rempart alvéolaire interne et antérieur.

- l'exposition du squelette osseux postérieur maxillopalatin par décollement total de l'aponévrose vélaire depuis la lame verticale du palatin en dehors jusqu'à l'hémiépine nasale postérieure en dedans prolongée sur le versant nasal de la lame maxillaire.

On observe constamment un certain degré d'hypoplasie osseuse des lames palatines des maxillaires et des lames horizontales des palatins. L'aponévrose du voile ainsi libéré du bord postérieur du palatin permet avec souplesse le recul et la varisation des deux moignons d'hémivoile.

Anatomisation des deux moignons vélaire

- L'incision palatine externe est prolongée jusqu'aux commissures intermaxillaires (incision et décollement de Herntz).
- La varisation droite et gauche après les expositions délicates des crochets de l'aile interne des apophyses ptérygoïdiennes dans les espaces maxillopharyngiens permet de rapprocher et de postéroïser sur la ligne médiane les deux moignons vélaire grâce aux varisations conjointes des tendons intermédiaires des muscles péristaphylins externes ou tensor veli (qui sont des muscles digastriques).
- On pratique une exposition délicate sur les berges internes vélaire de la musculature, en particulier grâce à une résection muqueuse rétro-uvulaire droite et gauche (type Delaire), exposition rétrovélaire des pharyngostaphylins qui sous-tend les piliers postérieurs.
- L'épaisseur des muscles vélaire est de 6 mm au 8^e mois. Toute tentative de dissection intravélaire de la musculature blesse inexorablement les délicates fibres musculaires et, du même coup, risque de léser le treillis nerveux moteur, en particulier celui des péristaphylins, ce qui n'est pas visiblement la préoccupation des promoteurs de cette technique [32-35].
- La muqueuse nasale est décollée à droite et à gauche des faces nasales des lames palatines et du palatin.
- Les bords postérieurs des lames horizontales des palatins sont délicatement anatomisés en détachant les fibres musculaires des pharyngostaphylins qui ont pu venir s'insérer au-delà des épines nasales postérieures droites et gauches.

- La muqueuse septale et septovomérianne est également décollée à droite et à gauche du septum après infiltration et incision médiane.

Temps de la réparation

La réparation est réalisée d'arrière en avant (Fig. 20, 21).

La réparation débute par le voile, puis continue et se termine par le palais.

- Il faut s'assurer en premier que les deux hémivoiles et les deux lambeaux palatins après anatomisation totale se rapprochent avec aisance de la ligne médiane et sans tension; l'avenir de la suture en dépend.
- La suture médiane du voile, ou staphylorrhaphie, est réalisée sans tension grâce à une squelettisation totale des moignons palatovélaire, des artères palatines postérieures descendantes droites et gauches et de la varisation des deux crochets des ailes internes des apophyses ptérygoïdiennes et, par voie de conséquence, des tendons intermédiaires des muscles digastriques péristaphylins externes (tensor veli).
- La fermeture de la fente débute par la réfection des piliers postérieurs (pharyngostaphylins) et antérieurs (glossostaphylins) grâce à l'affrontement solide et les sutures médianes respectives des pharyngostaphylins et des glossostaphylins.
- L'aponévrose vélaire porteuse des muscles est reconstruite par trois points de Blair Donati bien étoffés en prenant la précaution qu'ils soient extramuqueux car la muqueuse nasale du voile est d'origine digestive et comporte des formations lymphoïdes (on procède ainsi par analogie avec les sutures digestives).
- Les deux héli-uvules par affrontement et sutures médianes assurent la réparation de l'uvule unique (l'uvule est très importante à reconstituer, elle est une préoccupation symbolique des parents).
- La muqueuse nasale du palais est fermée soit par points séparés rapprochés, soit par surjets passés permettant ainsi une réfection hermétique et sécurisée de cette structure et ce, de l'arrière vers l'avant. La fermeture de la muqueuse nasale optimise la fermeture de celle du palais. Entre les deux plans, des cellules-souches osseuses peuvent se développer.

“ Point fort

Ce qu'il faut savoir avant toute intervention d'uranostaphylorrhaphie :

- Il faut avoir une bonne connaissance de l'anatomie nasale, orale, pharyngée et des espaces latéromaxillopharyngiens afin d'être à l'aise dans les différents temps de préparation à l'autonomisation des lambeaux palatins et des moignons vélaire, puis de réparation par uranostaphylorrhaphie médianes de ces structures.
- Quelle que soit la largeur de la fente (palatine et/ou vélaire), il est toujours possible de la fermer sans tension à condition de respecter les règles et précautions suivantes :
 - s'assurer lors de l'examen préopératoire de l'ouverture buccale ample et large permettant un abord pharyngien, vélaire et oral optimal afin de garantir en toute sécurité la préparation et la réalisation de l'intervention ;
 - opérer avec douceur (c'est un bébé!) afin d'anatomiser solidairement les deux lambeaux palatins et les deux moignons de voile et ce, après une abondante infiltration par sérum simple : c'est le décollement hydrotomique. L'adjonction d'adrénaline à l'infiltration n'est pas utile surtout chez l'enfant de moins de 12 mois (à la vasoconstriction pharmacologique initiale fait suite une vasodilatation secondaire avec saignement pendant 24 à 48 heures qui allonge inutilement le temps d'hospitalisation). D'autre part, le risque pharmacologique de spasme artériel cérébral et ophtalmique existe comme chez l'adulte.
- Cette hydrotomie permet de décoller avant la rugine, le plan profond muqueux palatin de l'os maxillaire dans lequel il est madréporisé par des fibres conjonctives.
- Les pertes sanguines sont évaluées dans notre expérience à 22 cm³ en moyenne pour un enfant de 8 kg.
- Il faut respecter au cours de ce décollement les pédicules palatins postérieurs descendants qui assurent la vascularisation anastomotique avec celle du voile par la pharyngienne ascendante et la sphéno-palatine. Ce pédicule est parfois dédoublé protégé par un auvent osseux.
- On ne suture pas le plan postérieur muqueux nasal du voile constitué d'une muqueuse digestive pharyngée ; cette suture est inutile car cette muqueuse est fragile, hémorragique et riche comme celle de l'intestin, en plaques de Peyer (formations lymphoïdes décrites dans l'ouvrage de Rouvière^[2] ou amygdales vélaire de l'anneau lymphatique de Waldeyer du pharynx).

- Les deux lambeaux palatins sont suturés sur la ligne médiane par points de Blair Donati tous les centimètres, puis sont fixés en avant par deux points en U, droit et gauche, au rempart alvéolaire.

L'herméticité du voile et du palais, afin que l'alimentation lactée liquide ne s'insinue vers les fosses nasales entre les sutures, est assurée par une suture soigneuse complémentaire par points séparés en surface tous les 2 mm.

Les tranchées latérales laissées ouvertes par le déplacement en varisation des lambeaux palatins se combleront et cicatriseront en 48 heures grâce à la grande densité des cellules-souches originaires de la crête neurale de cette région du palais^[36,37]. La sortie de l'enfant a lieu en général lors de la reprise totale de l'alimentation à la cuiller au troisième jour postopératoire.

Particularités techniques pour chaque forme de fente

La fente palatovélaire est associée à de nombreux tableaux et entités cliniques et syndromiques^[8-10] qui ne sera pas détaillée.

Il n'y a pas de fente du palais sans fente du voile, mais la fente du voile peut exister seule, sans fente palatine.

Fentes vélopalatines associées aux fentes labiomaxillaires^[38]

Dans la majorité des observations, les divisions vélopalatines s'intègrent dans le cadre des fentes labiomaxillaires uni- ou bilatérales et, dans ce cas, la fente est homolatérale ou bilatérale (une sur 750 naissances).

- Dans les fentes unilatérales (Fig. 22) complètes, le décalage des grands et petits fragments palatins de la bipartition squelettique est classique et doit être correctement évalué en préopératoire^[14,30]. Lors de l'uranorrhaphie, le grand lambeau palatin est incliné par glissement afin de recouvrir la suture de la muqueuse nasale jusqu'au palais primaire. L'extrémité antérieure du lambeau est alors fixée par sutures en U à la muqueuse du rempart alvéolaire. La staphylorrhaphie ne présente pas de spécificité.
- Lors des fentes palatovélaire bilatérales (Fig. 23) associées à la fente labiomaxillaire bilatérale, la tripartition squelettique autonomise le lambellule médian ou prémaxillaire en général très procident. Le septum nasal est autonome. La largeur oropharyngée de la fente vélaire est le résultat de l'action « valgisante » des muscles ptérygoïdiens sur les massifs ptérygoïdiens.

Si la staphylorrhaphie ne présente pas de spécificité malgré la largeur de la fente, les deux lambeaux palatins, dans leurs segments antérieurs, sont positionnés de manière à couvrir les sutures de la muqueuse nasale droite et gauche.

Fentes palatovélaire associées aux syndromes des arcs branchiaux^[4, 5, 8-11]

La fente palatovélaire peut ainsi être associée à d'autres malformations faciales tel que le syndrome de Francheschetti, syndrome de Goldenhar, colobome oculofacial uni- ou bilatéral, syndrome du 1^{er} arc uni- ou bilatéral dans les formes hypoplasiques mandibulaires, syndrome du 2^e arc (syndrome de Moebius), syndrome du 3^e arc (syndrome de Di George, catch 22, 22 Q11, syndrome de Sprintzen), soit à des syndromes génétiques^[8-10].

Ces associations doivent être préalablement identifiées car les muscles vélaire ayant pour origines les 1^{er}, 2^e, 3^e et 4^e arcs branchiaux sont d'emblée la cible d'agénésie spécifique aggravée par l'anomalie du nerf crânien de l'arc correspondant, responsable alors d'un pronostic réservé de la réparation du voile.

Fentes associées au syndrome du 1^{er} arc

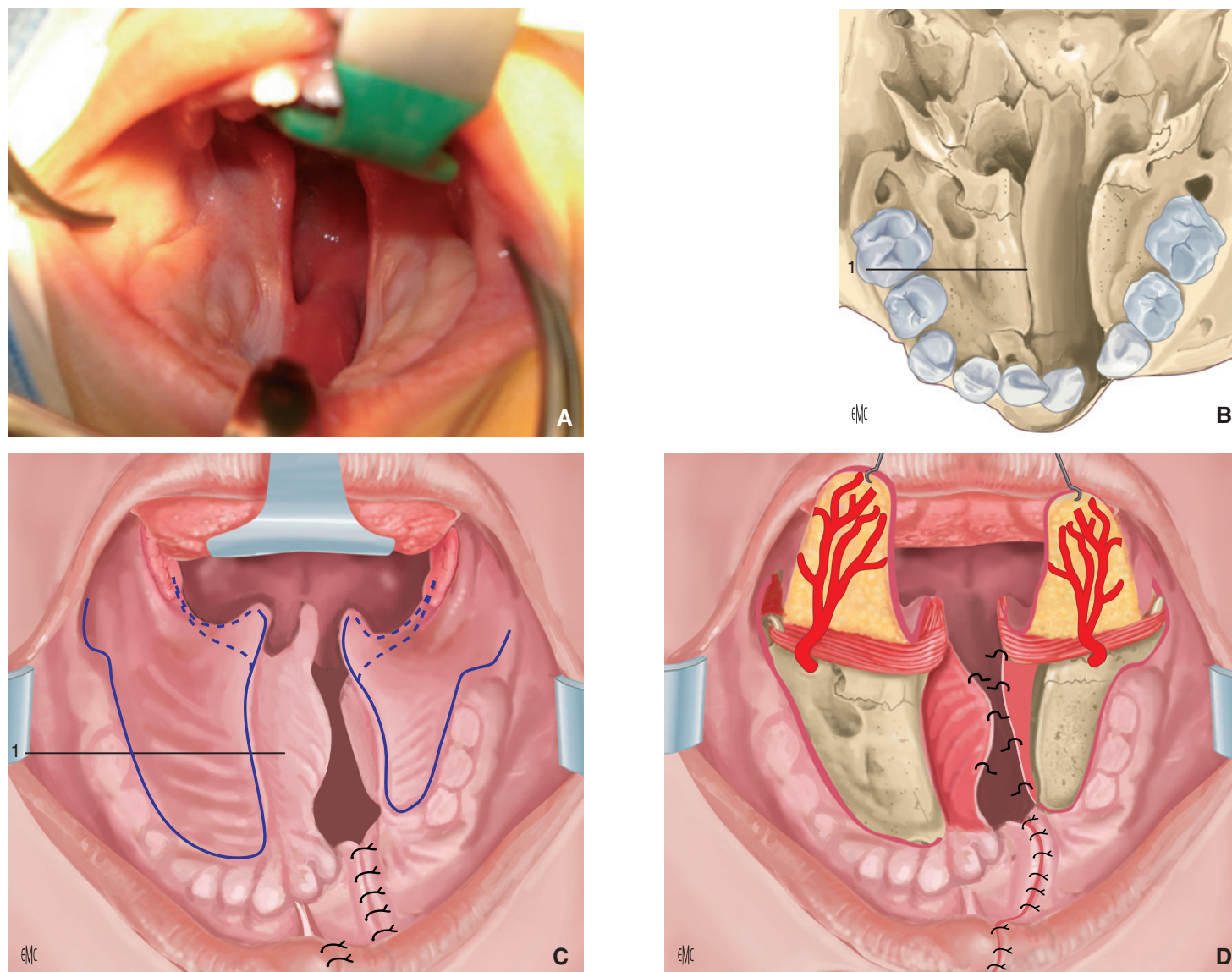
Il existe une agénésie des muscles péristaphylins externes et une atteinte motrice du V3 masticateur avec paralysie du voile (ou de l'hémivoile) selon l'uni- ou la bilatéralité du syndrome.

Fentes associées au syndrome du 2^e arc de Moebius

L'agénésie des péristaphylins internes et la paralysie nucléaire des nerfs VII, génèrent l'hypofonctionnement du voile avec l'impossibilité à l'élévation.

Fentes associées au 3^e arc dans le syndrome de Di George ou catch 22 ou 22 Q 11 et le syndrome de Sprintzen

Le voile présente une hypoplasie des muscles pharyngostaphylins avec atteinte des nerfs IX et X.

**Figure 22.**

- A.** Uranostaphylorrhaphie pour fente palatovélaire unilatérale droite, deuxième temps de réparation de fente labiomaxillaire unilatérale alors que la fente du palais primaire et la lèvre ont été précédemment fermées.
- B.** Exposé de la situation anatomique de la bipartita squelettique maxillaire, générée par la fente palatovélaire droite. 1. Pied du septum.
- C.** Tracé des incisions des lambeaux palatins et vélaire droits et gauches. Le pied du septum (1) est fusionné à gauche avec la lame palatine.
- D.** Réparation et autotomisation des deux lambeaux palatins et des deux moignons vélaire, de la muqueuse septale et nasale palatine. Exposition pour varisation des deux crochets ptérygoidiens. Squelettisations des deux pédicules palatins postérieurs descendants sortis de leurs canaux (flèches), libération de l'aponévrose vélaire des bords postérieurs des lames horizontales des palatins, résection muqueuse rétro-uvulaire.

Fente vélopalatine particulière du syndrome de Pierre-Robin : atteinte du 4^e arc branchial avec pharyngolaryngomalacie et œsophagomalacie^[8,10] (Fig. 24)

Le syndrome de Pierre-Robin est une dysautonomie du nerf vague ou pneumogastrique^[8,10]. La fente a une forme romane, est associée aux défaillances de la succion et de la déglutition et des régulations respiratoires et vagales du cœur.

Dans les formes I et II, la fermeture chirurgicale du palais et du voile ne présente pas de difficultés particulières; la forme associée au syndrome de type III est parfois plus difficile à cause de l'importance du brachyropharynx. La squelettisation poussée des confins vélopalatins est à notre sens la seule manière de fermer la fente avec un minimum de tension. La trachéostomie réalisée au préalable n'est pas une contre-indication à l'intervention. L'anesthésie générale est administrée par cette voie. Dans cette forme III, il peut exister un certain degré de trismus qui doit faire agir avec prudence en différant la date opératoire (c'est le cas du syndrome cérébrocostomandibulaire associé au syndrome de Robin^[8,10]).

Hémi-agénésie du voile^[8] (Fig. 25)

C'est une malformation rare qui a été observée deux fois pour 4612 fentes. L'hémivoile, présent, bien contractile, est utilisé dans notre technique pour la réparation de la totalité de la structure vélaire. Paradoxalement, cette réparation est facile à réaliser, et la phonation obtenue fut bonne.

Fente palatovélaire avec bride (Fig. 26)

Après section de la bride, l'intervention de réparation est réalisée.



Syndrome de Van-der-Woude^[8] (Fig. 27)

Le syndrome de Van-der-Woude, autosomique dominant, associe des fistules du vermillon de la lèvre inférieure, uni- ou bilatérales, parfois isolées, avec fente labiomaxillaire ou palatovélaire. Les fistules muqueuses de la lèvre inférieure peuvent siéger soit sur la lèvre rouge humide, soit sur la lèvre rouge sèche, ou être en situation cutanée. Ces fistules se manifestent par des

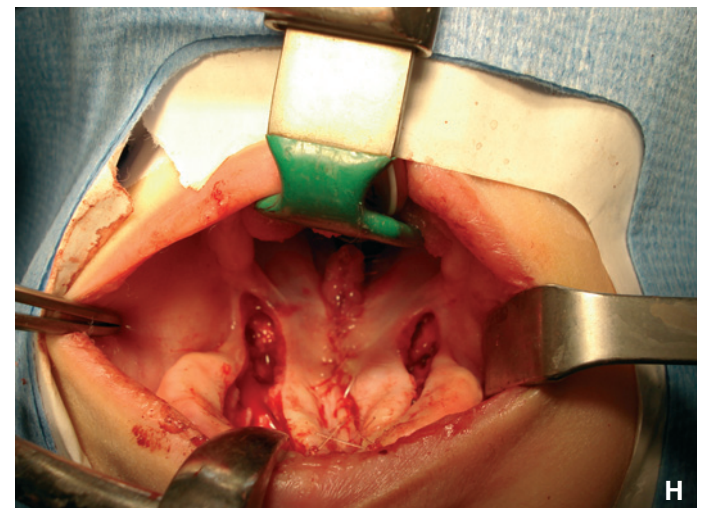
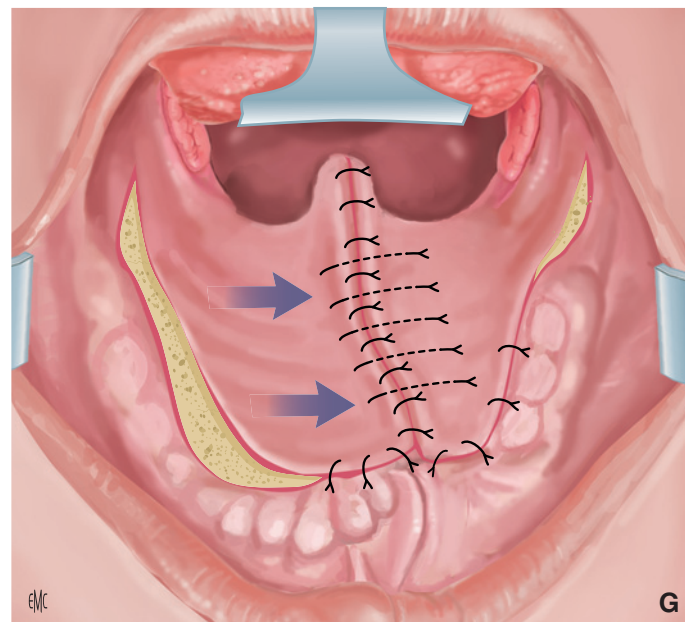
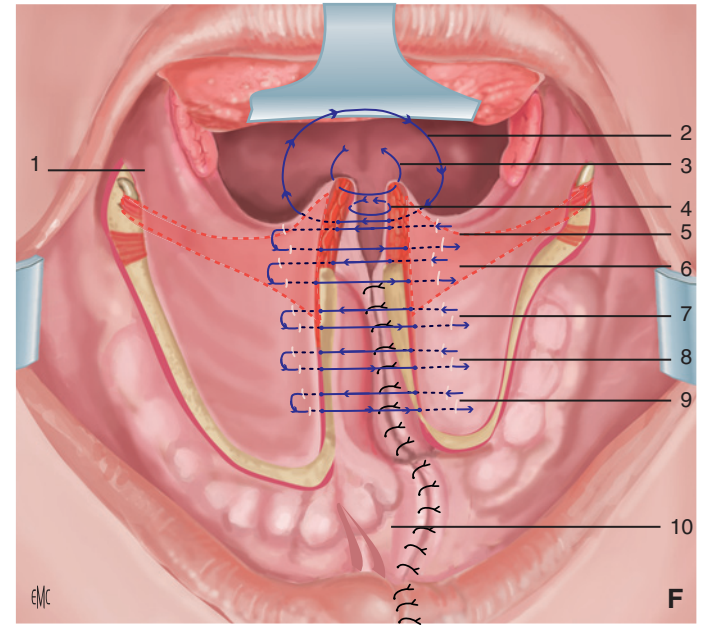
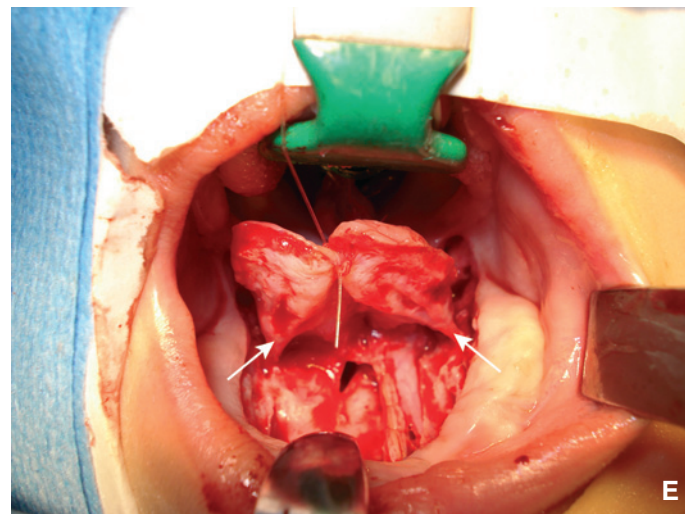


Figure 22. (suite)

E. Réparation et autonomisation des deux lambeaux palatins et des deux moignons vélaire, de la muqueuse septale et nasale palatine. Exposition pour varisation des deux crochets ptérygoïdiens. Squelettisations des deux pédicules palatins postérieurs descendants sortis de leurs canaux (flèches), libération de l'aponévrose vélaire des bords postérieurs des lames horizontales des palatins, résection muqueuse rétro-uvulaire.

F. Construction vélopalatine réalisée d'arrière en avant alors que les crochets ptérygoïdiens sont varisés (1). Réfection des piliers antérieurs et postérieurs (2 et 5). Réfection de l'uvula (3 et 4). Sanglage de la musculature vélaire par points de Blair Donati extramuqueux nasaux (6 et 9). Fermeture de la muqueuse nasale jusqu'à celle du palais primaire (7). Fermeture de la muqueuse palatine par points en U alternativement avec des points séparés comme sur la muqueuse buccale vélaire afin d'assurer l'herméticité (8 et 10).

G, H. Le grand lambeau palatin gauche suturé avec le petit lambeau palatin droit est incliné à droite par glissement afin de couvrir hermétiquement et de protéger le plan de la muqueuse nasale reconstruite. Il est suturé en avant avec la muqueuse du vestibule. Les zones cruentées situées latéralement au plan palatin reconstruit se comblent en 48 heures grâce à la présence de nombreuses cellules-souches.

petites dépressions au fond desquelles se trouve un pertuis par lequel s'écoule de la salive; elles ont un trajet intramusculaire et correspondent à une glande salivaire supplémentaire allant du vermillon jusqu'au fond du vestibule de la lèvre. Le résultat plastique de l'exérèse des fistules n'est pas toujours satisfaisant.

■ Accidents chirurgicaux, dangerosité ^[39, 40]

La fermeture chirurgicale du voile et du palais n'est pas un acte anodin. Il comporte une réelle dangerosité.

Les accidents chirurgicaux sont représentés par les grandes difficultés de fermeture responsables de désunions précoces plus souvent totales que partielles par sutures réalisées sous tension. Le défaut de maîtrise par l'opérateur des temps de préparation et d'anatomisation des lambeaux palatins et moignons vélaire en est la cause.

Ces dangers qui hypothèquent le résultat et l'avenir sont encore :

- la section de l'artère palatine postérieure descendante: la blessure de cette artère est fatale pour le lambeau palatin homolatéral qui se nécrose soit distalement, soit totalement, ce qui compromet sa suture avec le lambeau controlatéral – en cas de survenue de cet accident,

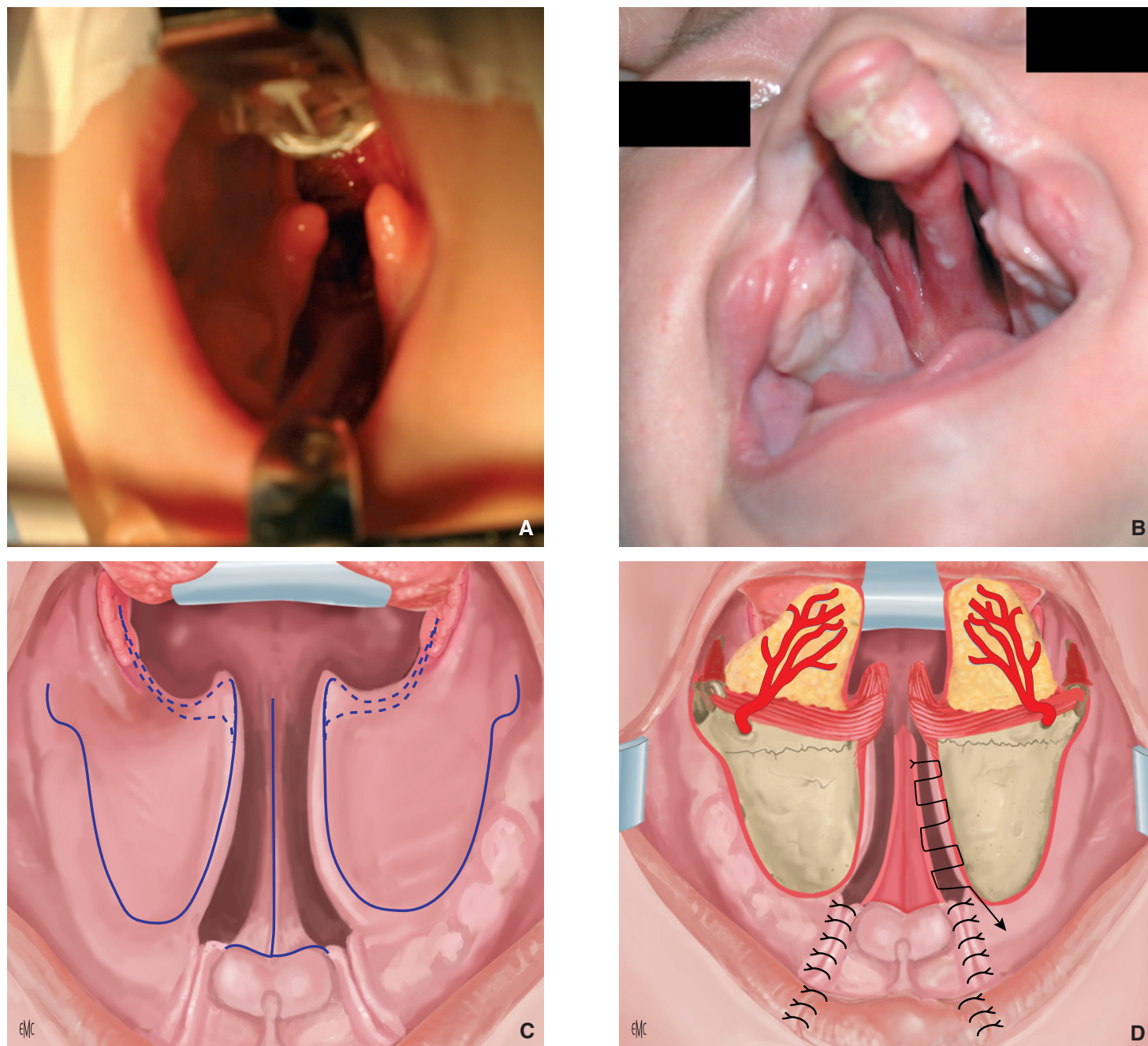


Figure 23. A, B. Uranostaphylorrhaphie pour fente palatovélaire bilatérale (A). Troisième temps de réparation chez un nourrisson présentant une fente labiomaxillopalatovélaire bilatérale (B) et après réalisation des deux temps de cheiloplastie. C à E. Tracé des incisions palatines et vélares, décollement palatovélaire et squelettisation du pédicule palatin descendant (E, flèche).

- le lambeau palatin doit être repositionné sur son site d'origine [28] ;
- la déchirure du voile et/ou du pharynx avec lésions de la trompe d'Eustache ;
 - la blessure vasculaire (artère maxillaire interne ou une de ses branches) lors du décollement maxillopharyngien afin d'exposer le crochet ptérygoïdien – la ligature de l'artère carotide externe est réalisée dans l'urgence ;
 - la blessure ou section du nerf lingual lors du décollement de Herntz : il faut se rappeler que l'ouverture buccale maximale nécessaire pour mener à bien cette intervention modifie notablement les rapports organiques maxillopharyngiens latéraux ; en particulier, le nerf lingual est antériorisé par rapport au ligament ptérygomaxillaire – la grande prudence est recommandée lors de ce temps : l'incision du versant interne de la commissure intermaxillaire doit être très superficielle ; la recherche puis la varisation du crochet de l'aile interne ptérygoïdienne,

en ouverture buccale maximale, sont réalisées avec délicatesse, sans s'approcher en dehors du ligament ptérygomaxillaire, le bébé ne pourra pas exprimer, en cas de lésions du nerf lingual, une quelconque hypoesthésie linguale ou une aguesie.

■ Prévention et surveillance de l'enfant opéré [29]

L'enfant opéré de fente palatovélaire est examiné biannuellement par le pédiatre : l'évaluation de la croissance staturopondérale et le dépistage du reflux gastro-œsophagien souvent rebelle sont pratiqués systématiquement au même titre que les surveillances otologiques, phonétiques, de la croissance des maxillaires et des dents. Le suivi psychologique familial n'est pas inutile. La prévention carieuse est systématique par fluoration

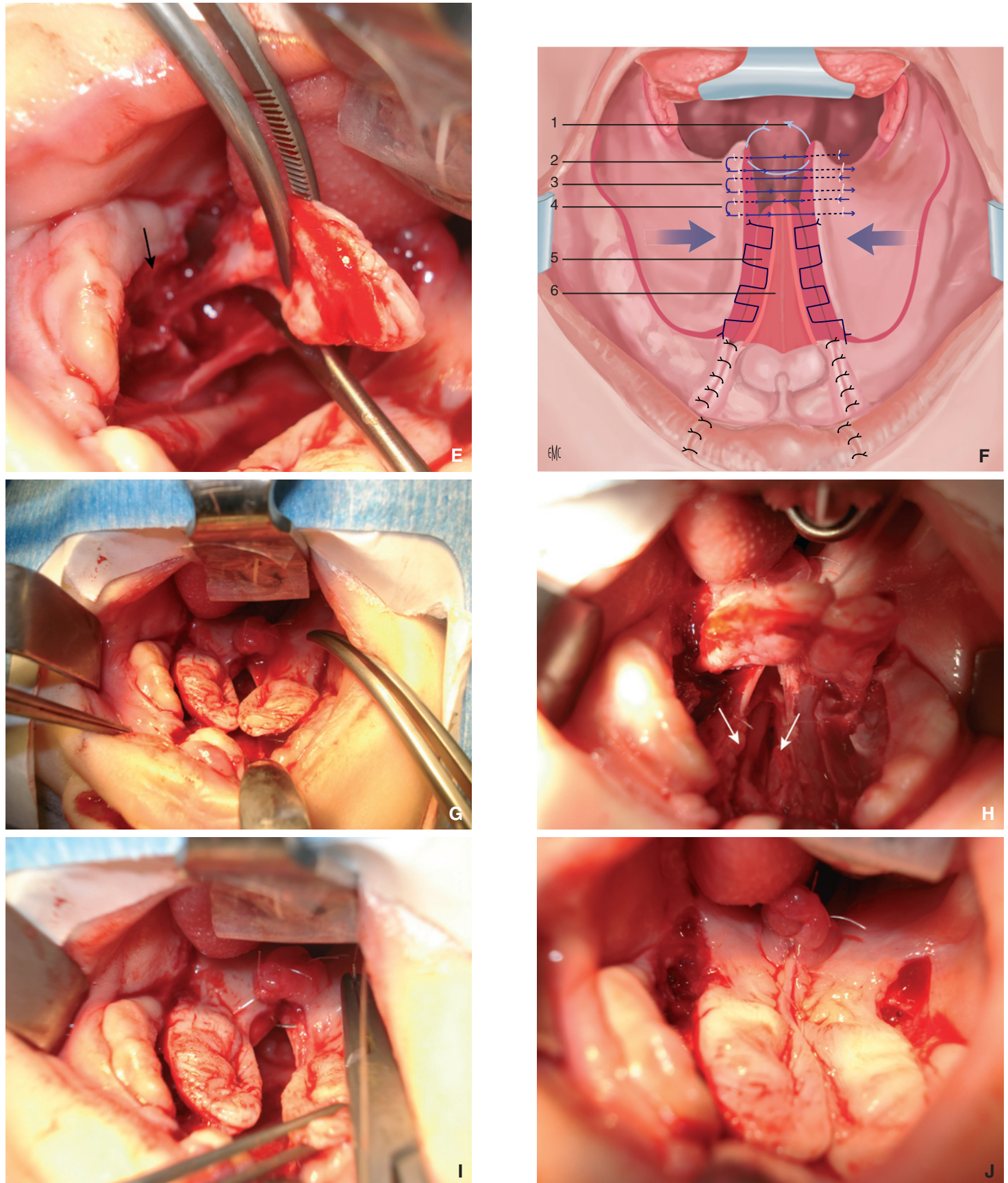


Figure 23. (suite)

C à E. Tracé des incisions palatines et vélares, décollement palatovélaire et squelettisation du pédicule palatin descendant (E, flèche).

F, G. Réparation du voile et du palais. Réparations de la sangle des pharyngostaphylins, des glossostaphylins et des péristaphylins externes (2 à 4). Adossement des azygos de l'uvule (1). Réfection bilatérale de la muqueuse nasale par points séparés ou par surjets passés (5). Fermeture du palais par points séparés en U (6) (cf. Fig. 21).

H. Fermeture de la muqueuse nasale (flèches).

I, J. Fermeture de la muqueuse palatine et fixation au rempart alvéolaire antérieure, recouvrant et protégeant ainsi la réparation précédente de la muqueuse nasale.

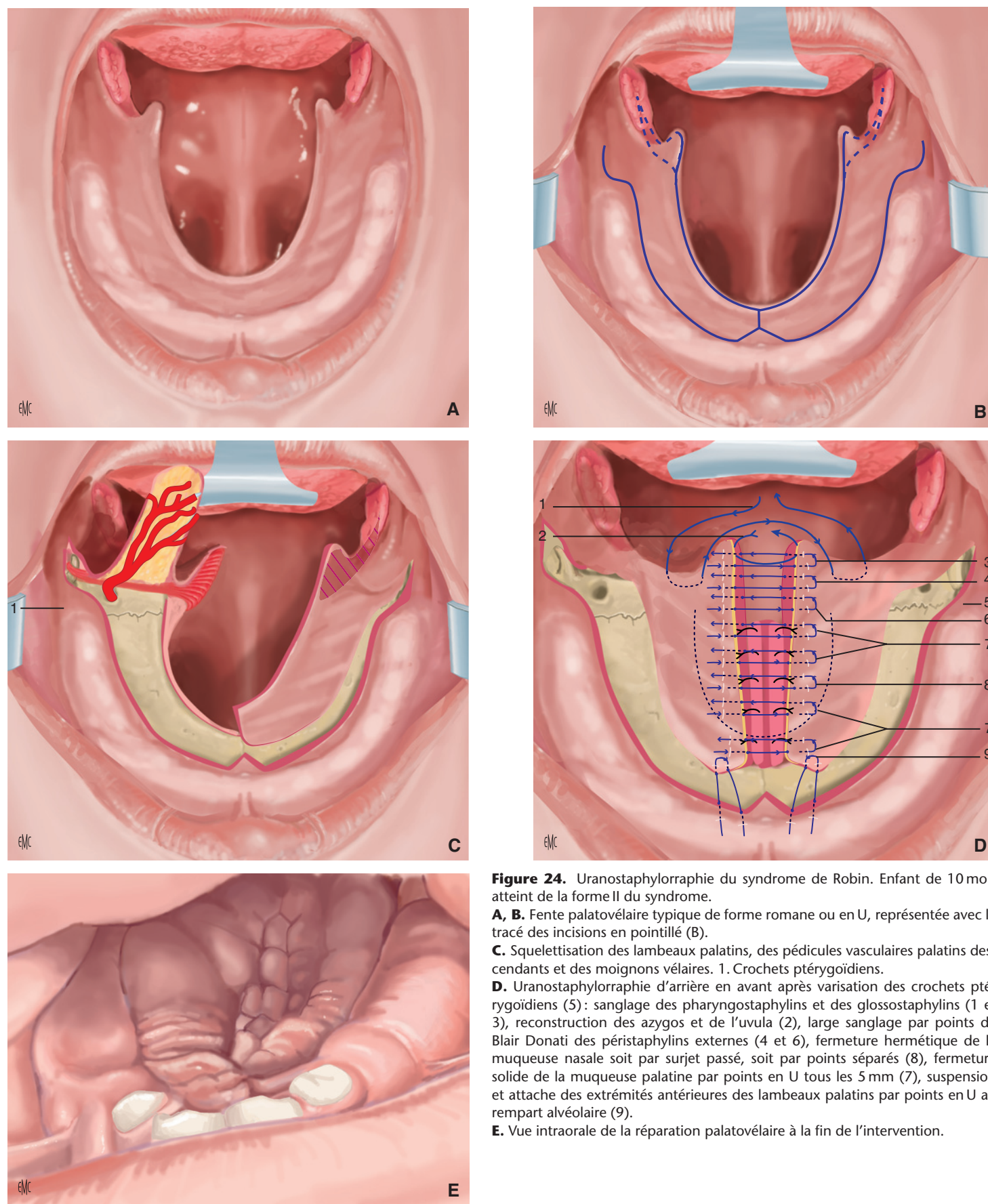


Figure 24. Uranostaphylorrhaphie du syndrome de Robin. Enfant de 10 mois atteint de la forme II du syndrome.
A, B. Fente palatovélaire typique de forme romane ou en U, représentée avec le tracé des incisions en pointillé (B).
C. Squelettisation des lambeaux palatins, des pédicules vasculaires palatins descendants et des moignons vélares. 1. Crochets ptérygoidiens.
D. Uranostaphylorrhaphie d'arrière en avant après varisation des crochets ptérygoidiens (5) : sanglage des pharyngostaphylins et des glossostaphylins (1 et 3), reconstruction des azygos et de l'uvula (2), large sanglage par points de Blair Donati des péristaphylins externes (4 et 6), fermeture hermétique de la muqueuse nasale soit par surjet passé, soit par points séparés (8), fermeture solide de la muqueuse palatine par points en U tous les 5 mm (7), suspension et attache des extrémités antérieures des lambeaux palatins par points en U au rempart alvéolaire (9).
E. Vue intraorale de la réparation palatovélaire à la fin de l'intervention.

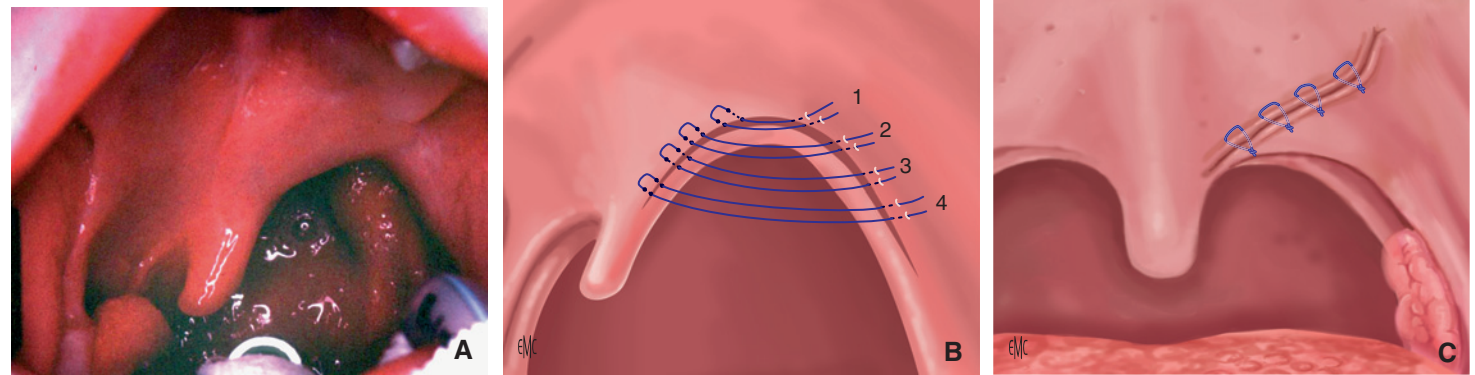


Figure 25. Hémigiénésie du voile.

A. L'hémivoile est utilisé en totalité et déplacé tel un rideau.

B, C. L'hémivoile est ensuite suturé contralatéralement (1 à 4) dans le conjonctif du relief tissulaire latéropharyngien afin de reconstituer le voile en entier. Le résultat phonétique est bon contre toute attente.



Figure 26. Fente palatovélaire avec bride.

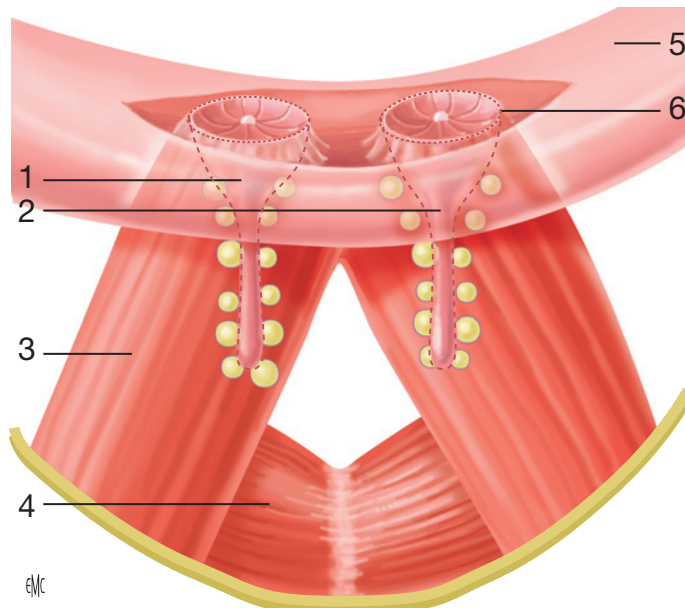


Figure 27. Après exérèse des deux pertuis d'abouchement labial des deux glandes salivaires ectopiques associée (1, 2) à la muqueuse vermillonnaire (6), les muscles peauciers de la lèvre inférieure, l'orbiculaire (5), le carré du menton (3) et la houppe (4), sont reconstitués, ainsi que la continuité du vermillon muqueux.

et brossage surveillé. La guidance parentale précoce vis-à-vis des modalités d'éclosion du langage est instaurée dès le troisième semestre par les orthophonistes et avec les parents. Les amygdalotomies et l'adénoïdectomie ne sont pas une contre-indication absolue.

■ Uranostaphylorrhaphie et croissance maxillaire

Telle qu'elle est réalisée, l'uranostaphylorrhaphie n'a pas d'effets délétères sur la croissance maxillaire.

L'analyse de notre importante cohorte d'enfants qui ont été examinés en préopératoire, opérés, puis surveillés en consultation d'orthopédie dentofaciale puis d'orthodontie, n'a pas démontré d'effets délétères spécifiques ou d'aggravation de la situation pré-existante, après la chirurgie palatovélaire, sur la croissance des maxillaires en particulier la genèse d'endognathie maxillaire.

■ Conclusion

Les nombreuses formes cliniques des fentes palatovélaire médianes (isolées ou associées, complètes ou partielles) font l'objet de réparation dont les principes de base ont évolué depuis plus d'un siècle. La qualité de la phonation que les parents espèrent in fine pour leur enfant opéré est en fait le résultat de progrès thérapeutiques multidisciplinaires, grâce en particulier à l'analyse initiale qualitative pédiatrique telle qu'elle est pratiquée dans le syndrome de Robin, la guidance orthophonique précoce et les raffinements techniques et délicats chirurgicaux permis par la sécurité anesthésique. L'uranostaphylorrhaphie chirurgicale demeurera selon les principes posés par Victor Veau le fruit de la recherche embryologique et de son corollaire, l'anatomie et non

“ Points essentiels

- L'embryologie et la biologie du développement facial sont les fondements de l'anatomie et de la clinique des fentes faciales permettant de revisiter en les simplifiant leurs procédures chirurgicales de réparation.
- Ainsi, le fœtus, observé en échographie et lors de la consultation anténatale, devenu nouveau-né, puis enfant, sera l'objet de soins attentifs, vigilants et constants, caractéristiques de la médecine de la personne, de la part d'intervenants pluridisciplinaires successifs dont les actions seront coordonnées par le chirurgien dont la formation scientifique doit être complète et renouvelée.

de l'innovation technique, mal fondée ou fondée sur les modes du moment. L'enfant ne peut être un champ expérimental thérapeutique. La recherche fondamentale doit précéder et fonder les recherches cliniques et thérapeutiques futures.

Déclaration d'intérêts : les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts en relation avec cet article.

Remerciements : que nos maîtres, le Professeur Jacques Borde, le Professeur Jean Delaire, et le Docteur Paul Tessier, soient remerciés pour leurs enseignements.



Références

- [1] Testut L. *Traité d'anatomie humaine*. Paris: Doin; 1911.
- [2] Rouviere H. *Anatomie humaine*. Révisée par Cordier G, Delmas A. Paris: Masson; 1962.
- [3] Couly G. *Les oralités humaines. Avaler et crier : le geste et son sens*. Rueil-Malmaison: Doin-Arnette-CdP; 2010.
- [4] ORPHANET. Annuaire de référence des maladies et pathologies rares : www.orpha.net.
- [5] OMIM. Online Mendelian inheritance in man. Catalogue en ligne des gènes et maladies génétiques humains : www.ncbi.nlm.gov/omim.
- [6] Levailant JM. *La face fœtale normale et pathologique : aspects échographiques*. Montpellier: Sauramps Médical; 2013.
- [7] Couture A, Prod'Homme O. *Les malformations congénitales. Diagnostic anténatal et devenir (Tome 7)*. Montpellier: Sauramps Médical; 2013.
- [8] Couly G. *Atlas des pathologies oro-maxillo-faciales de l'enfant*. Rueil-Malmaison: Doin-Arnette-CdP; 2013.
- [9] Gorlin RJ, Cohen MM, Levin SL. *Syndromes of head and the neck*. New York: Oxford University Press; 1990.
- [10] Couly G. Nouvelle conception du syndrome et de la maladie de Pierre Robin, dysneurulation du rhombencéphale. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 1983;**84**:225–32.
- [11] Couly G. Le syndrome de Pierre Robin. *Arch Fr Pediatr* 1988;**45**:553–9.
- [12] Espinasse MH, Abadie V, Couly G. Pierre Robin sequence. A serie of 117 consecutive cases. *J Pediatr* 2001;**139**:588–90.
- [13] Couly G, Gitton Y. *Développement céphalique. Embryologie, génétique, croissance et pathologie*. Rueil-Malmaison: Doin-Arnette-CdP; 2012.
- [14] Couly G, et al. Embryologie et chirurgie embryologique des fentes péri-orales. *EMC Médecine buccale*, 9(4) (À paraître : IV-2014) [Article 28-455-M-10].
- [15] Le Douarin NM, Kalcheim R. *The neural crest*. Cambridge University Press; 1999.
- [16] Edelman GM. Cell adhesion molecules. *Science* 1983;**219**:450–7.
- [17] Glucksmann A. Cell death in normal vertebrate ontogeny. *Biol Rev* 1951;**26**:59–86.
- [18] Couly G. Les morts cellulaires de l'organogénèse. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 1982;**83**:3–7.
- [19] Le Douarin N. *Des chimères, des clones et des gènes*. Paris: Odile Jacob; 2000.
- [20] Le Douarin N. *Dans le secret des êtres vivants*. Paris: Robert Laffont; 2012.
- [21] Riley BM, Mansilla MA, Ma J, Daack-Hirsch S, Maher BS, Raffensperger LM, et al. Impaired FGF signaling contributes to cleft lip and palate. *Proc Natl Acad Sci USA* 2007;**104**:4512–7.
- [22] Ferretti E, Li B, Zewdu R, Wells V, Hebert JM, Karner C, et al. A conserved Pbx-Wnt-p63-Irf6 regulatory module controls face morphogenesis by promoting epithelial apoptosis. *Dev Cell* 2011;**21**:627–41.
- [23] Grasse PP. *Traité de zoologie. Anatomie, systématique, biologie. (TXII)*. Paris: Masson; 1954.
- [24] Jacob F. *Le jeu des possibles. Essai sur la diversité du vivant*. Paris: Fayard; 1981.
- [25] Jacob F. *La souris, la mouche et l'homme*. Paris: Odile Jacob; 1997.
- [26] Couly GF, Coltey PM, Le Douarin NM. The triple origine of skull in higher vertebrates. A study in quail chick chimeras. *Development* 1993;**117**:409–29.
- [27] Augier M. *Développement du squelette céphalique*. Paris: Masson; 1931.
- [28] Veau V. *Division palatine : anatomie-chirurgie-phonétique*. Paris: Masson; 1931.
- [29] Couly G, Kverneland B, Michel B, Gitton Y, Benouaiche L. Fentes labiomaxillaires et vélopalatines. Diagnostic anténatal, modalités alimentaires, chirurgie réparatrice et surveillance pédiatrique. *EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Pédiatrie*, 4-014-C-55, 2009 : 10 p.
- [30] Petit P, Psaume J. *Le traitement du bec de lièvre*. Paris: Masson; 1961.
- [31] Von Langenbeck B. Die uranoplastische Ablösung des muköspereostalen Gaumenüberzuges. *Arch Klin Chir* 1861;**2**:205.
- [32] Shaw WC, Semb G, Nelson P, Brattstrom V, Molsted K, Prah Andersen B, et al. The Eurocleft project 1996-2000: overview. *J Craniomaxillofac Surg* 2001;**29**:131–40.
- [33] Sommerlad BC. Surgical management of cleft palate: a review. *J R Soc Med* 1989;**82**:677–8.
- [34] Sommerlad BC. A technique for cleft palate repair. *Plast Reconstr Surg* 2003;**112**:1542–8.
- [35] Braithwaite F, Maurice DG. The importance of the levator palatini muscle in cleft palate closure. *Br J Plast Surg* 1968;**21**:60–2.
- [36] Dupin E, Sommer L. Neural crest progenitors and stem cells: from early development to adulthood. (Special Issue on the neural crest). *Dev Biol* 2012;**366**:83–95.
- [37] Shakhova O, Sommer L. *Neural crest-derived stem cells. Stem book 2008-2010*. Cambridge: Harvard stem cells Institute; 2010.
- [38] Veau V. *Bec-de-lièvre, formes cliniques. Chirurgie*. Paris: Masson; 1938.
- [39] Benouaiche L, Michel B, Couly G. Risques de lésions du nerf lingual et de la corde du tympan en chirurgie orale et maxillo-faciale. *EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Médecine buccale*, 28-515-M-10, 2008.
- [40] Couly G. Dangerosité en chirurgie maxillo-faciale. *EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Stomatologie*, 22-090-K-20, 2005.

G. Couly (gerard.couly@gmail.com).

Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie de l'enfant, Institut de la bouche et du visage de l'enfant, Université Paris-Descartes, Hôpital Universitaire Necker-Enfants-malades, 149, rue de Sèvres, 75015 Paris, France.

Muséum national d'Histoire naturelle de Paris, USM-501, CNRS UMR 7221, 7, rue Cuvier, 75231 Paris cedex 5, Paris, France.

Y. Gitton.

Muséum national d'Histoire naturelle de Paris, USM-501, CNRS UMR 7221, 7, rue Cuvier, 75231 Paris cedex 5, Paris, France.

L. Benouaiche.

Chirurgie plastique, Hôpital privé d'Antony, 1, rue Velpeau, 92160 Antony, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Couly G, Gitton Y, Benouaiche L. Uranostaphylorrhaphie embryologique, anatomique et physiologique. *EMC - Chirurgie orale et maxillo-faciale* 2015;**10**(4):1-20 [Article 22-066-B-12].

Disponibles sur www.em-consulte.com



Arbres décisionnels



Iconographies supplémentaires



Vidéos/ Animations



Documents légaux



Information au patient



Informations supplémentaires



Auto-évaluations



Au quotidien