

UNIVERSITE DE STRASBOURG  
FACULTE DE CHIRURGIE DENTAIRE

Année 2018

N°75

THESE

Présentée pour le Diplôme d'Etat de Docteur en Chirurgie Dentaire

Le 3 décembre 2018

par

LUX Célia

Née le 20/07/1993 à Schiltigheim

PRISE EN CHARGE MULTIDISCIPLINAIRE DES FENTES LABIO-PALATINES : APPORT  
DE L'ORTHOPHONIE DANS LE TRAITEMENT DE CES MALFORMATIONS

Président : Professeur Marie-Cécile MANIERE

Assesseurs : Professeur François CLAUSS

Docteur Fabien BORNERT

Docteur Bruno GROLLEMUND

Membre invité : Madame Delphine LUX

# Prise en charge multidisciplinaire des fentes labio-palatines : apport de l'orthophonie dans le traitement de ces malformations

<b>Introduction</b> .....	P.5
<b>Chapitre 1 : Morphogénèse et formes cliniques des fentes</b> .....	P.7
1.1. Embryogenèse.....	P.7
1.1.1. Embryologie et différenciation des bourgeons faciaux.....	P.7
1.1.2. Etiopathogénie des fentes.....	P.13
1.2. Epidémiologie des fentes.....	P.14
1.2.1. Fréquence, prévalence et récurrence des fentes.....	P.14
1.2.2. Etiologie multifactorielle des fentes.....	P.15
1.2.2.1. Facteurs génétiques et environnementaux dans les fentes isolées.....	P.15
1.2.2.1.1. Les facteurs génétiques.....	P.16
1.2.2.1.2. Les facteurs environnementaux.....	P.16
1.2.2.2. Les syndromes polymalformatifs.....	P.17
1.3. Formes anatomo-cliniques des fentes.....	P.19
1.3.1. Fentes labio-maxillaires ou fentes du palais primaire.....	P.19
1.3.2. Division palatine ou fente du palais secondaire.....	P.20
1.3.3. Fente labio-maxillo-palatine totale ou association d'une fente du palais primaire et du palais secondaire.....	P.21
<b>Chapitre 2 : Diagnostic des fentes</b> .....	P.22
2.1. Diagnostic morphologique.....	P.22
2.1.1. Diagnostic anténatal échographique.....	P.22
2.1.2. Les conséquences sur le plan muqueux.....	P.23
2.1.3. Les conséquences sur le plan osseux et dentaire.....	P.23
2.2. Diagnostic fonctionnel : impact sur les différentes fonctions oro-faciales.....	P.25
2.2.1. L'alimentation, succion-déglutition et posture.....	P.25
2.2.1.1. Difficultés alimentaires et fentes antérieures.....	P.26
2.2.1.2. Difficultés alimentaires et fentes postérieures.....	P.27
2.2.2. Les troubles de l'expression orale.....	P.27
2.2.2.1. Les troubles de la voix.....	P.27
2.2.2.1.1. L'incompétence vélo-pharyngée (IVP).....	P.27
2.2.2.1.2. Les modifications du timbre de la voix- les bruits sur ajoutées.....	P.27
2.2.2.1.3. Les modifications de l'intensité.....	P.28
2.2.2.2. L'articulation.....	P.28
2.2.2.3. Un retard de parole et de langage.....	P.29
2.2.3. Les perturbations ORL.....	P.30

2.3.	L'impact psychologique.....	P.31
2.3.1.	Le vécu des parents.....	P.31
2.3.2.	Le vécu des enfants porteurs de fentes.....	P.31

**Chapitre 3 : Une prise en charge multidisciplinaire.....P.32**

3.1.	Le traitement chirurgical.....	P.32
3.1.1.	La chirurgie primaire.....	P.32
3.1.1.1.	La cheiloplastie primaire à 6 mois.....	P.32
3.1.1.2.	La veiloplastie intra-vélaire à 6 mois.....	P.32
3.1.1.3.	La fermeture du palais osseux à 14-16 mois.....	P.32
3.1.1.4.	La fermeture de la fente alvéolaire à 5 ans.....	P.33
3.1.2.	Le traitement chirurgical secondaire.....	P.34
3.1.2.1.	L'insuffisance vélaire.....	P.34
3.1.2.2.	La chirurgie Lefort I et le recul mandibulaire.....	P.35
3.1.2.3.	Les autres objectifs de la chirurgie secondaire...P.35	
3.2.	Le traitement orthodontique.....	P.36
3.2.1.	L'orthopédie précoce avant la greffe osseuse.....	P.36
3.2.2.	Le traitement orthodontique précoce.....	P.36
3.2.3.	La deuxième phase du traitement orthodontique.....	P.36
3.3.	L'importance des soins dentaires.....	P.37
3.3.1.	Aspects dentaires.....	P.37
3.3.2.	La consultation dentaire.....	P.38
3.4.	Le suivi ORL.....	P.38
3.5.	Le suivi psychologique.....	P.39
3.6.	Le rôle majeur de l'orthophonie.....	P.40

**Chapitre 4 : La prise en charge en orthophonie des fentes labio-palatines.....P.41**

4.1.	Généralités.....	P.41
4.2.	Indications de prise en charge.....	P.41
4.3.	Protocoles thérapeutiques.....	P.42
4.4.	Les bilans.....	P.42
4.4.1.	L'anamnèse.....	P.42
4.4.2.	Bilan de l'alimentation.....	P.43
4.4.3.	Bilan de la voix.....	P.44
4.4.3.1.	Les examens subjectifs.....	P.44
4.4.3.2.	Les examens objectifs.....	P.44
4.4.4.	Bilan du langage et de la parole.....	P.45
4.4.5.	Bilan de l'audition.....	P.46
4.5.	La guidance parentale.....	P.46
4.5.1.	L'accompagnement parental, un nouvel essor.....	P.46

4.5.2.	But de la guidance parentale.....	P.47
4.5.3.	Modalités pratiques.....	P.48
4.5.3.1.	L'alimentation.....	P.48
4.5.3.1.1.	Contexte du repas.....	P.49
4.5.3.1.2.	La fermeture de la bouche.....	P.49
4.5.3.1.3.	La tonification des lèvres.....	P.49
4.5.3.1.4.	La succion.....	P.49
4.5.3.1.5.	L'alimentation au sein ou au biberon.....	P.50
4.5.3.1.6.	Le passage à la cuillère.....	P.50
4.5.3.2.	L'éveil global.....	P.51
4.5.3.3.	Le développement du langage.....	P.51
4.5.3.4.	Les stimulations auditives.....	P.52
4.5.3.5.	La voix.....	P.52
4.6.	La rééducation orthophonique.....	P.53
4.6.1.	Le parcours de prise en charge.....	P.53
4.6.2.	Les axes de travail.....	P.54
4.6.2.1.	La sphère oro-faciale.....	P.54
4.6.2.1.1.	Les praxies bucco-faciales.....	P.54
4.6.2.1.2.	L'incontinence salivaire.....	P.54
4.6.2.1.3.	La déglutition atypique.....	P.55
4.6.2.2.	Le souffle.....	P.55
4.6.2.3.	Le travail de la voix.....	P.56
4.6.2.4.	La parole et l'articulation.....	P.58
4.6.2.5.	Le langage.....	P.59

<b>Chapitre 5 :</b>	<b>Etude d'évaluation des pratiques professionnelles basée sur un questionnaire destiné aux orthophonistes dans le domaine de la rééducation orthophonique des patients atteints de FLP.....</b>	<b>P.60</b>
---------------------	--	-------------

5.1.	Présentation de l'étude.....	P.60
5.2.	Objectifs.....	P.60
5.2.1.	Objectif principal.....	P.60
5.2.2.	Objectifs secondaires.....	P.60
5.3.	Hypothèses.....	P.61
5.4.	Matériel et méthode.....	P.61
5.5.	Résultats.....	P.62
5.6.	Discussions.....	P.73
5.7.	Vérification des hypothèses.....	P.75
5.8.	Conclusion .....	P.76

<b>Conclusions.....</b>	<b>P.77</b>
-------------------------	-------------

<b>Bibliographie.....</b>	<b>P.80</b>
---------------------------	-------------

<b>Annexes.....</b>	<b>P.86</b>
---------------------	-------------

## Introduction

Les fentes labiales associées ou non à une fente palatine et les fentes palatines sont les malformations crânio-faciales les plus fréquentes chez l'homme, avec une prévalence de l'ordre de 1/700 pour les formes non syndromiques. En France, un enfant sur sept cents est concerné. Les mécanismes qui aboutissent à la formation des fentes, isolées ou syndromiques, ont une origine multifactorielle avec une interaction entre des facteurs génétiques et environnementaux.

L'objet de cette thèse est de décrire la place, les protocoles spécifiques et les indications de l'orthophonie dans la prise en charge multidisciplinaire de ces patients, avec la nécessité de réaliser un bilan précoce évaluant les atteintes des structures fonctionnelles et de programmer une rééducation adaptée.

Dans une première partie, nous évoquerons le développement embryonnaire et les mécanismes étiopathogéniques conduisant à la formation des différents types de fentes. Nous aborderons ensuite leurs formes anatomocliniques respectives.

Puis nous nous intéresserons à leur diagnostic et aux conséquences sur le plan morphologique (osseux et dentaire) et fonctionnel (phonation, ventilation, déglutition, audition) ainsi qu'à l'aspect psychologique.

Ceci nous amènera à développer dans une troisième partie la coordination des différentes spécialités au sein d'une même équipe pour la prise en charge (chirurgicale, orthodontique, ORL, psychologique) et plus particulièrement, le rôle de l'orthophonie.

Ainsi la quatrième partie sera exclusivement consacrée à décrire les protocoles orthophoniques en insistant sur l'importance du dépistage et de la rééducation précoce, les fonctions oro-faciales étant plus ou moins affectées suivant la localisation de la fente. L'orthophoniste aura un rôle de conseil et de prévention : la guidance parentale est indispensable pour accompagner l'enfant au sein de sa famille. Elle offrira aux équipes des éléments décisionnels basés sur des examens cliniques, phonétiques mais aussi paracliniques. Après réparation chirurgicale, l'orthophoniste évaluera et s'assurera de la mise en place du système phonétique de l'enfant et surveillera son évolution langagière. Un suivi régulier ainsi que des contrôles à la puberté seront recommandés. La considération de l'enfant dans sa globalité est primordiale pour permettre, au fil des années, son développement personnel et sociétal.

Enfin, dans une dernière partie, nous présenterons les résultats d'un questionnaire élaboré à l'attention des orthophonistes visant à évaluer les pratiques professionnelles ainsi que le ressenti de thérapeutes dans le domaine de cette prise en charge spécifique. Nous verrons que la rééducation est un élément moteur du traitement. La collaboration et la communication au sein des métiers médicaux et paramédicaux sont indispensables pour mener à bien la rééducation de l'enfant.

# Chapitre 1 : Morphogenèse et formes cliniques des fentes

## 1.1 Embryogenèse

### 1.1.1 Embryologie et différenciation des bourgeons faciaux.

Au début de la quatrième semaine *in utero*, l'extrémité céphalique de l'embryon est de forme arrondie. Des renflements, les bourgeons faciaux, apparaissent progressivement autour d'un orifice appelé stomodéum ou bouche primitive. Ces renflements sont constitués d'un tissu mésenchymateux ; tissu lui-même composé de cellules mésodermiques à l'origine des artères, des muscles et de cellules des crêtes neurales à l'origine des os, du cartilage ; et recouvert d'un revêtement épiblastique (Lebeau 2011).

A la quatrième semaine *in utero*, les bourgeons au nombre de cinq sont séparés par des sillons qui se combleront petit à petit du fait de la courbure de la nuque qui aura pour effet de compresser les bourgeons les uns contre les autres. Ces derniers vont progressivement fusionner entre eux jusqu'au troisième mois par des phénomènes combinés de poussée de mésenchyme par prolifération et d'une nécrose par apoptose des épithéliums : c'est la mésodermisation (Lebeau 2011).

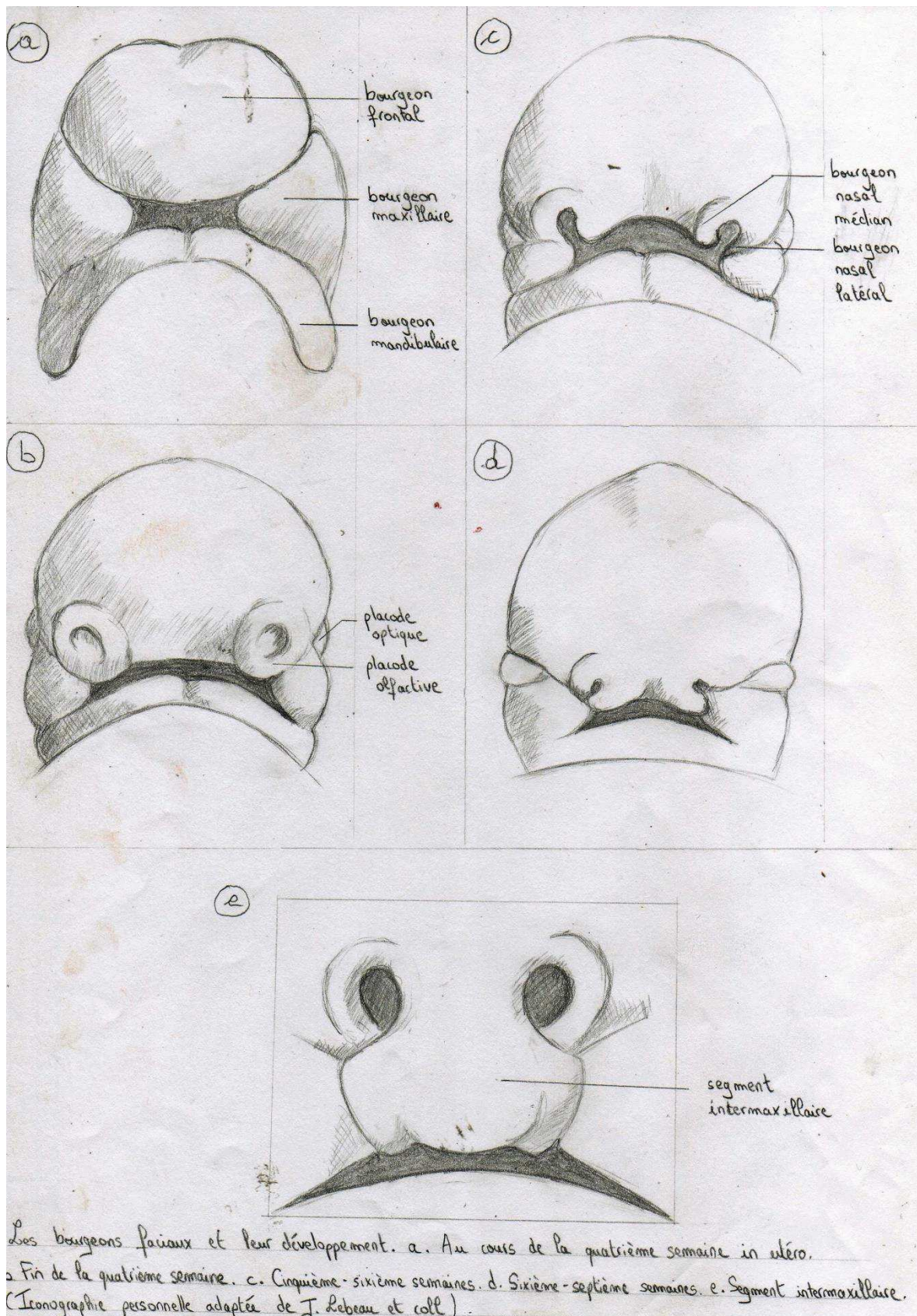
Plusieurs mécanismes morphogénétiques entrent en jeu suivant une chronologie, sous le contrôle de mécanismes de régulation génétique complexes et précis. Ceci explique les possibles anomalies du développement embryologique, à l'origine de malformations morphologiques telles que les fentes (Lebeau 2011).

Les cinq bourgeons différenciés à la quatrième semaine de développement *in utero* sont :

- Le bourgeon frontal ou naso-frontal : c'est le plus volumineux, impair et médian. Il est composé par la saillie du télencéphale. Il représente le plafond du stomodéum.
- Les deux bourgeons maxillaires (issus du premier arc branchial) : ils formeront les portions latérales des lèvres supérieures. Ils représentent les berges latérales du stomodéum.
- Les deux bourgeons mandibulaires (issus du premier arc branchial) : ils seront à l'origine de la lèvre inférieure. Ils confluent rapidement sur la ligne médiane pour former le plancher du stomodéum.

Ainsi les bourgeons faciaux (excepté le bourgeon frontal), organisés dans un système dit «branchial », vont contribuer à la formation des étages moyens (maxillaire) et inférieurs (mandibulaire) de la face et de la partie ventrale du cou (Lebeau 2011)





**Fig 1 :** Morphogenèse faciale avec différenciation des différents bourgeons faciaux (iconographie personnelle adaptée de J. Lebeau et coll.)

## **Formation des zones labio-narinaires et du palais primaire**

A la fin de la quatrième semaine, des épaissements ectodermiques apparaissent : ce sont les placodes olfactives(Lebeau 2011).

Entre la cinquième et la sixième semaine, on observe une invagination de ces placodes dans le mésoderme sous-jacent pour former des gouttières ou cupules olfactives. Celles-ci sont orientées au niveau du plafond du stomodéum dans le sens antéro-postérieur et délimitent les bourgeons nasaux externes et internes, paires et symétriques(Lebeau 2011).

Entre la sixième et la septième, les bourgeons maxillaires évoluent en direction médiane et entraînent la fusion sur la ligne médiane des deux bourgeons nasaux internes ce qui aboutit à la formation du segment intermaxillaire. Celui-ci comprendra :

- Les quatre incisives maxillaires
- Le philtrum de la lèvre supérieure
- Le palais primaire (en avant du foramen incisif)

Le segment intermaxillaire ainsi constitué fusionne, d'une part avec les bourgeons maxillaires supérieurs pour former la lèvre supérieure, d'autre part avec les bourgeons nasaux externes pour former l'orifice narinaire.

Ainsi, entre la quatrième semaine et la septième semaine *in utero*, on observe la formation de la zone labio-narinaire et du palais primaire.

## **Formation du palais secondaire et du septum nasal**

Entre la huitième semaine et la dixième à la douzième semaine *in utero* se forme le palais secondaire. Il est de formation plus tardive et se situe en arrière du foramen incisif. Il est constitué par les processus palatins qui sont des excroissances des bourgeons maxillaires. Dans un premier temps, les processus palatins sont obliques et dirigés sous la langue, puis ils vont s'horizontaliser pour se retrouver au-dessus de la langue et, dans un dernier temps, vont fusionner entre eux d'avant en arrière au niveau du raphé médian palatin. Ils forment ainsi le palais secondaire(Lebeau 2011)

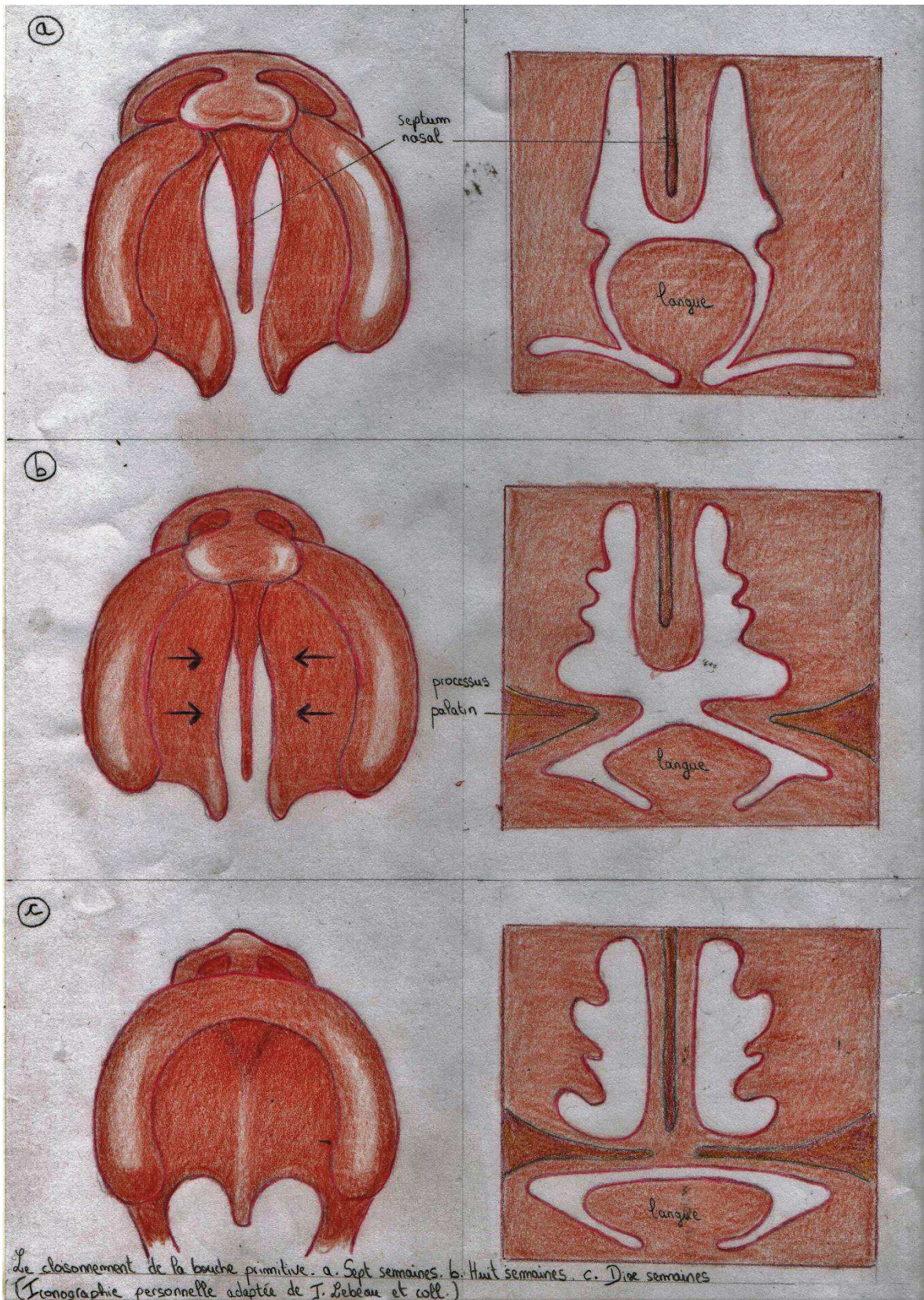
Le canal palatin antérieur ou canal naso-palatin qui s'abouche au foramen incisif délimite de façon marquée la jonction entre palais primaire antérieur et palais secondaire postérieur. L'ensemble forme le palais osseux définitif et permet la séparation du stomodéum des fosses nasales situées au-dessus et de la cavité buccale située en dessous. La langue qui occupait ultérieurement tout le stomodéum se retrouve refouler dans la cavité buccale(Lebeau 2011).

Parallèlement à ce développement horizontal, se produit un processus de cloisonnement vertical. En effet, ce phénomène s'observe par une lame mésenchymateuse issue des bourgeons nasaux internes : c'est le septum nasal embryonnaire (Lebeau 2011)

Le palais membraneux, quant à lui, apparaît plus tardivement et de façon complémentaire : il est constitué par le voile du palais et la luette.

Ainsi entre la huitième jusqu'à la douzième semaine *in utero*, on observe la formation du palais secondaire et du septum nasal.





**Fig 2 :** Formation et fusion des bourgeons palatins (iconographie personnelle adaptée de J. Lebeau et coll)

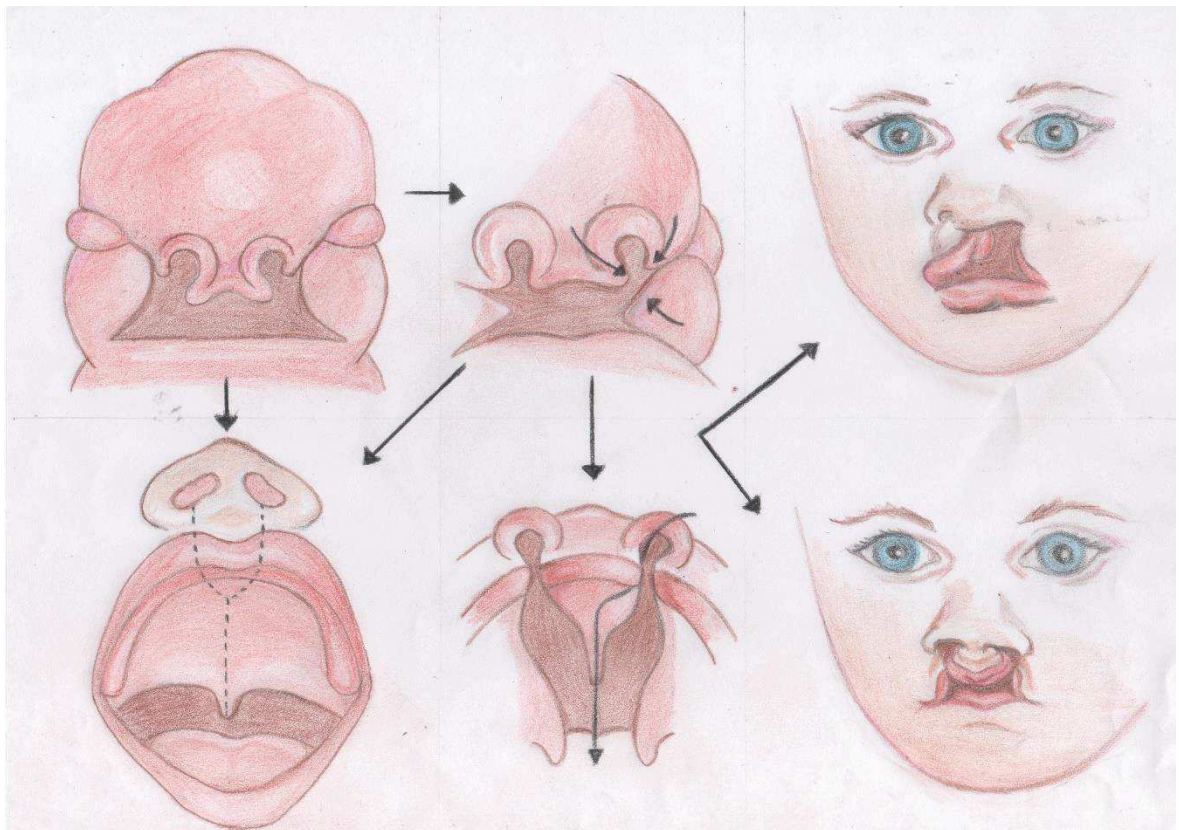


### 1.1.2 Etiopathogénie des fentes

Les fentes labio-alvéolo-palatines résultent d'un conflit épithélium/mésenchyme au moment de l'accolement des bourgeons faciaux du massif facial supérieur embryonnaire. Elles apparaissent au cours du deuxième mois de la vie intra-utérine.

Nous pouvons distinguer les formes anatomo-cliniques suivantes :

- **Les fentes labio-maxillaires ou fentes du palais primaire** : elles surviennent entre la 4<sup>ème</sup> et la 7<sup>ème</sup> semaine de la vie intra-utérine. Elles relèvent d'un défaut d'accolement des bourgeons nasaux externes et internes et du bourgeon maxillaire.
- **Les fentes vélo-palatines ou fentes du palais secondaire** : elles surviennent entre la 6<sup>ème</sup> et 12<sup>ème</sup> semaine de la vie intra-utérine. Elles relèvent d'un défaut d'accolement des deux lames palatines et du septum nasal.
- **Les fentes labio-maxillo-palatines totales** : plus ou moins complètes, elles associent les deux formes précédentes.



**Fig 3 :** La fente embryonnaire et son évolution : évolution normale par confluence des bourgeons faciaux et absence de confluence responsable de fente uni- ou bilatérale (iconographie personnelle adaptée de Lebeau et coll.)

L'absence de fusion des bourgeons au cours de la vie embryonnaire peut s'expliquer par plusieurs théories :

- Par défaut quantitatif d'une ébauche en partie ou en totalité
- Par présence d'un obstacle entre deux structures
- Des propriétés biologiques du liquide amniotique telles que la température, la tensioactivité, la composition biochimique, des brides amniotiques dont la pression permanente exerce une striction aboutissant à une fente
- Par persistance épithéliale : non destruction programmée du mur épithéliale ; cette survie pouvant être limitée à certaines portions du mur
- Par déficit mésenchymateux : le recouvrement mésenchymateux sur le mur épithélial est insuffisant ou nul par déficit quantitatif ou qualitatif.

## **1.2 Epidémiologie des fentes**

### **1.2.1 Fréquence, prévalence et récurrence des fentes**

Les fentes labio-palatines sont les malformations crânio-faciales les plus fréquentes chez l'homme et représentent environ 1 naissance sur 800 dans le monde. Nous distinguons les cas isolés, qui correspondent au plus grand pourcentage (77%), les formes syndromiques (7%) et les cas associés à une autre malformation (16%)(IPDTC Working Group 2011).

L'épidémiologie et l'étiologie des fentes labiales avec ou sans division palatine sont différentes de celles des fentes purement palatines. Par ailleurs, la présence d'une fente labiale avec ou sans division palatine chez un membre d'une fratrie augmente le risque de cette même malformation pour un autre membre de la famille, mais non pas le risque de fente palatine isolée. Il en est de même pour le cas de division palatine isolée.

Lorsque la fente est isolée, le risque de récurrence est variable :

- Il est de 4 % si l'un des parents est porteur.
- Si le premier enfant est porteur alors que les deux parents sont sains, il est de 2,7% pour le deuxième enfant si la fente est unilatérale et de 5,4% si celle-ci est bilatérale.

- Le risque est d'environ 10% pour le troisième enfant d'une fratrie qui présente déjà la malformation.
- Dans le cas où un parent est porteur et le premier enfant également, le risque est de 14 à 17% pour le second enfant.

La prévalence des fentes labiales avec ou sans division palatine varient en fonction des origines ethniques et des facteurs socio-économiques. On compte approximativement 1 cas sur 500 dans les populations asiatiques et amérindiennes ; 1 cas sur 1000 dans la population européenne ; 1 cas sur 2500 dans la population Africaine. Il existe certaines régions où la prévalence diffère de ces données, en raison de facteurs environnementaux spécifiques : c'est le cas par exemple en Scandinavie, où le taux de fente labiale est supérieure par rapport autres populations européennes (Rahimov et al. 2012).

Les fentes labiales avec ou sans fente palatine sont plus fréquentes chez les individus de sexe masculin : environ 2 garçons pour une fille (Kim et Baek 2006). En notant que les cas sévères sont souvent observés chez les patients de sexe masculin. Elles sont le plus souvent unilatérales et, dans cette forme, sont deux fois plus fréquentes à gauche qu'à droite (Trost et al. 2007)

Concernant les fentes palatines isolées, le sexe féminin est atteint deux fois plus que le sexe masculin (Merritt 2005)

Toute population confondue, 25% des formes correspondent à une fente labiale isolée, 45% à une fente labiale associée à une fente maxillo-palatine et 30% à une fente palatine isolée (Sk Aziz Ikbali 2012)

## **1.2.2 Etiologie multifactorielle des fentes**

### **1.2.2.1 Facteurs génétiques et environnementaux dans les fentes isolées**

L'étiologie des fentes faciales est encore mal connue ; cependant les auteurs s'accordent sur une origine multifactorielle avec une interaction entre des facteurs génétiques et environnementaux (Raut et al. 2018) ; (Rahimov et al. 2012).

Plusieurs théories ont été étudiées pour expliquer la transmission des fentes mais aucune n'a été validée du fait de la complexité et du haut degré d'hétérogénéité du phénotype observé dans ces malformations.

### 1.2.2.1.1 Facteurs génétiques

Des études de lignages, d'associations, de séquençage de gènes, ainsi que des études basées sur des modèles animaux ou *in vitro*, ont permis d'identifier plusieurs gènes reconnus comme des éléments clés dans le mécanisme des fentes. Les gènes dont les mutations ou les polymorphismes (SNP) sont impliqués dans l'étiopathogénie des fentes correspondent notamment aux gènes: (da Silva et al. 2018) ;(Basha et al. 2018) ; (Chen et al. 2018) ; (Rahimov et al. 2012)

- \* *Interferon Regulatory Factor 6 (IRF6)*
- \* *TBX1*
- \* *LRP6*
- \* *GRHL3*
- \* *MIH9*
- \* *Forkhead box E1 (FOXE1)*
- \* *Poliovirus receptor-related 1 (PVRL1)*
- \* *Msh homeobox (MSX1)*
- \* *SMT suppressor of mif two 3 homolog 1 (SUMO1)*
- \* *T-box 22 (TBX22)*
- \* *Special AT-rich sequence binding protein 2 (SATB2)*
- \* *Fibroblast Growth Factor (FGF)*: facteur de signalisation
- \* *Transforming growth factor (TGF)*: facteur de signalisation
- \* *Bone morphogenetic protein (BMP)*: facteur de signalisation
- \* *Sonic Hedgehog (SHH)* : facteur de signalisation

### 1.2.2.1.2 Les facteurs environnementaux

Ils correspondent essentiellement aux facteurs tératogènes auxquels la mère peut être exposée au cours de la grossesse, et pouvant entraîner une modification de l'expression des gènes. Il s'agit principalement de :



- Le tabagisme excessif, ainsi que la consommation d'alcool au cours du 1<sup>er</sup> trimestre (Shi et al. 2008)
- Le déficit en acide folique ou d'autres complexes vitaminiques B
- L'insuffisance ou le mauvais apport nutritionnel
- Les infections virales
- L'âge élevé de la mère
- Les maladies telles que l'obésité, l'hyperthermie et le diabète
- Hypoxie (Kuchler et coll., 2018)
- La prise de certains médicaments tels que les antiépileptiques, les corticostéroïdes, le méthotrexate (dans le traitement du psoriasis, de l'arthrite, des cancers...), l'isotrétinoïne (dans le traitement de l'acné), les phénytoïnes et phénobarbital (anticonvulsants), le valprate de sodium (antiépileptique), les benzodiazépine (Pradat et coll. 2003)
- La pollution atmosphérique  
(Zeng et al. 2015) ; (Rahimov et al. 2012) ; (Haaland et al. 2018) ;(Küchler et al. 2018) ; (Pradat et al. 2003) ; (Merritt 2005) ; (Little et al. 2004) ; (Khonsari et Ivanov 2008)

### **1.2.2.2 Les syndromes polymalformatifs**

Les fentes labiales et palatines sont associées à de nombreux syndromes et sont caractérisées par l'association d'anomalies hétérogènes du développement, de sévérité variable, comme des atteintes ectodermiques, neurologiques ou squelettiques, par exemple. Les patients atteints de ces formes syndromiques seront préférentiellement adressés à des Centres de Références ou des Centres de Compétence Maladies Rares, afin de coordonner une prise en charge pluridisciplinaire.

Les fentes faciales syndromiques s'inscrivent dans environ 350 pathologies malformatives. Dans la plupart des syndromes, la fente labio-palatine totale bilatérale est la forme la plus fréquente. Les formes syndromiques de FLP correspondent notamment au :

- Syndrome EEC (Ectodermal dysplasia-Electrodactyly-Cleft lip palate) : il associe une dysplasie ectodermique (trouble des phanères, hypotrichose, oligodontie), une ectrodactylie, ainsi qu'une fente labiale et/ou palatine, avec présence éventuelle de troubles oculaires et urogénitaux dans le tableau phénotypique. Le syndrome EEC est lié à une mutation du gène *TP63*, analogue du gène suppresseur de tumeur *P53* (Koul et al. 2014).
- Le syndrome de Di-George (micro-délétion 22q11) : recherché systématiquement chez les patients porteurs de fentes qui associe dans sa forme complète une cardiopathie congénitale, une fente palatine ou une insuffisance vélaire, une dysmorphie faciale et des troubles de l'apprentissage (Kobrynski et Sullivan 2007) ; (Lay-Son et al. 2012).
- Le syndrome de Pierre Robin : il est défini par l'association d'une micro-rétromandibulie, une glossoptose et une fente vélo-palatine entraînant des conséquences anatomo-fonctionnelles, telles un asynchronisme pharyngo œsophagien, un trouble du tonus de la sphère linguale et pharyngolaryngée (Lehalle et al. 2015).
- Le syndrome de Van der Woude : il est caractérisé par de petites dépressions au niveau de la lèvre inférieure, correspondant à des puits labiaux de profondeur variable, associés ou non à une fente labiale, labio-palatine ou palatine, avec une forte variabilité d'expression clinique. La mutation incriminée se situe sur le gène *IRF6*. (Angiero et al. 2018; Kumari et al. 2018).
- Le syndrome de Patterson-Stevenson-Fontaine : Il se transmet selon le mode autosomique dominant et associe un rétrognathisme, une fente palatine complète ou non, des anomalies de l'oreille externe, une syndactylie de certains orteils (Yang et al. 2018).

### 1.3 Formes anatomo-cliniques des fentes.

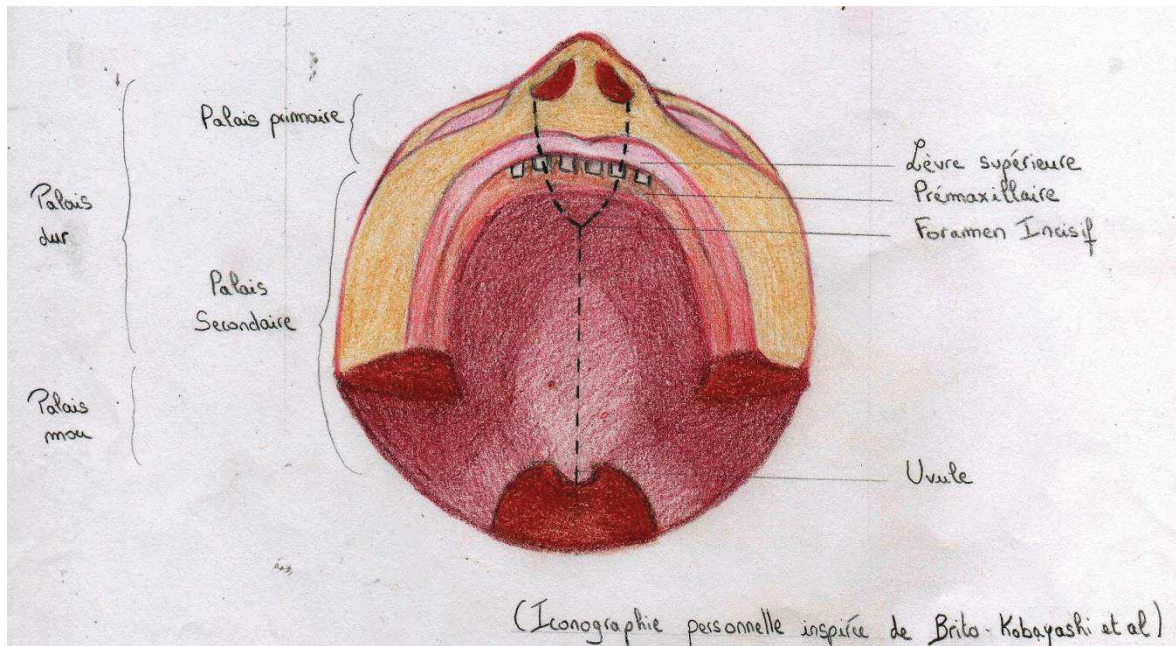


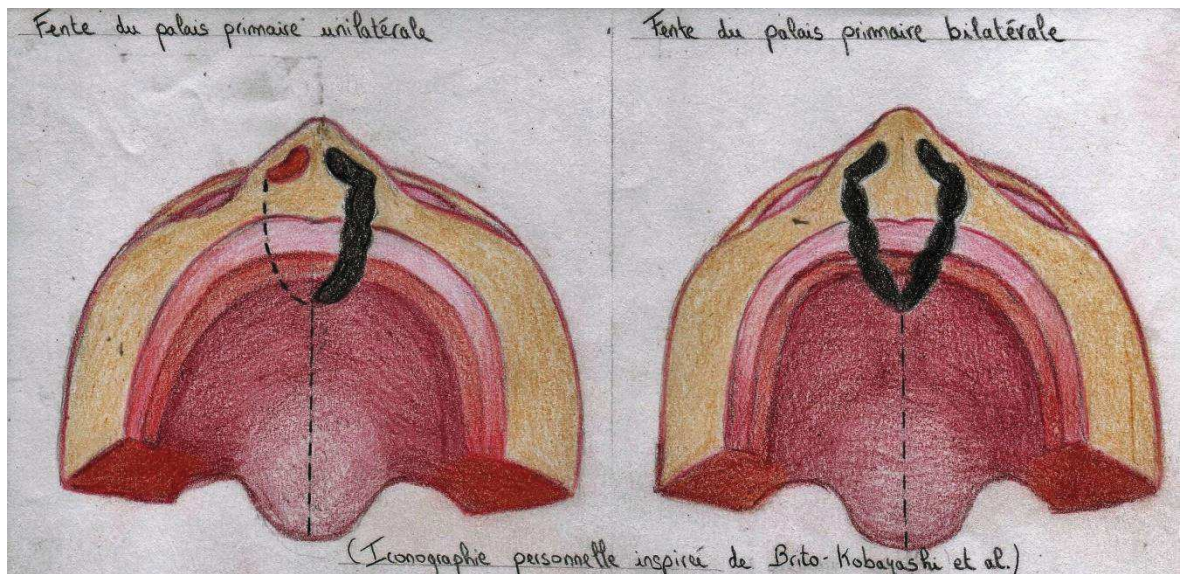
Fig 4 : Anatomie du palais primaire et secondaire (iconographie personnelle adaptée de Brito-Kobayashi et al)

#### 1.3.2 Fentes labio-maxillaires ou fentes du palais primaire.

La fente labiale est antérieure au canal palatin antérieur. Elle intéresse la lèvre supérieure, parfois jusqu'au seuil narinaire; l'aile nasale est étalée, l'alvéole est respectée.

La fente labio-alvéolaire, unilatérale, associe une ouverture de la lèvre supérieure, de l'arcade alvéolaire et du seuil narinaire jusqu'au canal nasopalatin. La fente se situe généralement dans la zone du germe de l'incisive latérale (l'éruption dentaire pouvant être altérée par la suite) et ses berges sont plus ou moins décalées en fonction des tractions musculaires et du degré d'hypoplasie des bourgeons.(Guyot L. ; Seguin P. ; Benateau H. 2010)

La forme bilatérale isole un bourgeon médian (ou bourgeon prémaxillaire) qui est porté en avant par le vomer, décalé par rapport aux deux berges externes de la fente. Ce bourgeon est formé du tubercule labial médian et du secteur alvéolaire correspondant aux incisives centrales et latérales (Lebeau 2011).



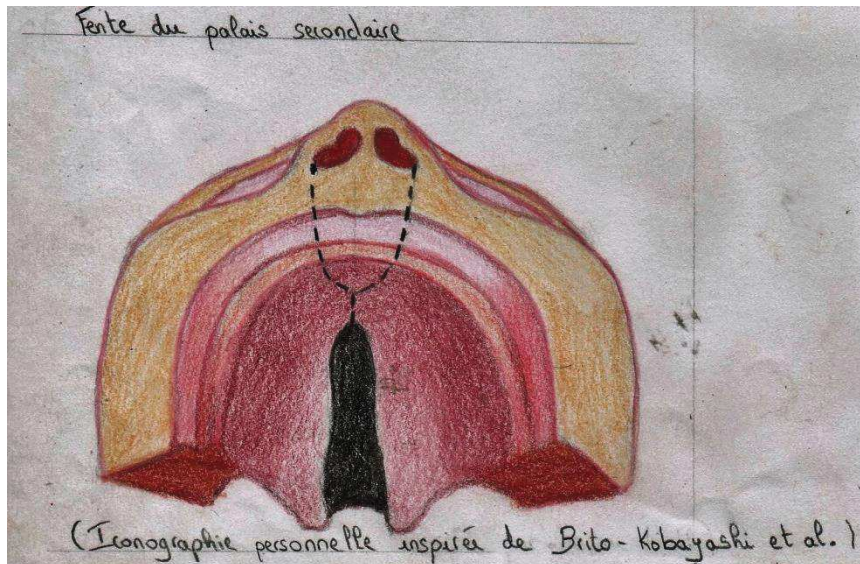
**Fig 5** : Formes unilatérales et bilatérales de fentes du palais primaire (iconographie personnelle adaptée de Brito-Kobayashi et al)

### 1.3.3 Division palatine ou fente du palais secondaire.

La fente est médiane et s'étale du canal naso-palatin à la luette en faisant largement communiquer la cavité buccale avec les fosses nasales. Dans les fentes vélaire, on observe une bifidité de la luette dans sa forme minimale. La fente vélaire complète entraîne une incompétence musculaire du voile, un passage nasal lors de la déglutition et plus tard une déperdition, nécessitant une rééducation orthophonique (Caputo 2008).

La fente vélo-palatine expose le vomer, intéresse le voile et le palais osseux jusqu'au rebord alvéolaire des incisives. Il existe alors une large communication bucco-nasale (Norton 2009).

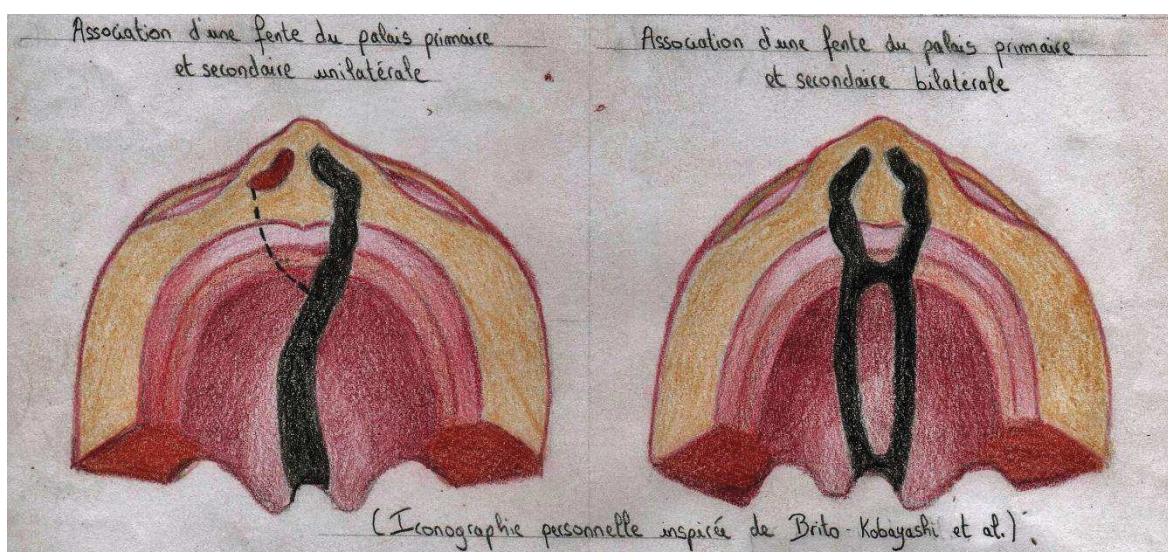




**Fig 6** : Fente du palais secondaire (iconographie personnelle adaptée de Brito-Kobayashi et al)

### 1.3.4 Fente labio-maxillo-palatine totale ou association d'une fente du palais primaire et d'une fente du palais secondaire

Cette fente associe de façon plus ou moins complète les deux formes précédentes. Elle peut être unilatérale ou bilatérale, dans quel cas elle isole en avant un bourgeon médian alors qu'en arrière, elle reste unique, large, exposant le vomer (Thibault; Vernel-Bonneau 1999).



**Fig 7** : Fentes totales labio-maxillo-palatines uni ou bilatérales (iconographie personnelle adaptée de Brito-Kobayashi et al)

## Chapitre 2 : Diagnostic des fentes

### 2.2 Diagnostic morphologique

La fente a pour conséquence une triple incompétence :

- Musculaire antérieure labio-nasale
- Musculaire postérieure vélo-pharyngée
- Osseuse intermédiaire maxillo-palatine

#### 2.2.2 Diagnostic anténatal échographique

Les fentes labiales et palatines peuvent être détectées à partir du 5<sup>ème</sup> mois *in utero* grâce à l'échographie 3D. Ces examens, au nombre de trois durant la grossesse, permettent de définir l'âge du fœtus, la date probable de naissance, ainsi que de diagnostiquer certaines anomalies et malformations. Il s'agit d'un outil de communication avec les parents, permettant de les rassurer sur la taille, la forme de la fente et sur les moyens chirurgicaux envisageables. Cette investigation est cependant non infaillible car, selon la position du fœtus, les fentes et anomalies associées ne sont pas toujours détectables (Wyszynski et al. 2003).

Une étude rétrospective sur les cas de fentes labiales avec ou sans fentes palatines associées (entre janvier 2005 et janvier 2011) a permis de recueillir des données concernant le type anatomique de fentes, les anomalies associées ainsi que sur le devenir néonatal de l'enfant. Au terme de ce travail, il a été établi que le diagnostic anténatal des fentes labiales avec ou sans fentes palatines était correct dans environ deux tiers des cas. Les fentes labio-palatines étant plus larges, donc mieux détectables à l'échographie, sont souvent mieux diagnostiquées, à la différence des fentes vélo-palatines souvent découvertes qu'à la naissance. En revanche, les anomalies associées ne sont pas toujours accessibles à l'examen mais doivent être simultanément recherchées car elles modifient le pronostic fœtal. A l'exception des formes syndromiques sévères, le devenir néonatal immédiat des enfants est comparable à celui de la population générale (Guyot et al. 2013).

### **2.2.3 Les conséquences sur le plan muqueux**

Dans les cas de fentes du palais primaire, la lèvre rouge comporte une encoche et, parfois, on remarque la présence d'une cicatrice au niveau de la lèvre blanche, ainsi qu'une asymétrie labiale. La fente peut aussi concerner la lèvre rouge, la lèvre blanche et se prolonger jusqu'à la narine avec ou sans déformation de celle-ci (Lebeau 2011).

Dans les cas de fente du palais secondaire, la bifidité de la luette constitue la forme phénotypique la plus simple. La division sous muqueuse représente une forme mineure de la fente vélaire. Le voile apparaît presque normal, cependant il ne remplit plus sa fonction et les muscles sont mal insérés. Ainsi, elle est plus fréquemment détectée lors de l'entrée dans le langage car on retrouve souvent une déperdition nasale lors de la phonation. Dans les autres cas de fentes vélares, le voile du palais n'isole plus hermétiquement la cavité nasale de la cavité buccale entraînant une déperdition nasale (Caputo 2008).

Dans l'association de fente du palais primaire et secondaire, sont touchés, en avant, la lèvre rouge et la lèvre blanche et, en arrière, le voile du palais (Deloffre, Le Guerch 2011).

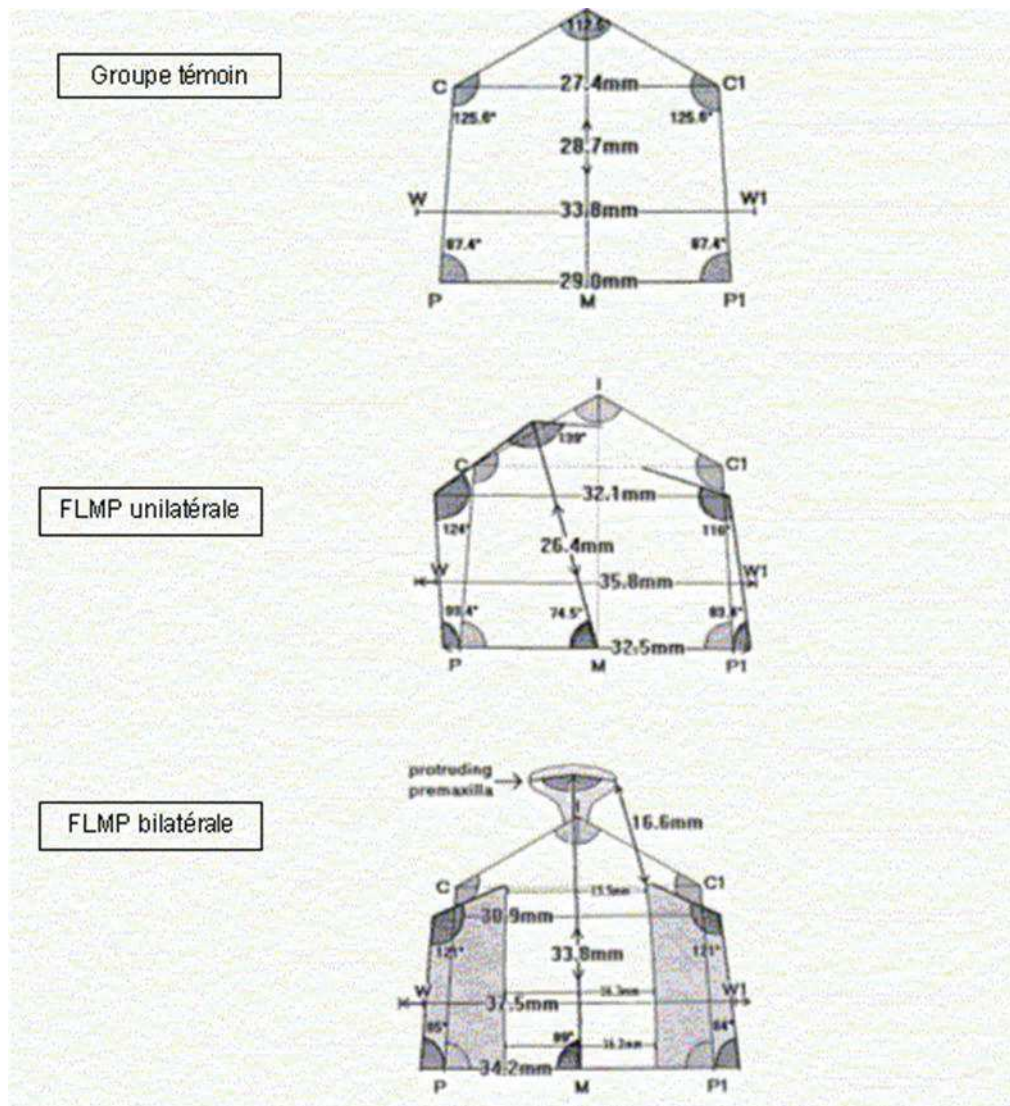
### **2.2.4 Les conséquences sur le plan osseux et dentaire**

Les déformations osseuses constatées sont le résultat d'un mécanisme bien spécifique. D'une part, la dynamique initiale de la palatogenèse est modifiée, conduisant à une anomalie positionnelle. D'autre part, celui-ci est complété ultérieurement par un déficit quantitatif osseux et dentaire.

Les déficits squelettiques et dentaires sont caractérisables dans les trois plans de l'espace :

- Dans le plan frontal, l'orifice piriforme est toujours modifié du côté de la fente même s'il s'agit d'une forme mineure. Le plancher nasal va s'engouffrer dans la déhiscence créée par la fente entraînant une incarceration de la narine.





**Fig 8 :** Modifications morphologiques maxillaires associées aux FLP uni et bilatérales (selon Kriens et Bertzbach).

- Dans les plans sagittal et axial, les deux fragments du maxillaire sont concernés, on constate souvent un hypodéveloppement de l'os maxillaire.
- La dimension verticale du petit fragment du maxillaire est réduite à sa partie antérieure et à sa projection, ce qui entraîne une modification de la position spatiale de l'aile du nez.
- Le grand fragment qui est habituellement déporté par sollicitation musculaire est inconstamment altéré dans sa partie antérieure (Stricker M. ; Raphaël B. 1993).



Le déficit tissulaire de la partie interne du prémaxillaire du côté de la fente se traduit par un aspect en crochet.

Ainsi, on note fréquemment une endognathie maxillaire, un développement du schéma facial en classe III squelettique. Chez les patients atteints de fentes labio-alvéolaires, on relève un défaut de continuité des berges de l'os alvéolaire, une communication bucco-nasale ou une endoalvéolie du petit fragment de l'os maxillaire (Fraudet 1989).

Chez les enfants porteurs de fentes labiales simples, les anomalies dentaires sont prédominantes et concernent surtout les incisives latérales. En effet, leur chemin d'éruption se situe sur la zone de fusion des bourgeons. Ces anomalies peuvent être des agénésies, des éléments surnuméraires (hyperdontie avec incisives latérales surnuméraires), des anomalies de forme (dents riziformes) ou de position (dents en position palatine).

De plus, les enfants porteurs de fente peuvent présenter des troubles de l'occlusion (occlusion inversée unilatérale ou bilatérale ou guidage antérieur dysfonctionnel) (Deloffre, Le Guerch 2011).

## **2.3 Diagnostic fonctionnel : impact sur les différentes fonctions oro-faciales**

### **2.3.2 L'alimentation, succion-déglutition et posture**

Les difficultés alimentaires concernent à la fois la diade succion-déglutition et la posture. Ces difficultés alimentaires sont présentes chez un tiers des enfants porteurs de fentes (fentes labiales, labio-palatines et palatines) (Reid et al. 2006) cependant ces problèmes diffèrent en fonction de la localisation, du type anatomo-clinique et de l'étendue de la malformation.

Selon la littérature, les troubles les plus souvent décrits sont une succion insuffisante combinée à une absorption d'air excessive, des fausses routes du bol alimentaire, une régurgitation nasale, des repas longs et une prise alimentaire insuffisante ayant pour conséquence un poids faible de l'enfant (Denis 2006).

Malgré les difficultés citées, l'allaitement maternel n'est pas déconseillé, bien qu'il peut s'avérer en pratique compliqué. Une étude réalisée en 1997 par R.G. Oliver et G. Jones a exposé les résultats suivants :

Avant la naissance :

- 64% des mères d'enfants porteurs de fente labiale isolée souhaitent nourrir leur enfant au sein.
- 58% des mères d'enfants porteurs de fente palatine projettent d'allaiter leur enfant.
- 37% des mères d'enfants porteurs de fente labio-palatine comptent allaiter

Après la naissance :

- 50% des mères d'enfants porteurs de fente labiale isolée allaitent.
- 3% des mères d'enfants porteurs de fente palatine allaitent.
- 5% des mères d'enfants porteurs de fente labio-palatine nourrissent leur enfant au sein.

Ainsi les conclusions de cette étude montrent que l'alimentation au sein est rapidement abandonnée au profit d'une alimentation au biberon. En effet, nous constatons du fait des particularités anatomiques, que seuls les enfants porteurs de fente labiale isolée ont une alimentation au sein suffisante pour couvrir leurs besoins nutritionnels permettant d'assurer une croissance staturo-pondérale normale. (W.B. Jones cité par E. Denis, 2006)

### **2.3.2.1 Difficultés alimentaires et fentes antérieures**

Dans les cas de fentes antérieures, la déglutition et la ventilation ne sont pas touchées car il n'y a pas de communication entre la cavité buccale et les fosses nasales (V. Abadie citée par E. Denis, 2006).

La succion, quant à elle, est légèrement touchée. En effet, le vide intra-buccal nécessaire à une succion de qualité est permis par l'enserrement des lèvres sur la tétine ou le mamelon associé au va et vient lingual. Ainsi la malformation labiale est susceptible de constituer une gêne mécanique bien que selon l'étude réalisée par Thibault et coll. (2007), seulement 20% des enfants porteurs de fentes antérieures présentaient des difficultés alimentaires.

### **2.3.2.2 Difficultés alimentaires et fentes postérieures**

Les difficultés alimentaires sont bien plus importantes chez les enfants présentant des fentes postérieures. En effet, la pression intra-buccale est modifiée par la communication bucco-nasale, ce qui a pour conséquence une succion difficile. De plus, les problèmes de déglutition, ainsi que les reflux de lait par le nez sont fréquents et liés à une perturbation de la contraction réflexe du voile permettant de guider le bol alimentaire, tout en isolant le rhinopharynx (Thibault 2007)

### **2.3.3 Les troubles de l'expression orale**

#### **2.3.3.1 Les troubles de la voix**

##### **2.3.3.1.2 L'insuffisance vélo-pharyngée (IVP)**

L'insuffisance vélo-pharyngée correspond à l'incapacité totale ou partielle pour le voile du palais et les parois pharyngées d'assurer une occlusion vélo-pharyngée correcte (Estienne 2008).

Après la réparation chirurgicale, les muscles du voile du palais ne sont pas d'emblée complètement fonctionnels, ce qui a pour conséquence cette insuffisance vélo-pharyngée, se traduisant principalement par une déperdition nasale (Baylon H. et coll 2003). L'insuffisance vélo-pharyngée peut également être secondaire à une fente postérieure ou initiale, sans fente apparente, ni antécédent de chirurgie du palais (voile trop court, division sous-muqueuse, séquelles d'amygdalectomie par vice de cicatrisation ou insuffisance vélaire neurologique).

##### **2.3.3.1.3 Les modifications du timbre de la voix-les bruits sur-ajoutés**

Les modifications du timbre de la voix sont fréquemment présentes chez les patients atteints de fente et traduisent les phénomènes de compensation. Grâce aux traitements chirurgicaux, ainsi qu'au suivi orthophonique, l'objectif sera de rapprocher au maximum le patient de la norme. (Deloffre, Le Guerch 2011).

Les troubles initiés par l'IVP rencontrés sont les suivants :

- Le nasonnement : c'est une modification du timbre vers les fréquences graves qui s'entend surtout sur les sons oraux, tandis que les consonnes nasales sont hyper-nasalisées.
- La rhinolalie fermée : le nasillement est une modification du timbre vers les fréquences aiguës.
- La raucité vocale : c'est une altération du timbre de la voix due au forçage produit pour tenter d'obtenir une compétence vélo-pharyngée. La voix est perçue comme rauque ou « cassée ».
- Le ronflement nasal : il peut être présent sur tous les types de consonnes mais plus particulièrement sur le temps de fermeture des consonnes occlusives, il signe une compétence vélo-pharyngée limitée. C'est la vibration du voile suite au forçage du passage d'air qui est perçue lors de la production des consonnes orales.
- Le souffle nasal : il porte sur les consonnes constrictives et couvre le bruit de friction les rendant inintelligibles ou moins perceptibles.

#### **2.3.3.1.4 Les modifications de l'intensité**

On note parfois une hypophonie chez les patients qui peut être la conséquence d'une insuffisance vélo-pharyngée ou d'un mécanisme de compensation.

#### **2.3.3.2 L'articulation**

L'incompétence vélo-pharyngée peut entraîner des troubles de l'articulation : il existe des phénomènes de compensation qui permettent à l'enfant de pallier à l'insuffisance vélaire. En effet, la pression intra-buccale permettant une articulation normale est altérée par la déperdition nasale, l'enfant cherche alors des points d'occlusion et de constriction en amont du vélo-pharynx. On observe alors (Nagarajan et al. 2009; Prathanee et al. 2013; Rullo et al. 2014) :

- Des troubles graves de l'articulation : des consonnes de compensation sont produites en l'absence de capacités à produire des consonnes orales : les coups de glotte sur les occlusives et le souffle rauque sur les constrictives. Ces troubles sont sévères et très difficiles à rééduquer. Ils nécessitent une intervention orthophonique et éventuellement chirurgicale précoce.
- Des remplacements de phonèmes par des phonèmes voisins par leur point d'articulation ou leur mode d'articulation du type désonorisation (B produit en P) ou postériorisation (T produit en K).
- Des troubles articulatoires simples mais de plus en plus nombreux en raison des troubles de la croissance de l'articulé et du palais : sigmatisme interdental, schlintement.
- Un manque d'éclat des consonnes.
- Une articulation floue due au manque de pression intrabuccale.

Par ailleurs, on notera lors d'incompétence vélaire sévère la présence possible de syncinésies chez le patient qui correspondent à des contractions des muscles du visage, particulièrement au niveau du nez et de la lèvre supérieure, permettant au patient de contrer la fuite d'air nasale.

### **2.3.3.3 Un retard de parole et de langage**

Le retard de parole est une symptomatologie définie comme « classique » chez les patients atteints de fente et n'est en aucun cas atypique (Deloffre, Le Guerch 2011).

Le retard de parole touche près d'un enfant sur trois, le retard de langage un enfant sur quatre. (Montoya; Baylon-Campillo 1996). Le retard de parole se définit comme une altération de la chaîne parlée (parole) constatée dans les productions verbales de l'enfant à partir de 4 ans. Il se manifeste par des simplifications de mots ; les altérations sont des suppressions de phonèmes ou des substitutions. Le retard de langage, quant à lui, est une pathologie du langage oral se manifestant par un développement linguistique (phonologique, phonétique, morphologique, lexical, syntaxique et sémantique) qui ne correspond pas aux normes connues (Bachy S. 2011).

Plusieurs hypothèses sont mises en avant pour expliquer ce phénomène :

- Un manque d'encouragement et d'investissement par les parents.
- Une peur de l'incompréhension de la part des enfants qui adoptent un langage « d'économie ».
- Une sensation de « différence » vécue par les enfants qui sont parfois sujets aux moqueries.
- Une sensibilité accrue aux otites séreuses qui peuvent entraîner une perte auditive et ainsi gêner le développement du langage oral.

#### **2.3.4 Les perturbations ORL**

La trompe d'Eustache permet la communication entre le rhinopharynx et la caisse du tympan, ce dernier pouvant être aéré grâce à la contraction des muscles tenseurs du voile, indispensables à l'ouverture de la trompe d'Eustache. Ainsi les pressions de part et d'autre du tympan sont équilibrées et sa vibration est optimale (Wytenbach A. 2009).

En cas de fente palatine, l'ouverture tubaire est entravée par une insertion anormale des muscles du palais entraînant un mauvais fonctionnement de la trompe auditive. Ainsi, les enfants porteurs de fentes seront plus sujets à développer des rhinopharyngites et des otites séreuses à répétition : l'oreille moyenne est hypoventilée, la muqueuse s'épaissit, le nombre de cellules à mucus augmente, sécrétant ainsi un liquide provoquant une otite chronique dite « à tympan fermé » (Dubreuil; Ceruse 2004).

Par ailleurs, la fonction régulatrice des fosses nasales dans l'humidification, la purification de l'air inspiré et l'équilibre des pressions, est déficitaire. Ceci s'explique notamment par la communication avec la cavité buccale dans les cas de fente palatine et la dysperméabilité dans les cas de fente labiale et labio-narinaire (anomalies des cartilages alaires)(Deloffre, Le Guerch 2011).

Il est donc primordial d'adopter une surveillance systématique, précoce et prolongée sur le plan ORL de l'état de l'oreille moyenne; en notant qu'il ne semble pas exister de corrélation entre la gravité de la malformation et le degré d'hypoacousie(Montoya; Baylon-Campillo 1996), à l'exception des divisions sous muqueuses où les hypoacousies ne dépassent pas 40 Db.

## **2.4 L'impact psychologique**

### **2.4.2 Le vécu des parents**

Si la malformation est détectée avant la naissance, les parents seront amenés à faire face à la réalité, à anticiper la malformation et faire le deuil du bébé imaginaire désiré et parfait (Brazelton; Cramer 1997). Par ailleurs, ils devront concilier leur représentation de l'anomalie annoncée à l'anomalie réelle lors de la naissance(Thibault 2007; Despars et al. 2012). Si la malformation est détectée à la naissance, les parents sont souvent en état de choc car non informés et en attente du bébé parfait. De plus, le message social véhiculé par la fente faciale est souvent dépréciatif et peut parfois conduire à un rejet de l'enfant aux yeux de la mère (Thibault 2007). Cependant, à terme, les difficultés psychologiques et émotionnelles des parents s'estompent par les interventions chirurgicales et autres prises en charge, notamment en orthophonie, qui permettent une « réparation » anatomique et fonctionnelle(Despars et al. 2012).

### **2.4.3 Le vécu des enfants porteurs de fente**

Une étude portant sur le ressenti des enfants porteurs de fente a été réalisée en 1991 et concernait 32 patients âgés de 16 à 25 ans opérés d'une fente labiopalatine unilatérale totale. Elle s'intéressait aux résultats scolaires, à la capacité à se faire des amis et petits-amis, à la confiance en soi et aux taquineries subies(Noar 1991).

Les résultats ont montré que la majorité des patients considéraient que leurs résultats scolaires, ainsi que leur aptitude à se faire des amis n'étaient en aucun cas affectés. Cependant plus de la moitié relevaient des problèmes de confiance en soi et des difficultés à nouer des relations amoureuses

En outre, plus de la moitié d'entre eux évoquaient ne pas être satisfaits de certains éléments de leur visage après chirurgie, le nez étant souvent désigné, et un quart d'entre eux avouaient avoir déjà fait l'objet de moqueries.

## **Chapitre 3 : Une prise en charge multidisciplinaire**

### **3.2 Le traitement chirurgical**

#### **3.2.2 La chirurgie primaire**

Il existe beaucoup de controverses (Shaw et al. 2001) même si actuellement on tend à une unification des protocoles chirurgicaux de prise en charge des fentes.

Le traitement primaire s'effectue dans les 18 premiers mois de vie. A Strasbourg, les chirurgiens qui opèrent les fentes suivent le protocole Talmant qui est le suivant (Talmant et coll. 2011):

- 5-6 mois : chéilo-rhinoseptoplastie primaire et véloplastie intra-vélaire.
- 14-16 mois : fermeture de la fente osseuse.
- 5 ans : greffe osseuse alvéolaire.

##### **3.2.2.1 La chéiloplastie primaire à 6 mois**

Dans les formes unilatérales, elle consiste en une fermeture labiale (le muscle orbiculaire divisé est remis en continuité) et en une rhinoseptoplastie primaire (on agit sur la cloison nasale et le cartilage du nez) selon le protocole de Millard modifié Talmant.

Dans les formes bilatérales, on réalise la fermeture labiale en un temps et la rhinoseptoplastie primaire (Millard modifié Talmant.)

Après la chirurgie, des conformateurs narinaires permettent de maintenir les cartilages dans leur nouvelle position par rapport à l'étui cutané et doivent être maintenus durant 3 à 4 mois.

##### **3.2.2.2 La véloplastie intra-vélaire à 6 mois**

Dans le cas de fente totale, on agit également, en arrière, sur le muscle élévateur du voile du palais dans le but de rétablir la sangle vélaire, afin d'éviter les fuites d'air (Hay et al. 2018). Cette intervention a pour simple conséquence une cicatrice médiane. Une restitution correcte de l'anatomie vélaire a pour objectif de diminuer le risque d'insuffisance vélo-pharyngée.



### **3.2.2.3 La fermeture du palais osseux à 14-16 mois**

La fermeture du palais osseux s'effectue à distance de la première chirurgie entre le 14<sup>e</sup> et le 16<sup>e</sup> mois. La restitution de la sangle du muscle orbiculaire labial en avant et celle du muscle élévateur du voile en arrière permet une horizontalisation des lames palatines et un rétrécissement de la fente osseuse entre le 6<sup>e</sup> mois (1<sup>er</sup> temps opératoire) et le 14<sup>e</sup> mois. Une fois la fente osseuse suffisamment étroite, une simple fermeture en 2 plans (plan nasal et plan palatin muqueux) avec cicatrice médiane unique est possible. L'absence de cicatrices latérales sur le palais vise à protéger la croissance du maxillaire.

### **3.2.2.4 La fermeture de la fente alvéolaire à 5 ans**

Cette intervention consiste en une greffe osseuse alvéolaire sous anesthésie générale. L'ostéoplastie primaire ayant montré son effet néfaste sur la croissance antéro-postérieure, la greffe osseuse alvéolaire dite « secondaire » est réalisée à 5 ans en denture temporaire. Elle s'effectue après expansion transversale orthodontique du maxillaire. Les objectifs sont les suivants :

(Enemark et al. 1987; Talmant et al. 2002; Horswell et Henderson 2003; Precious 2009; Miller et al. 2010; Fudalej et al. 2011; Guo et al. 2011; Touzet-Roumazeille et al. 2015; Brudnicki et al. 2017)

- Obtenir une alvéole anatomiquement et physiologiquement normale.
- Obtenir une stabilité et une union des segments maxillaires.
- Permettre l'éruption dentaire et la mobilisation orthodontique.
- Augmenter le support osseux des dents bordant la fente.
- Permettre de fermer les fistules oro-nasales résiduelles pour une ventilation nasale stricte.
- Améliore la projection nasale.
- Améliore l'esthétique.

La technique correspond à une greffe osseuse autogène avec prélèvement de l'os spongieux au niveau de la crête iliaque (Talmant et coll. 2011). Puis, après avoir fermé la communication naso-vestibulaire et réalisé un lambeau d'avancement vestibulaire, cet os spongieux est positionné au niveau de l'arcade dentaire avant de refermer la gencive.

Des études montrent que les résultats sont plus satisfaisants avec l'utilisation d'un os autogène qui, par ailleurs, au niveau de la crête iliaque, est riche en cellules souches. L'utilisation de cet os permet de garantir une bonne prise du greffon et d'éviter un rejet de greffe. (Dasari et al. 2018)

Il est primordial de réaliser un CBCT avant cette intervention, puis à 6 mois de la greffe osseuse afin d'évaluer les résultats obtenus, et enfin à distance, avant la chirurgie orthognathique si celle-ci s'avère nécessaire (Dissaux et al. 2016).

### **3.2.3 Le traitement chirurgical secondaire**

#### **3.2.3.1 L'insuffisance vélaire**

L'insuffisance vélaire est une séquelle fréquente dans les fentes palatines malgré une rééducation orthophonique bien conduite. L'enfant présente une gêne à la déglutition et à la phonation. Elle est souvent due à un voile trop court, à une mobilité réduite, à une hypertrophie amygdalienne ou à un défaut de contraction de la musculature pharyngée postérieure et latérale (de Buys Roessingh et al. 2006) .

Un bilan pluridisciplinaire avec l'orthophoniste et le chirurgien sera réalisé. Plusieurs examens cliniques permettent d'objectiver le problème. L'orthophoniste recherche des fuites nasales lors de la phonation (test au miroir de Glatzel) et peut effectuer une nasométrie. Le chirurgien vérifie la technique chirurgicale primaire qui a été réalisée, recherche d'autres signes révélateurs comme les fausses routes aux liquides et peut effectuer un examen du pharynx au repos et en phonation grâce à la nasofibroscopie. D'autres examens complémentaires peuvent être réalisés comme par exemple la vidéofluoroscopie. Néanmoins son potentiel irradiant en limite son utilisation (Hohlfeld et coll 2009).

Les objectifs de la chirurgie secondaire seront d'aider le voile dans sa course vers la paroi pharyngée postérieure et de permettre une étanchéité vélaire optimale. Après l'intervention, une rééducation et un suivi orthophonique seront indispensables pour consolider les résultats obtenus.

Elle peut être réalisée en créant un lambeau pharyngé (vélopharyngoplastie à pédicule supérieur), une pharyngoplastie latérale ou une injection de graisse autologue rétropharyngée pour des cas peu sévères (Fischer-Brandies et Nejedlo 1993; de Buys Roessingh et al. 2006).

### **3.2.3.2 La chirurgie de Lefort I et le recul mandibulaire**

Dans certaines situations, le traitement d'orthopédie dento-faciale seul ne suffit pas à obtenir une situation esthétiquement et fonctionnellement acceptable. Le problème majeur réside le plus souvent dans un déficit de croissance du maxillaire. Ainsi l'équipe chirurgicale aura recours à une opération correctrice de la morphologie dento-squelettique de type ostéotomie Lefort I d'avancée associée ou non à un recul mandibulaire (ostéotomie sagittale de la mandibule). Elle est planifiée en coordination avec le traitement orthodontique et réalisée en fin de croissance (Nakatsugawa et al. 2018).

### **3.2.3.3 Les autres objectifs de la chirurgie secondaire.**

La chirurgie secondaire concerne aussi la fermeture de fistules bucco-nasales résiduelles (20% des cas), qui sont initialement fermées avant ou au cours de la greffe osseuse à 5 ans (Hohlfeld et coll 2009).

Sur demande de l'enfant, des retouches esthétiques des cicatrices labiales peuvent être entreprises ou encore, pour des cas plus sévères, une rhinoplastie par voie fermée consistant en une réorientation des cartilages alaires peut être proposée à l'âge de 6 ans. Bien souvent elle ne permet pas d'éviter une intervention plus invasive à l'adolescence. Cette chirurgie vise à rectifier la cloison nasale et à rendre symétriques les narines et la pointe du nez au moyen de greffons cartilagineux prélevés sur le septum et sur la conque. L'équipe chirurgicale essaie de grouper les interventions pour

perturber le moins possible la vie familiale et scolaire de l'enfant. (Hohlfeld et coll., 2009).

### **3.3 Le traitement orthodontique**

#### **3.3.2 L'orthopédie précoce avant la greffe osseuse**

Elle consiste à corriger de façon partielle l'hypoplasie maxillaire par la mise en place d'un quad-hélix afin de permettre au chirurgien de réaliser plus aisément la greffe osseuse alvéolaire. Le but est d'agir précocement sur un os encore peu minéralisé, donc plus aisément malléable.

La prise en charge suit le plan de traitement suivant :

- Pose d'un quad-hélix amovible à insertion verticale.
- Expansion maxillaire et dérotation du petit fragment.
- Après dépose du quad-hélix par les chirurgiens, réalisation de la greffe alvéolaire.
- Remise en place du quad-hélix passif en contention post- opératoire à l'issue de l'intervention.
- Evaluation de la stabilité et dépose 6 mois post greffe dans la mesure du possible.
- Suivi de la croissance.

#### **3.3.3 Le traitement orthodontique précoce**

Cette première phase de traitement consiste à un alignement des incisives et canines maxillaires. Il n'est pas rare d'observer, après leur éruption, des rotations sévères des incisives initialement en bordure de fente. La greffe osseuse a permis de corriger partiellement leurs malpositions mais celles-ci lorsqu'elles sont en occlusion sont susceptibles d'engendrer un contact prématuré. Le traitement orthodontique interceptif répond ainsi principalement à un souci fonctionnel et esthétique et doit être limité dans le temps et dans ses objectifs.

### **3.3.4 La deuxième phase du traitement orthodontique**

Si la croissance osseuse a été favorable, il est possible que le traitement ne soit qu'orthodontique. Il faut pour cela que le pronostic de croissance, les relations intermaxillaires et le profil soient favorables tant sur le plan esthétique que fonctionnel.

Cependant, dans 10 à 20% des cas, on constate un déficit de croissance du maxillaire par rapport à la mandibule. L'analyse céphalométrique permet d'établir un pronostic, mais celui-ci peut varier au cours de la croissance du patient. En effet, une situation équilibrée et satisfaisante d'un point de vue squelettique et dentaire à l'âge de 12 ans peut se détériorer durant la période de croissance pubertaire (Semb 1991).

S'il existe une dysharmonie intermaxillaire cliniquement appréciable avec notamment un déficit de croissance du maxillaire par rapport à la mandibule. Le plan traitement ne relèvera plus d'un traitement orthodontique seul, mais d'un protocole orthodontique et chirurgical. Une chirurgie orthognathique sera alors planifiée enfin d'adolescence (voir partie chirurgie secondaire).

## **3.4 L'importance des soins dentaires**

### **3.4.2 Aspects dentaires**

Les enfants porteurs de fentes présentent des agénésies dentaires dans 63% des cas, la prévalence étant la plus fréquente du côté de la fente et le plus souvent à gauche (Matern et al. 2012). Les incisives latérales maxillaires sont les plus touchées (54%), puis les secondes prémolaires maxillaires et mandibulaires (32%). Le nombre d'agénésies dentaires associées aux fentes palatines (54%) et aux fentes labio-palatines (79%) est significativement plus élevé que dans le cas de fente labiale (33%). Du côté sain, on constate un 1/3 d'anomalies dentaires associées (Matern et al. 2012).

On observe des malpositions, des retards d'éruption, des dents ou des germes surnuméraires, des dysmorphies dentaires mais également des défauts de l'émail (aussi bien des hypoplasies que des hypominéralisations) touchant plus fréquemment les dents permanentes antérieures (Schwartz et al. 2014).

L'atteinte carieuse et les parodontopathies ne sont pas rares chez ces enfants et sont aggravées par des mesures de prévention bucco-dentaires insuffisantes, des

malpositions dentaires, le contexte psychologique auquel peut être sujet l'enfant et les éventuelles difficultés d'accès aux soins (âge, déficience associée...).

### **3.4.3 La consultation dentaire**

Les enfants porteurs de fentes sont considérés comme des patients à risque carieux élevé. Ainsi, un contrôle régulier tous les 4 mois est capital et la première visite chez le chirurgien-dentiste doit être précoce afin de repérer les premiers signes de lésions carieuses.

L'une des fonctions du chirurgien-dentiste est d'enseigner les techniques d'hygiène bucco-dentaires (brosse à dent adapté, technique de brossage, dentifrice fluoré dosé en fonction de l'âge) et les modes de prévention (arrêt des boissons sucrées, abandon du biberon, application de vernis fluoré 3 fois par an), mais également de réaliser des soins conservateurs et/ou prothétiques transitoires dans le but de préserver le tissu dentaire, que ce soit en denture temporaire ou en denture mixte, ainsi que le parodonte. Il veillera particulièrement au renforcement des mesures d'hygiène pendant le traitement ODF.

La prise en compte de l'anxiété de l'enfant est primordiale durant les séances de soins (sédation consciente par inhalation de MEOPA ou par administration de midazolam, soins sous AG) afin d'obtenir la meilleure coopération de l'enfant, dont le suivi se fera à très long terme, de la petite enfance à l'âge adulte.

## **3.5 Le suivi ORL**

Comme nous l'avons évoqué précédemment, les enfants nés avec une fente sont particulièrement sujets aux otites séro-muqueuses pouvant entraîner une perte auditive et limiter l'acquisition du langage et de la parole malgré la rééducation orthophonique. Ces otites non traitées peuvent aboutir à des pathologies tympaniques ou de la chaîne ossiculaire et entraîner des séquelles irréversibles(Zanzi et al. 2002).

Ainsi, une surveillance annuelle tympanique et audiométrique est indispensable. Pour les patients sujets aux otites à répétition, la pose d'aérateurs trans-tympaniques

sera indiquée. Ces drains permettront d'éviter l'évolution de l'otite séro-muqueuse vers des complications chroniques définitives. Pour les enfants nés avec une fente palatine, une adéno-amygdalectomie peut être envisagée mais l'indication doit être bien posée car avec un voile du palais court ou peu mobile, cela peut provoquer une rhinolalie (Thibault 2007).

### **3.6 Le suivi psychologique**

L'annonce de la découverte d'une fente représente toujours un moment de choc pour les parents. C'est un événement difficile même si, dans le cas d'un diagnostic anténatal, les parents ont pu s'y préparer ; il n'en reste pas moins un événement traumatogène qui se surajoute à celui de la naissance et pouvant entraîner des troubles psychiques chez les parents. Certains parents ressentent un sentiment de culpabilité, une perte de maîtrise quant à leurs représentations parentales (Rey-Bellet et Hohlfeld 2004).

Ce stress parental risque d'avoir une incidence sur le développement psychoaffectif de l'enfant qui présentera une autonomie plus tardive avec un surinvestissement familial. Un soutien aux parents peut alors s'avérer utile et est être proposé dès le diagnostic prénatal.

L'enfant, ou l'adolescent, peut également éprouver une anxiété, une mauvaise estime de soi par un sentiment de différence et ainsi être affecté socialement. La scolarisation représente une épreuve pour ces enfants car elle est souvent accompagnée de son lot de jugements et de moqueries. La consultation d'un psychologue ou d'un psychiatre peut être proposée aux parents lors de consultations pluridisciplinaires susceptibles de révéler des situations à risque. Il est important d'organiser si nécessaire une prise en charge adaptée à l'enfant (Despars et al. 2012).

### **3.7 Le rôle majeur de l'orthophonie**

La principale « mission » de l'orthophoniste est l'accompagnement de l'enfant et de sa famille. Il a un rôle de conseil, de prévention et de guidance parentale.

La guidance vise tout d'abord à informer les parents sur l'importance de leur rôle, les rassurer et les déculpabiliser.

Après la réparation de la lèvre et du voile, l'orthophoniste va veiller à la bonne mise en place du système phonétique de l'enfant et de son évolution langagière.

L'orthophoniste sensibilise et explique aux parents la physiologie de la phonation, avec la fonction du voile du palais et son rôle dans le système phonétique. Il les rend attentif au développement normal de la parole et leur rôle capital dans l'apprentissage de la langue à l'enfant. Il les incite à reproduire les tests et jeux pratiqués au cours des séances d'orthophonie afin de stimuler un maximum l'enfant dans sa vie quotidienne.

Au fur et à mesure du développement de l'enfant, l'orthophoniste contrôle l'installation du phonétisme ; le jeu spontané permet les débuts du lexique et la construction du langage est appréciée grâce à des tests qui permettent de noter l'évolution langagière de l'enfant. L'orthophoniste accorde également une attention particulièrement au timbre de la voix et aux éventuels retards de langage. Enfin, il s'assure que les apprentissages de l'écrit se mettent correctement en place.



# **Chapitre 4 : La prise en charge en orthophonie des fentes labio-palatines**

## **4.2 Généralités**

A Strasbourg, la consultation orthophonique s'effectue généralement dans le milieu hospitalier, après l'intervention chirurgicale et a pour but de renseigner le chirurgien sur la qualité de la phonation. Elle est donc complémentaire à la prise en charge chirurgicale et orthodontique.

La famille sera amenée à consulter régulièrement afin d'évaluer la bonne mise en place du langage et de la parole. L'orthophoniste pourra émettre un avis quant à la nécessité d'une ré intervention chirurgicale qui organisera le développement langagier et des fonctions oro-myo-fonctionnelles de l'enfant (Deloffre, Le Guerch 2011). Le patient sera donc revu à 2 ans, puis à 3 ans lors de la consultation pluridisciplinaire et régulièrement entre les deux si une prise en charge est proposée.

Les bilans sont à la fois objectifs (épreuves normées, quantitatives) et subjectifs (observations qualitatives). Ils s'appuient sur des critères précis observés dans les différents domaines (langagier, déglutition ...)

## **4.3 Indications de prise en charge**

L'indication la plus fréquente de prise en charge orthophonique concerne l'incompétence vélo-pharyngée, c'est-à-dire le défaut d'occlusion entre le voile du palais et la paroi postérieure du pharynx.

Cependant, d'autres signes justifient également une rééducation :

- Un enfant qui fait preuve d'un langage déficitaire de type jargon (retard de langage).
- Un enfant inintelligible à l'entrée en maternelle ; car il présente des troubles de l'articulation (comme « des coups de glotte ») ou des troubles phonologiques (coarticulation des phonèmes).
- Un enfant qui présente une compréhension linguistique insuffisante.
- A tout âge, un individu présentant des pertes auditives ou des troubles de la voix.

Chez les enfants porteurs de syndromes associés, la prise en charge sera précoce et pluridisciplinaire.

#### **4.4 Protocoles thérapeutiques**

La rééducation orthophonique fait partie à part entière du protocole de prise en charge des fentes labio-palatines. Un suivi peut être effectué annuellement en centre pour un contrôle du suivi thérapeutique et de façon hebdomadaire au cabinet pour la rééducation. Il existe plusieurs cas de figure :

- La prise en charge de première intention après la première chirurgie.
- La consultation de deuxième intention chez les enfants ayant à nouveau besoin d'orthophonie pour des problèmes d'articulation ou de voix.
- La consultation tardive en orthophonie chez un patient qui consulte pour la première fois à cause d'un problème de voix (nasonnements).

Si aucune amélioration n'est notée après quelques mois d'une prise en charge bien menée, le thérapeute orientera son patient vers un centre de compétence pour avis et éventuellement prise en charge chirurgicale, qui sera elle-même suivi par des séances d'orthophonie. Ceci afin de confirmer et faire perdurer les résultats acquis par la chirurgie.

#### **4.5 Les bilans**

Au cours de séances, le thérapeute sera amené à effectuer des tests portant sur des critères objectifs et subjectifs afin d'évaluer la qualité des fonctions langagière et oro-faciales pour déterminer la meilleure stratégie thérapeutique.

##### **4.5.2 L'anamnèse**

Le premier temps de la consultation est consacré à l'anamnèse. Celle-ci portera sur les antécédents médicaux, avec pour point essentiel le type de fente et la prise en charge antérieure (chirurgicale, ORL...). On s'intéressera également aux antécédents familiaux et sociaux (intégration sociale et scolaire), ainsi qu'à la demande du patient et des parents, s'ils peuvent la formuler.

### 4.5.3 Bilan de l'alimentation

En centre hospitalier, l'orthophoniste pourra être amené à effectuer un bilan lors de la consultation néonatale avec l'équipe pluridisciplinaire. En libéral, l'enfant sera adressé par un médecin (généraliste, pédiatre, ORL...)

Le moment de l'alimentation représente un moment privilégié entre le parent et son enfant, c'est pour cela que l'évaluation et, ainsi, la mise en œuvre de moyens pour la faciliter est capitale dans la prise en charge. Il s'agit de prendre en compte à la fois la succion, la déglutition et la posture. Après avoir observé consciencieusement les parents dans leurs gestes, l'orthophoniste pourra procéder à leur guidance en accord avec leurs demandes et besoins.

Pour évaluer la succion et la déglutition, le praticien analysera, au cours des repas, les éléments suivants, selon l'âge de l'enfant :

- L'intensité de succion.
- Des bruits d'aspiration au cours de la succion.
- Un éventuel reflux nasal.
- Un bavage.
- Un reflux gastro-œsophagien.
- Des vomissements.
- Des reprises salivaires.
- Un écoulement ou une stagnation de lait.
- Un réflexe de déglutition trop retardé ou trop anticipé.
- La durée des repas.
- La posture du nourrisson et de la mère.
- Les passages alimentaires par le nez.
- Le temps de la tétée.
- L'effort fourni par le nourrisson au regard de la prise alimentaire.
- Le placement de la langue
- La respiration buccale ou nasale

#### **4.5.4 Bilan de la voix**

##### **4.5.4.1 Les examens subjectifs**

###### **L'examen clinique endo-buccal**

Il comporte l'examen de l'alvéole osseuse, des dents (implantation, articulé dentaire, éventuelle présence d'une agénésie), de la voûte palatine.

Le voile fait l'objet d'une observation plus poussée. On observe :

- Sa morphologie.
- Les cicatrices.
- Une éventuelle bifidité de la luette.
- Sa longueur au repos.
- Sa souplesse sur un A en respiration forcée.
- Sa mobilité sur un A tenu.
- La distance d'avec la paroi pharyngée en contraction.

###### **L'examen au miroir de GLATZEL**

Ce test consiste à placer un miroir devant la lèvre supérieure. On demande alors au patient d'émettre des syllabes, puis des phrases simples afin d'évaluer sa perméabilité nasale. La présence de buée sur le miroir lors de la production de sons oraux révèle une déperdition nasale.

###### **Le nez pincé ou l'obturation narinaire**

Le praticien pince et relâche le nez alors que l'enfant prononce une voyelle orale tenue. Cet exercice permet de percevoir le nasonnement à l'oreille.

##### **4.5.4.2 Les examens objectifs**

###### **La radiographie**

La radiographie s'effectue au repos et en phonation sur les sons A, I et S tenus.

###### **La nasométrie**

Le nasomètre mesure la nasalance : rapport flux oral/flux nasal. Un plateau placé sur la lèvre supérieure délimite le nez et la bouche, un micro capte le flux nasal et un autre le flux oral. Sur une phrase orale est mesurée la dépression nasale qui devient

pathologique au-delà de 30% de nasalité. Il permet de mesurer le mouvement du voile dans le temps et permet une comparaison de la quantification de ce mouvement avant la chirurgie et après celle-ci. Cet examen est très bien accepté par les enfants de 3 ans. Cependant, en présence de syncinésies et coups de glotte, la nasalité apparaît diminuée et n'est pas aussi bien reflétée.

### **La nasofibroscopie**

La nasofibroscopie permet de d'observer les défauts d'accolement du voile, notamment en post-opératoire de chirurgie secondaire.

### **L'aérophonoscopie**

L'aérophonoscopie permet un recueil d'ondes vocale et nasale à l'aide de capteurs thermiques sur un micro. Le patient tient successivement les voyelles orales.

### **L'aérophonométrie (Evaluation Vocale Assistée)**

L'aérophonométrie consiste en un calcul de pourcentage de fuite nasale par rapport aux débits oral et nasal.

## **4.5.5 Bilan du langage et de la parole**

Différents tests peuvent être utilisés proposant diverses épreuves :

- La répétition de mots permet de tester l'articulation de l'enfant et la coarticulation des sons dans les mots.
- Sur le plan lexical, la dénomination et la désignation d'images (objets, animaux...) permet de tester le vocabulaire actif et passif de l'enfant.
- Sur le plan morphosyntaxique, la compréhension (désignation d'images scénarisées) et la production (phrases à compléter) seront testées.
- Les récits spontanés ou d'après un support imagé ou des jouets afin d'évaluer le langage spontané de l'enfant.

*Exemple de tests :*

*ELO (Evaluation du Langage Oral)*

*EDA (Evaluation Des fonctions cognitives et des Apprentissages)*

*EVALO BB et EVALO 2-6*

### 4.5.6 Bilan de l'audition

L'audition est testée par l'ORL afin d'évaluer s'il y a une perte auditive ou non, et les quantifier. Les résultats sont alors donnés sous forme d'audiogramme qui présente deux courbes correspondant à la voie aérienne et la voie osseuse. Le différentiel permet de mettre en évidence une surdité de transmission ou de perception.

L'orthophoniste pourra suspecter un trouble de l'audition. Dans ce cas, elle redirigera l'enfant vers un spécialiste pour des examens complémentaires.

Voici quelques indices orientant vers la possibilité d'une surdité :

- Un enfant qui demande constamment de répéter
- Un enfant qui ne réagit pas à son prénom ou à une question
- Un enfant qui substitue des sons proches ([an] [on] [in]).
- Un enfant qui remplace des consonnes sourdes et sonores ([k/g] [t/d]...) car ce sont des synonymes labiaux.

De plus, des petites épreuves peuvent être proposées :

- Répétition de syllabes ou de mots en voix chuchotée et en cachant la bouche prononcée à un mètre de l'enfant
- Discrimination auditive entre deux paires minimales (syllabes qui diffèrent uniquement par un trait articulatoire : ta/da)
- Test normé : *ELDP 4-8 (Epreuve Lilloise de Discrimination Phonologique pour les enfants de 4-8 ans)*

## 4.6 La guidance parentale

### 4.6.2 L'accompagnement parental, un nouvel essor

Lors des séances de rééducation, les interactions sont nombreuses entre le thérapeute, les parents et l'enfant. Il semble donc indispensable d'ancrer l'accompagnement parental dans la pratique pour en faire un axe de travail à part entière. L'importance de cette implication parentale n'est pas récente. Goffman souligne la fonction de la famille dans le traitement du malade : « Traditionnellement, l'acte médical a confié certaines fonctions à la famille du malade. On attend très communément de la famille qu'elle coopère, qu'elle supplée, qu'elle mobilise les

ressources domestiques nécessaires» (Goffman, 1973). Ainsi, l'aidant parental, notion inscrite dans le champ de la médecine, apparaît comme une modalité ancienne intégrée dans une profession paramédicale récente : l'orthophonie, en constante évolution.

Dès les débuts de l'orthophonie, Borel-Maisonny, fondatrice de l'orthophonie française et Launay préconisent une collaboration étroite avec les parents avec pour buts essentiels l'information et le conseil. Il s'agissait alors principalement de rassurer les parents. La guidance parentale apporte une nouvelle dimension à la prise en charge : les parents sont plus actifs et sont incités à s'impliquer davantage dans la rééducation de leur enfant, paramètre fondamental quand on connaît les difficultés que rencontrent parfois les parents à nouer des liens avec un enfant qui ne correspond pas à leur « idéal ». La relation parents-enfant est plus harmonisée et la fente dédramatisée. De plus, l'implication des parents vise à généraliser les bénéfices des séances extérieures au cabinet par la reproduction des exercices, des modifications de comportements, habitudes de vie et de communication au sein de la famille. Le professionnel essayant « d'impliquer les parents sans pour autant les transformer en thérapeutes » (Crunelle, 2010) favorise la mobilisation du parent dans la thérapie de son enfant.

### **4.6.3 Buts de la guidance parentale**

Les principaux buts de la guidance parentale sont de rassurer, d'informer les parents et de prévenir des troubles. La pratique de l'accompagnement parental a plusieurs objectifs :

- Elle favorise les relations entre parents-enfants en multipliant et facilitant les échanges. L'orthophoniste apparaît comme un intermédiaire dans les relations, les acteurs essentiels étant les parents et enfants (Crunelle, 2010).
- Elle permet de stabiliser les résultats et de les rendre généralisables en dehors du cabinet.
- Elle renforce les compétences parentales existantes et permet le développement de nouvelles, afin d'aider l'enfant dans son apprentissage et son développement.
- Face à la difficulté de la malformation, elle permet un gain de confiance des parents, ce qui ferait ressurgir leurs capacités d'éducateur.

#### **4.6.4 Modalités pratiques**

Pour les différentes raisons évoquées précédemment, les parents sont très souvent demandeurs. La guidance intervient très tôt dans le suivi thérapeutique de l'enfant porteur de fente faciale ; dès la consultation néonatale avec les conseils généraux données par le chirurgien, parfois lors du diagnostic anténatal.

Le professionnel va donc informer et rassurer les parents sur le développement, l'avenir de leur enfant et dédramatiser la situation. Lors des séances de rééducation, il met en avant les capacités et progrès de l'enfant. Il s'attache à ce que les parents les perçoivent et encouragent l'enfant.

La guidance est adaptée à chaque famille en fonction de leurs capacités et aborde différents domaines : l'alimentation, les premiers mots, la construction du langage, la voix, les stimulations auditives. Le but est de stimuler au maximum l'enfant afin de favoriser le développement oro-facial. Les différentes fonctions sont abordées, au possible, dans l'ordre chronologique avec un suivi régulier de l'enfance à l'adolescence pour garantir la bonne mise en place de la parole et du langage (Deloffre, Le Guerch 2011).

##### **4.6.4.1 L'alimentation**

Dès la naissance, le nourrisson présentera des difficultés à se nourrir dans des mesures plus ou moins importantes en fonction du type de fente. Ceci peut engendrer une anxiété pour le parent qui se sent démuni face à la répétition du geste alimentaire. Néanmoins, une fente permet dans la plupart des cas une alimentation normale avec des adaptations (matérielles, posturales et comportementales). Ainsi l'équipe thérapeutique veillera à apporter les informations nécessaires et les adaptations concernant la succion, la déglutition, la prise alimentaire au sein et au biberon. Il sera essentiel de faire preuve d'empathie, de disponibilité et d'écoute pour permettre aux parents d'exprimer leurs questionnements et d'y répondre. Il pourra également être judicieux de mettre en contact les parents dans la même situation (avec leur accord) afin qu'ils partagent leurs expériences.



#### **4.6.4.1.2 Contexte du repas**

Le repas est un moment privilégié d'échanges entre l'enfant et ses parents. L'orthophoniste peut proposer aux parents de s'installer confortablement dans un endroit calme, en position semi-assise pour éviter le reflux nasal, en regardant et en parlant au bébé. Il est conseillé de fractionner les repas comme les enfants porteurs de fente ont tendance à s'épuiser rapidement lors de la succion, les premières minutes de succion étant les plus efficaces (Denis 2006).

#### **4.6.4.1.3 La fermeture de bouche**

Il peut être judicieux de stimuler la musculature de la bouche afin de limiter l'écoulement des liquides le long des commissures labiales. Pour cela, l'orthophoniste peut proposer aux parents d'utiliser une petite brosse à placer entre les gencives pour encourager l'enfant à mâchonner.

#### **4.6.4.1.4 La tonification des lèvres**

Des exercices de tonification aident au maintien de la bouche en position fermée. Ils doivent être effectués quotidiennement au cours des moments privilégiés comme le bain, le change ou après le biberon. Des massages autour de la bouche peuvent être proposés et visent à tonifier le plan labial en provoquant un afflux sanguin. Avec une légère pression des doigts, ils sont effectués de l'intérieur vers l'extérieur du visage.

#### **4.6.4.1.5 La succion**

Le travail de la succion, s'effectue à la fois pendant les repas mais aussi en dehors. La guidance parentale est primordiale dès que les parents observent des difficultés à nourrir leur bébé, travail souvent long et fastidieux, que ce soit au sein ou au biberon.

L'orthophoniste peut proposer deux types de tétines pour stimuler la sphère oro-faciale : l'une en dehors des repas dans un contexte de « stimulation plaisirs », l'autre pour l'alimentation, au cours des repas.

Il peut également être proposé d'exercer, avec le doigt, de légères pressions sur la langue ou de faire un mouvement de va et vient afin de stimuler la succion de l'enfant.

#### **4.6.4.1.6 L'alimentation au sein ou au biberon**

L'allaitement est possible en cas de fentes. En cas de fente labiale, les bébés peuvent téter efficacement. En cas de fente palatine, cela est plus difficile et dépend de la localisation de la fente (difficulté majeure en cas de fente vélaire). En effet, la communication bucco-nasale empêche la dépression buccale et la création d'un vide. Une alternative est de proposer à la mère de tirer son lait et de le donner au biberon.

Différentes tétines peuvent être utilisées :

- La tétine du 1<sup>er</sup> ou 2<sup>ème</sup> âge : en caoutchouc, plus souples que le silicone, elles permettent à l'enfant de mieux enserrer la tétine.
- La tétine à débit variable : elle permet de contrôler plus facilement la vitesse d'écoulement du lait
- La tétine Haberman de Medela : elle convient à tout type de succion.
- Le biberon-tasse Softcup de Medela : il est principalement utilisé en cas de fente palatine majeure et permet aux bébés de boire le lait comme à la petite cuillère.

Lorsque la succion est faible, il convient d'exercer une forte pression verticale sur le bas du menton, de bas en haut pour garder la bouche fermée et maintenir toute la tétine enfoncée dans la bouche.

#### **4.6.4.1.7 Le passage à la cuillère**

Le passage à la cuillère s'effectue généralement à partir de 5-6 mois et va permettre la diversification alimentaire de l'enfant. L'orthophoniste pourra apporter des conseils afin de faciliter ce « nouveau mode » de prise alimentaire :

- La tête de l'enfant doit être positionnée de face, dans l'axe du tronc et légèrement inclinée en avant.
- Choisir une nourriture assez épaisse.
- Utiliser une cuillère plastifiée à bords arrondis.
- Amener la cuillère remplie d'en bas et de face.
- Tamponner tout autour de la bouche pour amener les lèvres à se fermer.
- Maintenir la cuillère jusqu'à ce que l'enfant avale.
- Retirer la cuillère de la bouche à plat, sans essuyer la lèvre supérieure.

#### 4.6.4.2 L'éveil global

Stimuler l'enfant de manière générale signifie mettre en œuvre des activités tournées vers le regard, l'échange, la désignation, la motricité globale et la motricité fine. Tous ces domaines permettent à l'enfant de se développer de manière personnelle et collective. L'enfant porteur de fente doit faire l'objet d'une attention particulière et les stimulations, riches et nombreuses, doivent être réalisées selon les besoins prioritaires de l'enfant afin de favoriser son épanouissement personnel et son intégration sociale (Deloffre, Le Guerch 2011).

#### 4.6.4.3 Le développement du langage

Les premières productions verbales de l'enfant sont bien souvent déroutantes pour l'entourage. Néanmoins, il est essentiel de faire preuve d'intérêt à l'encontre de l'enfant afin de l'encourager dans ses essais. En effet, l'orthophoniste conseille de se concentrer sur l'acquisition du vocabulaire et la construction syntaxique plutôt que sur l'articulation ; cela est courant que l'enfant articule mal les mots jusqu'à trois ans voire plus tard car certains phonèmes s'acquièrent à partir de 4-5 ans (*cf. : Annexe 2 : Tableau d'acquisition des phonèmes de Rondal*).

Il est également important de préciser aux parents la chronologie de l'acquisition du langage : dans un premier temps, l'enfant emmagasiner une multitude de notions (= compréhension, vocabulaire passif) puis on assistera, dans un second temps, à une « explosion du langage » (=production, vocabulaire actif). Les parents, dans un cadre ludique et à travers les activités les plus simples, vont jouer un rôle prépondérant dans l'éveil de l'enfant, que ce soit dans la compréhension ou dans l'expression.

Quelques petites astuces sont données aux parents pour les aider dans l'accompagnement de leur enfant comme :

- Désigner devant l'enfant les personnages, animaux et objets.
- Utiliser des verbes à l'impératif dès que l'enfant commence à marcher pour inciter à l'action (exemple : « va chercher »).
- Jouer avec son enfant.
- Lire des histoires, feuilleter les images toujours en les désignant.
- Etre patient avec son enfant car chaque individu évolue à son propre rythme. Bousculer son enfant aura tendance à le mettre en situation d'échec.

- Ne jamais faire répéter l'enfant au risque d'induire un bégaiement ou un retrait. Les parents reformulent correctement le mot ou la phrase afin de donner un feedback auditif correcte.

#### **4.6.4.4 Les stimulations auditives**

Comme décrit précédemment, les enfants présentant des fentes faciales peuvent présenter des surdités de transmission en raison d'otites séro-muqueuses fréquentes. L'orthophoniste va donc fournir quelques conseils afin de stimuler l'audition de l'enfant avec pour objectifs de développer les capacités perceptives de l'enfant, la mémoire et la reconnaissance auditive :

- Parler plus fort, particulièrement lorsque l'enfant est enrhumé.
- Rendre l'enfant attentif aux bruits environnementaux et, dès que son attention est suscitée, lui montrer l'objet en question et le nommer.
- Parler avec des intonations variées.
- Utiliser des objets sonores.
- S'assurer d'un suivi ORL régulier même en l'absence d'otites.
- Apprendre à l'enfant à se moucher au plus tôt.

#### **4.6.4.5 La voix**

Lors de l'apparition des premiers mots, les parents doivent être attentifs aux caractéristiques de la voix de leur enfant : voix grave, rauque, perception de ronflements...Lorsque l'enfant grandit, d'autres particularités pourront être notées : inintelligibilité lors de débits rapides, voix nasonnée. Il est important de les identifier afin d'appliquer au mieux les exercices proposés par les orthophonistes. Par exemple, des jeux de souffle (souffler dans des jouets à embouts) permettent, dès l'âge de 15 mois, de dynamiser le voile du palais. On privilégiera l'aspiration à la paille, possible dans certains cas dès 12 mois, du moment que le palais est fermé (Thibault 2007).

## 4.7 La rééducation orthophonique

### 4.7.2 Le parcours de prise en charge

La rééducation orthophonique d'un enfant présentant une fente concerne différents domaines : l'alimentation, l'articulation, la voix, la parole, le langage et l'audition. Elle comprend la guidance parentale (comme nous l'avons développé précédemment) et la rééducation à proprement parlé, au cabinet avec l'orthophoniste.

Selon la localisation de la fente, la présence d'un trouble associé ou encore la motivation, l'implication de l'enfant et de la famille dans la thérapeutique, le protocole, ainsi que la durée de prise en charge, seront différentes. Habituellement, elle démarre précocement chez le nouveau-né avec la guidance oro-faciale, puis se poursuit chez l'enfant avec le travail sur l'incompétence vélo-pharyngée. L'orthophoniste sera également amené à gérer des troubles de l'articulation, de la voix mais aussi un éventuel retard de parole et de langage. Dans certains cas, la rééducation concernera aussi la déglutition et l'audition. Parfois ces séances conduiront les patients vers l'indication d'une chirurgie secondaire, qui, elle-même sera suivie par une prise en charge orthophonique afin de consolider les résultats obtenus par la chirurgie. Ce suivi se clôture lorsque les troubles (voix, retards de langage et de parole) ont suffisamment été atténués.

Cette prise en charge s'effectue parallèlement au traitement chirurgical et au développement de l'enfant. Ainsi elle n'est jamais continue : en enfant pourra consulter l'orthophoniste pour un trouble d'alimentation, puis pour une incompétence vélaire. A l'adolescence il pourra poursuivre les séances pour corriger le timbre de sa voix. Dans tous les cas, la précocité des interventions et la participation active des patients sont des éléments essentiels à la qualité du résultat final.

### **4.7.3 Les axes de travail**

#### **4.7.3.1 La sphère oro-faciale**

##### **4.7.3.1.2 Les praxies bucco-faciales**

Les mouvements praxiques sont indispensables à une phonation et une articulation correcte. Ils portent à la fois sur les plan exo et endo-buccaux et concernent la fermeture labiale, la mobilisation linguale et la tonicité de la sangle musculaire mandibulo-labio-jugale. Ils concernent également les mouvements compensatoires, les tics, les syncinésies.

La rééducation porte sur différents axes : l'ouverture/fermeture mandibulaire, les mouvements de la langue et des joues. Les objectifs sont de tonifier les muscles et de réduire les efforts et la crispation. Ces mouvements se travaillent de manière isolés par imitation simultanée (ouvrir la bouche, tirer la langue, gonfler les joues...) ou sur consigne verbale.

*Ex : Consigne : « On va jouer aux jeux des grimaces, fais comme moi ! ».*

*Ex de jeux : Monstre moi de chez OrthoEdition*

*Grimaces de chez Djeco*

*(Cf. : Annexes)*

##### **4.7.3.1.3 L'incontinence salivaire**

Il est fréquent d'observer une hypotonie oro-faciale (joues, langue, voile du palais) avec pour conséquences une protrusion linguale et un bavage, surtout dans le cas de syndrome avec atteinte neurologique associée (Deloffre, Le Guerch 2011).

La prise en charge de l'incontinence salivaire concerne principalement la stimulation de la déglutition. On peut proposer de « caresser sous le menton, avec une légère pression du doigt d'avant en arrière pendant trois secondes et répéter cela plusieurs fois par jour » (Thibault 2007). L'orthophoniste peut également pratiquer des stimulations au niveau des gencives, de la langue et du palais. La tonicité et la fermeture labiale seront travaillées par massages autour des lèvres. Ces pratiques seront d'autant plus efficaces si elles sont pratiquées quotidiennement et pourront ainsi être reproduites à domicile par les parents après enseignement par l'orthophoniste.

#### **4.7.3.1.4 La déglutition atypique**

La déglutition atypique est un trouble fréquemment rencontré chez les patients porteurs de fentes. Il se traduit par une respiration buccale, une position basse de la langue, d'éventuels béances et sigmatismes. La prise en charge consistera en une suppression des habitudes nocives de respiration et de déglutition.

Par le travail de praxies, il s'agira d'abord de rétablir la ventilation nasale à travers la relance du réflexe narinaire et une modification de la posture au repos des lèvres et de la langue. Puis le thérapeute s'attachera à la rééducation oro-myofonctionnelle, c'est-à-dire au placement de l'apex lingual, à la tonicité linguale et son maintien, au positionnement de la base de la langue et à la tonicité des masséters. Une fois les praxies acquises sur demande, des exercices à l'aide de liquides puis des solides seront effectués, l'objectif final étant d'automatiser une position de repos physiologique dans la vie courante (Deloffre, Le Guerch 2011).

Par ailleurs, comme la déglutition est directement liée à l'articulation, cette dernière sera aussi altérée. Par exemple, si la langue est en position antérieure en appui sur les incisives maxillaires lors de la déglutition, le point articulaire des phonèmes [t] [d] [n] lors de la phonation ne sera pas adéquat.

Les exercices seront d'autant plus indispensables pour le « maintien d'un bon articulé dentaire et une articulation de la parole correcte » (C.Thibault 2007)

#### **4.7.3.2 Le souffle**

Chez les enfants présentant une fente postérieure, il est indispensable d'aborder le travail du souffle le plus précocement possible afin de rééduquer le voile du palais. Il sera également utile pour la déglutition et l'articulation (Thibault; Vernel-Bonneau 1999).

Il s'agira d'une activité courte mais quotidienne s'inscrivant dans un cadre ludique et qui nécessitera une véritable implication et participation des parents.

Ainsi des jeux de souffle peuvent être proposés dès l'âge 15 mois. La thérapie débutera avec des petits objets sonores, tel des sifflets en plastique avec une large embouchure qui produisent des sons même avec un souffle faible. Progressivement on introduit des jouets à embouts comme les pailles (en jouant sur leurs diamètres : plus il est grand, plus il est facile de souffler) et sarbacanes qui propulsent divers objets :

on débutera avec des objets à faible poids (plumes, confettis, boules de coton) puis des objets légèrement plus lourds (balles de ping-pong). Enfin, si l'enfant fait preuve d'aisance, on pourra utiliser des billes. Les instruments de musique comme les pipeaux ou flûte peuvent être également un moyen ludique pour tonifier le voile du palais.

On proposera à l'enfant de boire quotidiennement à la paille (droite puis éventuellement à spirale) pour favoriser la contraction du voile et son maintien ou de chanter en alternant des A/AN pour stimuler la proprioception vélaire et sa mobilité.

Les maîtres mots de cette thérapeutique, pouvant être longue et fastidieuse, sont la mise en confiance et la motivation de l'enfant afin qu'il ne se décourage pas tout en progressant. Les objectifs principaux sont de différencier le souffle nasal du souffle buccal et de contrôler la pression intra-buccale nécessaire à l'articulation des sons.

#### **4.7.3.3 Le travail de la voix**

##### **L'hypernasalité**

L'hypernasalité ou la rhinolalie ouverte est le symptôme vocal le plus fréquemment rencontré en cas de fente postérieure (Deloffre, Le Guerch 2011). Dans le cas de fente antérieure, il convient de s'interroger sur la présence d'une anomalie sous-jacente. (Division sous-muqueuse, voile trop court...)

Il est d'abord pris en charge par des jeux de souffle en travaillant sur l'exclusivité du souffle buccal. Puis la thérapeutique consiste à maîtriser l'amplitude du geste expiratoire, la variation de la quantité d'air inspiré et la continuité de l'inspiration. Par exemple, en utilisant des jouets types sifflets de carnaval, on demande à l'enfant d'abord de les déployer, puis à les tenir ouverts en soufflant le plus longtemps possible. On peut également s'aider des instruments de musique, faciles à utiliser et ludiques pour les enfants comme la flûte (demander à l'enfant de tenir une note).

Le timbre de la voix est abordé plus tardivement, lorsque le geste expiratoire est acquis : le patient répète une série de voyelles et travaille sur la durée et la hauteur, d'abord en isolé puis en syllabes.

En cas de déviation de la cloison nasale, l'obturation narinaire alternative peut être un axe de travail intéressant à exploiter.



### **L'hyponasalité**

Le travail sur l'hyponasalité ou rhinolalie fermée passe par des exercices de respiration afin d'égaliser le passage d'air par les deux narines. Ainsi les efforts seront centrés sur la narine qui laisse passer le moins d'air. On veillera également à apprendre à l'enfant à se moucher correctement.

*Ex : Consigne : « Inspire, ferme la bouche, bouche avec ton doigt une narine, souffle fort par l'autre narine » et recommencer de l'autre côté.*

### **Le souffle rauque**

On cherche à établir un geste expiratoire correcte. Un des exercices utilisés en orthophonie est de faire produire au patient un souffle buccal de forte intensité, puis de réitérer l'opération mais à faible intensité. On introduit ensuite les constrictives à la suite de ce souffle, puis on ajoute une voyelle après chaque constrictive.

### **Le coup de glotte**

Une amélioration sera visible si le patient parvient à ralentir son débit de parole et en s'entraînant rigoureusement et méthodiquement à la répétition de phonèmes isolés.

*Ex : Consigne : « Répète après moi : /B/,/D/ »*

### **Le ronflement nasal**

Le ronflement nasal se corrige par les jeux de souffle.

### **L'hypophonie**

L'hypophonie se corrige également par des jeux de souffle et d'articulation. On peut également proposer des jeux d'imitation de cris ou bruits intenses, de chant ou de théâtre. Cependant, si le trouble persiste, une exploration du mécanisme du sphincter vélo-pharyngée sera préconisée et réalisée par le spécialiste en ORL.

#### 4.7.3.4 La parole et l'articulation

La prise en charge de la parole débute avec la stimulation de la sphère oro-faciale à travers les caresses et stimulations autour et en dedans de la bouche.

Dès que voile est réparé, la réalisation du /ptk / sera possible grâce à une pression intra-buccale suffisante.

Une fois la rééducation du voile terminée, le logopède peut proposer des exercices pour les phonèmes déformés ou absents. On propose le schéma articulatoire, le phonème seul, le phonème en position initiale, médiane puis finale. Chez les enfants présentant une fente palatine, il faut apprendre à gérer la tension pendant la phonation pour éviter le débit haché.

Il est important de ne pas brusquer l'enfant dans la thérapie : la rééducation se fait petit à petit et nécessite de travailler suffisamment longtemps l'enchaînement syllabique pour déconditionner l'enfant de ce forçage. L'apprentissage kinesthésique au niveau des lèvres peut aider pour la correction du /p,b,f,v/.

Les jeux phonétiques de la méthode verbo-tonale peuvent être utilisés pour faire apparaître des phonèmes inexistantes. L'enfant associe un phonème avec un objet qu'il manipule, lance caresse, les objets étant choisis en fonction de la production attendue. Le lien objet-son est toujours le même.

Plus récemment, La DNP (Dynamique Naturelle de la Parole), est une approche fondée par Madeleine Dunoyer de Segonzac. Elle part du principe que la parole s'ancre dans le corps et que la sensorialité globale est à solliciter pour retrouver en soi les mouvements générateurs de la parole. Elle permet donc de présenter aux enfants les paramètres du langage grâce à leurs sens : visuel, kinesthésique et auditif. **Dynamique** car elle demande un mouvement, **Naturelle** parce que le mouvement est inspiré des caractéristiques phonétiques de chaque son. Le mot **Parole**, quant à lui, représente l'acte de parler. Cette méthode permettrait de « ressentir, de voir et de toucher la parole ».

#### 4.7.3.5 Le langage

Chez les enfants porteurs de fente, le développement harmonieux du langage peut être altéré, entre autres, par la surdité de transmission qui aura un retentissement sur l'apprentissage.

Le travail se portera sur la discrimination auditive, l'enrichissement du vocabulaire et la construction syntaxique de la phrase. Il est également important de stimuler la mémoire auditive, la perception et la reconnaissance visuelle.

Cette prise en charge, essentielle au même titre que celle du développement de la parole, a pour objectif principal de permettre à l'enfant de se rapprocher au plus près de la normalité, en accord avec une vie sociale et scolaire.

*Ex : Jeux de loto*

*Jeux de mémoire*

*Jeux du « faire semblant » : création de scénario grâce à des objets ou des images.*

*Cartasyntax de Mot à mot : pour travailler la construction syntaxique de la phrase en partant d'une phrase simple (sujet-verbe) vers des phrases plus complexes (relatives-passives). Pour les enfants plus jeunes : le Casse-phrase de chez Placote : présenté plus ludique et plus séquentiel, sous forme de puzzle*

*(Cf. : Annexes)*

# **Chapitre 5 : Etude d'évaluation des pratiques professionnelles basée sur un questionnaire destiné aux orthophonistes dans le domaine de la rééducation orthophonique des patients atteints de FLP**

## **5.1 Présentation de l'étude.**

Notre étude a consisté en l'élaboration d'un questionnaire de type évaluation des pratiques professionnelles portant sur la prise en charge orthophonique des patients présentant une FLP diffusé par internet sur des plateformes dédiées aux orthophonistes, exerçant aussi bien en milieu libéral qu'hospitalier. En effet, les orthophonistes ne disposent pas de recommandations de pratique professionnelle dans ce domaine et il n'y a pas de consensus quant aux différents protocoles de rééducation orthophonique.

## **5.2 Objectifs**

### **5.2.1 Objectif principal**

L'objectif principal de l'étude était d'évaluer les pratiques professionnelles des orthophonistes prenant en charge les patients atteints de fentes.

### **5.2.2 Objectifs secondaires**

Les objectifs secondaires étaient de :

- Déceler une éventuelle différence entre la prise en charge orthophonique en milieu hospitalier et en milieu libéral.
- Mettre en évidence les problèmes rencontrés par les professionnels et leurs attentes.
- Objectiver l'importance de l'implication parentale dans la thérapie.

### **5.3 Hypothèses**

Les hypothèses de ce travail étaient les suivantes :

- La majeure partie des patients atteints de fentes est adressée chez l'orthophoniste par un autre professionnel de santé.
- La plupart des patients sont pris en charge en milieu hospitalier ou dans des Centres de Référence ou de Compétence Maladies Rares.
- Les orthophonistes exerçant en libéral ne sont pas correctement formés à la prise en charge de tels patients.
- La communication au sein des équipes pluridisciplinaires n'est pas suffisante au vu de la difficulté de la prise en charge.

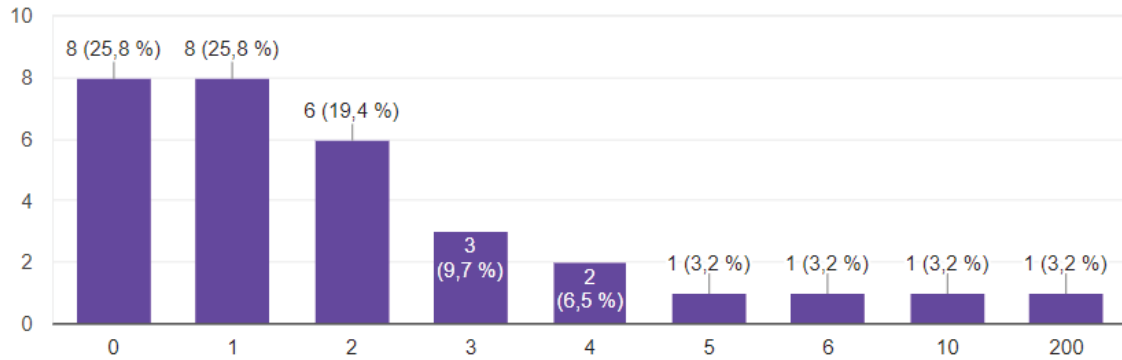
### **5.4 Matériel et méthode**

Un questionnaire a été diffusé sur les plateformes de communication dédiées aux orthophonistes. Ce questionnaire portait sur les différents aspects de la prise en charge des patients atteints de FLP non syndromiques.

Il comportait une série de 20 questions avec réponses à choix multiples ou réponses courtes et parfois une argumentation ou une précision (cf. questionnaire en annexe). 31 orthophonistes ont été interrogés.

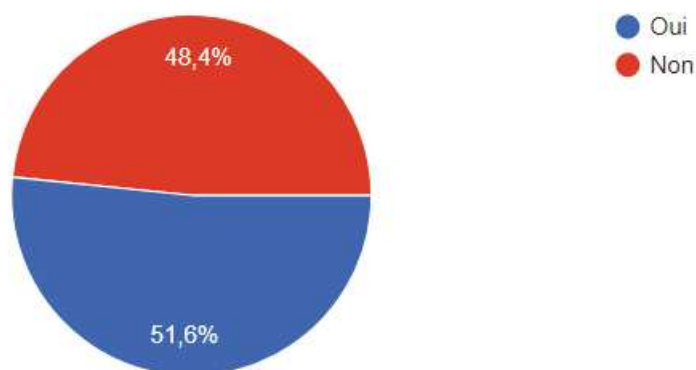
## 5.5 Résultats

### Question 1 : Combien de patients porteurs de fentes suivez-vous en consultation?



**Fig 9** : diagramme représentant le nombre de patients atteints de fentes suivis en consultation par les orthophonistes interrogés. (Axe des abscisses : orthophonistes interrogés ; axe des ordonnées : nombre de patients suivis)

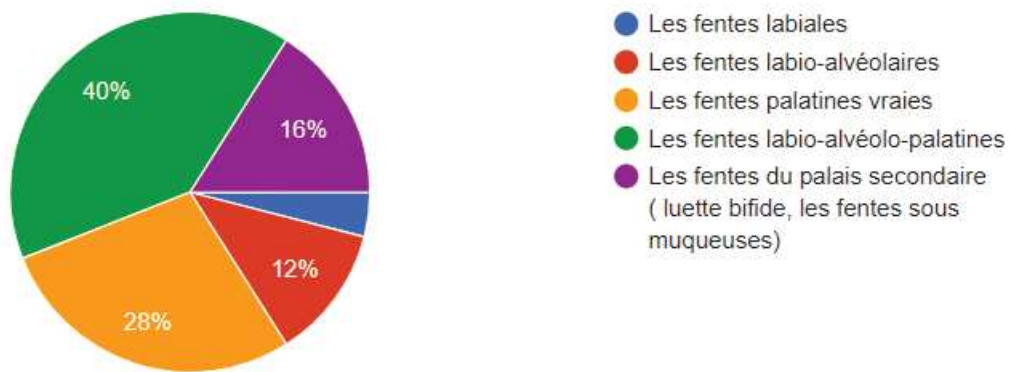
### Question 2 : Avez-vous suivi une formation ou travaillez-vous dans un centre spécialisé?



**Fig 10** : Proportion des orthophonistes ayant suivi une formation dans le domaine des FLP ou travaillant dans un centre spécialisé.



**Question 3 : Quelles formes cliniques de fentes rencontrez-vous le plus fréquemment?**

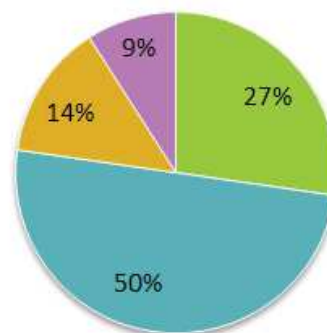


**Fig 11 :** Proportions des différentes formes anatomico-cliniques de FLP rencontrées par les orthophonistes.

**Question 4 : Quel âge ont approximativement les enfants ?**

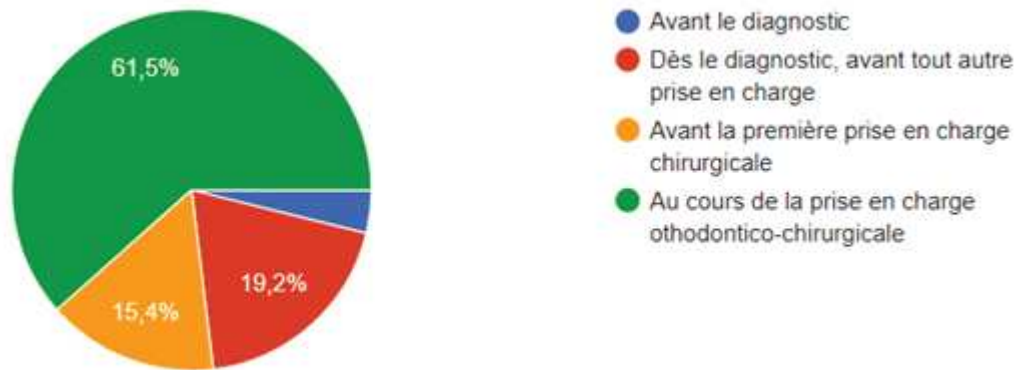
### Âge moyen de début de suivi orthophonique

Tranche d'âge : ■ 2-4 ■ 4-6 ■ 6-10 ■ ≥ 10



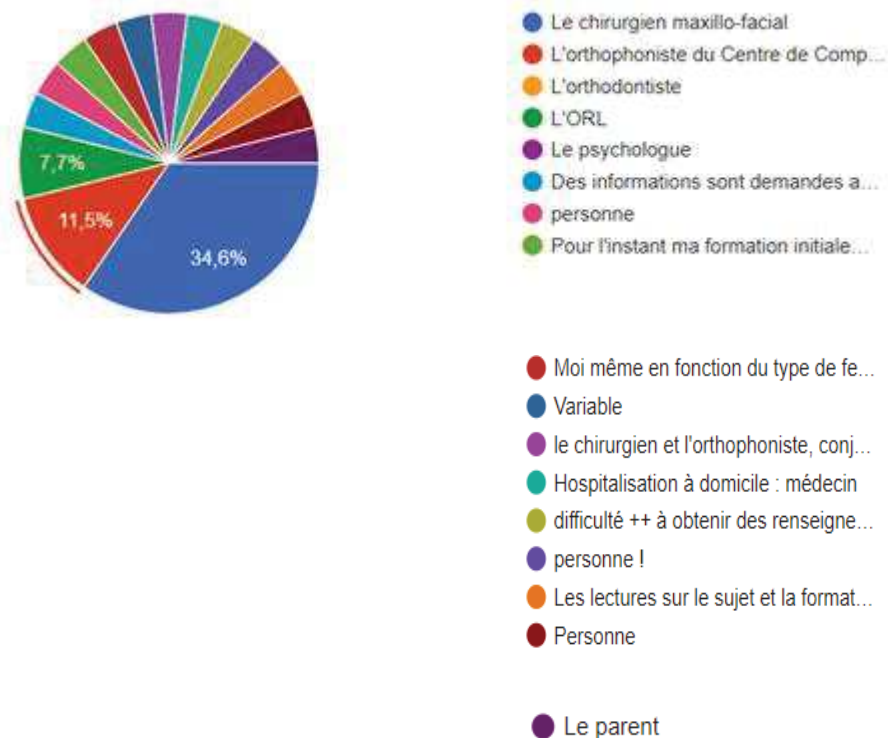
**Fig 12 :** Diagramme représentant l'âge moyen des enfants suivis en consultation

**Question 5 : A quel moment les patients consultent-ils le plus souvent ?**



**Fig 13 :** Proportion des enfants consultant à différents moments de la prise en charge.

**Question 6 : Le plus souvent, qui vous renseigne sur la nature de la prise en charge à mener ?**

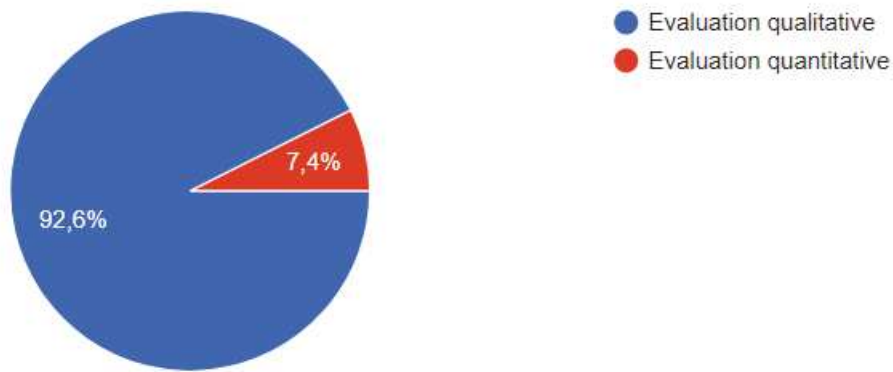


**Fig 14 :** Proportion des interlocuteurs adressant les patients atteints de FLP vers un suivi orthophonique.

**Question 7 : Selon vous, les parents sont-ils suffisamment informés quant à la pathologie de l'enfant et aux troubles associés ? Sinon, quel spécialiste joue également un rôle de guidance parentale ?**

Orthophoniste (3)
oui (2)
Non (2)
Oui (2)
non
Manque d'informations des parents sur les difficultés articulatoires, les troubles de l'audition et du langage qui peuvent survenir.
non. L'orthophoniste devrait avoir un rôle plus informatif et guidant
oui en centre de référence
orthophoniste + psychologue
Équipe hospitalière + pédodontiste + équipe du CAMSP (où je travaille)
les parents manquent d'informations simples et claires malgré l'effort fait par les chirurgiens.
Manque d'info ++ sur la "feuille de route alimentation + parole"
Non. Souvent ils sont désemparés de retour de la maternité.
Pédiatre.
Les parents se sentent souvent seuls et démunis. Un accompagnement psycho serait le bienvenu.
Oui, ce sont les chirurgiens et orthophonistes qui assurent un rôle de guidance.
Non, orl, orthophoniste
Nous
ORL, orthophoniste
Pas toujours assez informés, ils sont guidés par l'orl
Peu d'informations sur les suites au quotidien, généralement nous en parlons ensemble

**Question 8 : Quel moyens d'évaluation utilisez-vous pour objectiver les besoins en rééducation ?**



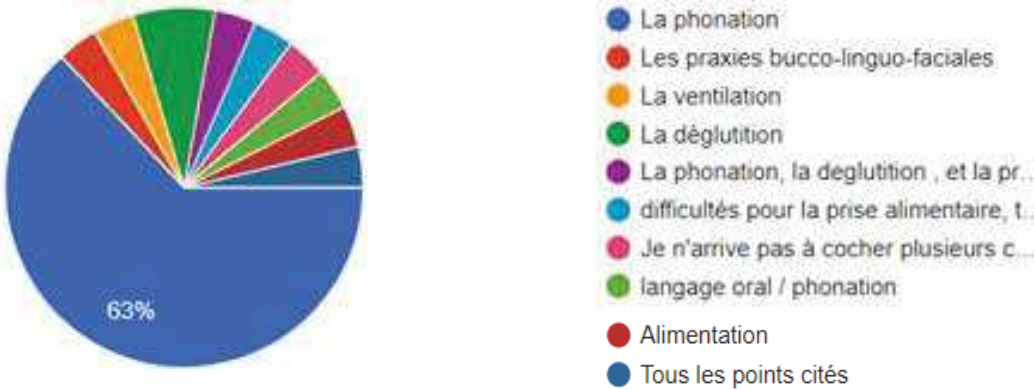
**Fig 15** : Proportion des méthodes qualitative et quantitative d'évaluation des besoins en rééducation orthophonique.

**Question 9 : Quels tests utilisez-vous?**

Evaluation quantitative pour le langage oral notamment , puis qualitative pour la deglution par exemple
evalo
Test langage oral classique avec évaluation précise de l'articulation et des praxies.
Evaluation clinique
oreilles, miroir, nasomètre
Bilan de l'insuffisance velaire
miroir, cotation phonation selon Borel
Phonation en analyse qualitative au miroir de glatzel en répétition et en langage spontané + observation clinique
test au miroir + test de langage oral
aucun
Lambert Prou de Caen+ qq items complémentaires + langage
Miroir, articulation, intelligibilité,,

Tests orthophoniques
examen du phonétisme, de la deperdition nasale, tests orthos du lgge oral
Pour le langage oral (evalo, elo, exalang)
Évalo
EVALO
Évaluation fournie lors de la formation

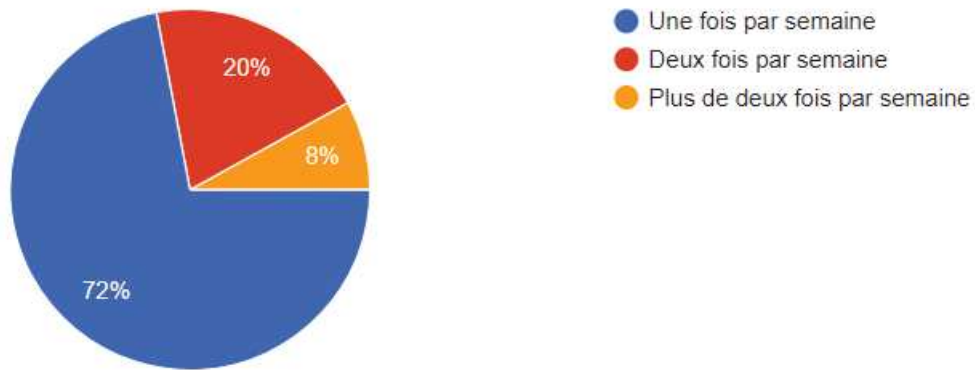
**Question 10 : Pour quelles problématiques êtes-vous le plus souvent sollicités?**



**Fig 16 : Proportions des problématiques pour lesquelles les patients consultent.**

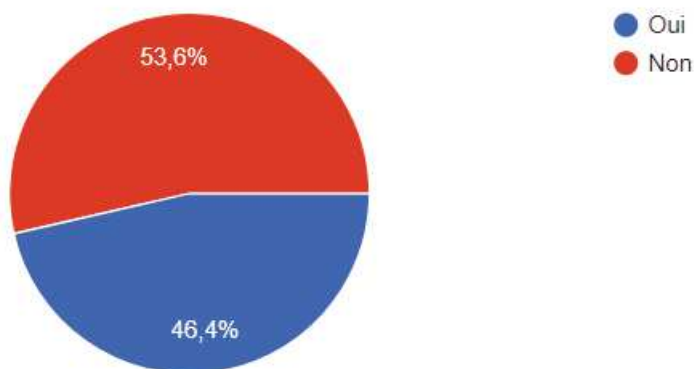


**Question 11 : Concernant la fréquence du suivi des patients atteints de FLP, à quel rythme voyez-vous les enfants en consultation ?**



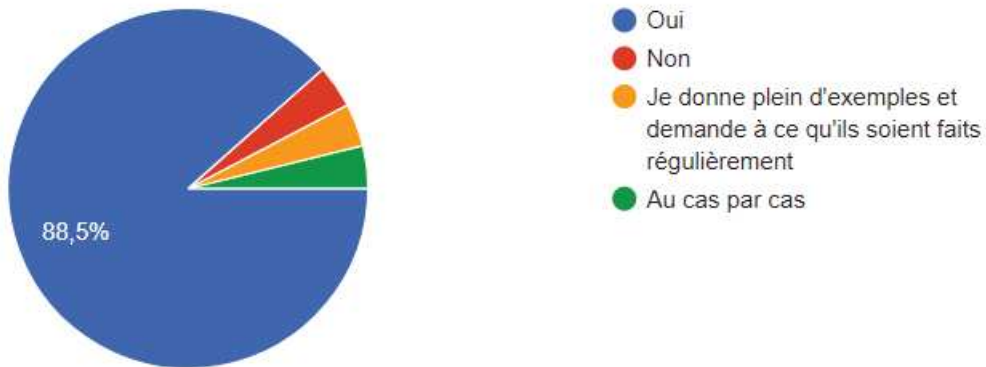
**Fig 17 :** Proportion des orthophonistes ayant un suivi hebdomadaire, bi-hebdomadaire ou tri-hebdomadaire des patients atteints de FLP.

**Question 12 : Pensez-vous avoir suffisamment de matériel (livres, jeux, exercices, etc...) pour permettre d'éviter la lassitude des patients sur le long terme?**



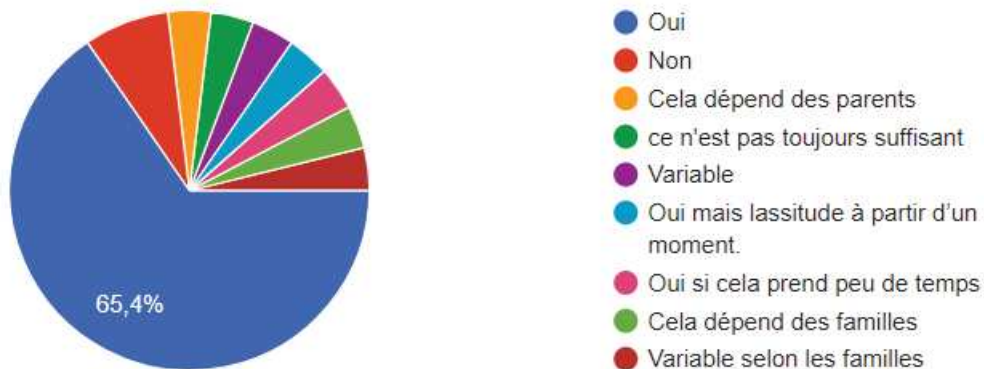
**Fig 18 :** Proportion des orthophonistes estimant avoir (ou non) les outils nécessaires pour mener à bien la rééducation.

**Question 13 : Proposez-vous des exercices à réaliser quotidiennement à la maison afin d'automatiser les notions vues en séances ?**



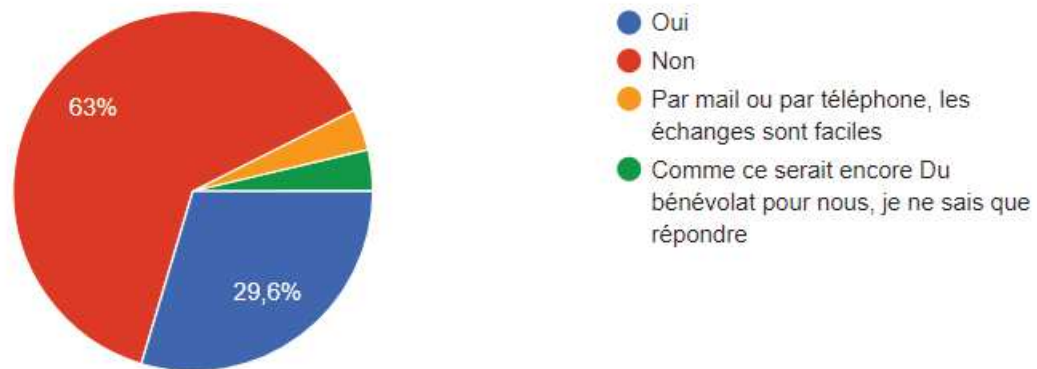
**Fig 19** : Proportion des orthophonistes valorisant (ou non) la continuité du travail au domicile familial.

**Question 14 : Selon votre expérience, les parents s'impliquent-ils dans la rééducation? Acceptent-ils de réaliser le suivi proposé à la maison ?**



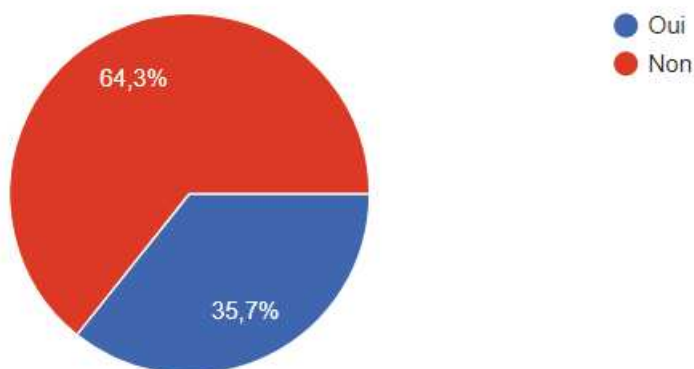
**Fig 20** : Proportion des orthophonistes estimant une implication parentale dans la thérapie.

**Question 15 : Selon vous, la communication entre les équipes médicales et paramédicales est-elle suffisante ?**



**Fig 21 :** Proportions des orthophonistes étant satisfaits ou insatisfaits des moyens de communications entre les équipes.

**Question 16 : Etes-vous en relation avec les Centres de Références ou de Compétences des Maladies Rares ?**



**Fig 22 :** Proportion d'orthophonistes en interaction avec un centre de référence ou de compétence maladies rares.

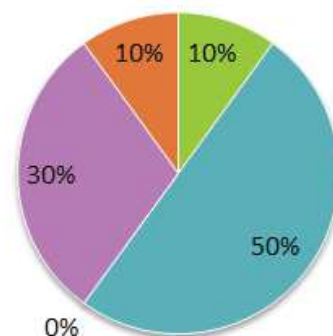
**Question 17 : Si oui, une telle structure se situe-t-elle près de votre lieu de travail et quelles sont les modalités de collaboration avec ce centre ?**

mail, structure à 75 km
Pas de collaboration alors qu'un centre se situe dans ma région
Oui Hôpital Necker, Paris
Mail
oui à 50 min à Reims, communication par courrier écrit
Téléphone / email / réunion pluridisciplinaire quelques fois par an
une structure se situe à proximité et j'ai pu y faire des stages ; je suis en contact avec une orthophoniste de ce centre
non
Non. Loin de mon lieu de travail mais joignables par téléphone ou par mail.
Un des centres est près de mon cabinet et je suis allée rencontrer le chir. (plasticien maxillo)
Envoi de comptes rendus écrits, parfois au téléphone (hôpital Necker)
Je ne sais pas...
Pas dans les environs

**Question 18 : En moyenne, jusqu'à quel âge suivez-vous les enfants ?**

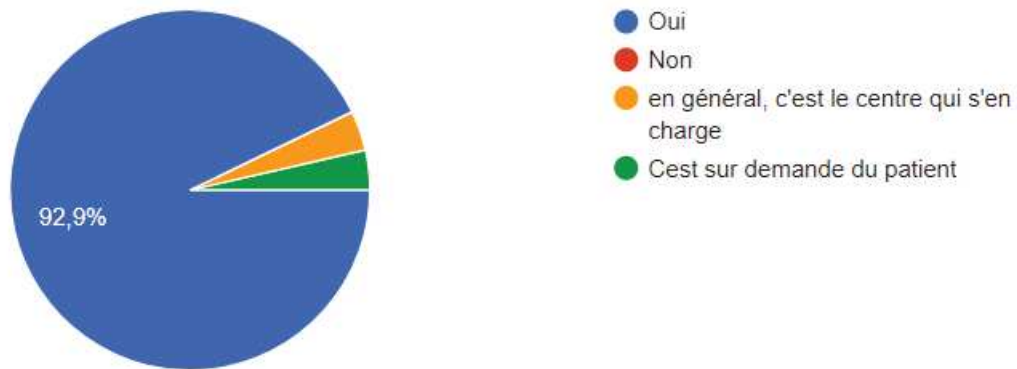
**Âge moyen de fin de suivi orthophonique**

Tranche d'âge : ■ 6-8 ■ 8-12 ■ 12-15 ■ 15-18 ■ ≥ 18



**Fig 23 :** Diagramme représentant l'âge moyen où les séances d'orthophonie se terminent.

**Question 19 : Estimez-vous nécessaire d'établir des visites de contrôle afin de vérifier la stabilité des résultats obtenus au cours de la rééducation orthophonique ?**



**Fig 24 :** Proportions des orthophonistes estimant la nécessité des visites de contrôles dans le but de stabiliser les résultats.

**Question 20 : Etes-vous à la recherche d'outils tels que :**

- des documents facilitant la prévention et la communication entre les équipes.
- des documents facilitant la prévention et la communication entre l'orthophoniste et la famille.
- une formation post-universitaire de type Diplôme Universitaire.
- une formation tournée vers la pratique.
- des liens Internet.



**Fig 25 :** Proportion des orthophonistes se disant à la recherche de différents documents ou formations dans le domaine des FLP.

## 5.6 Discussions

Plus de la moitié des orthophonistes (51,6%) qui suivent les patients porteurs de fente sont spécialisés dans ce domaine. En effet, ces enfants ne constituent pas la principale patientèle des orthophonistes libéraux, qui, souvent, ne disposent pas de formations ou connaissances appropriés pour prendre en charge les troubles associés aux différentes formes de FLP.

La majeure partie des enfants (40%) présentent des fentes totales, justifiant le besoin de rééducation. Ils sont vus en consultation principalement entre 4 et 7 ans, ceci coïncidant avec les périodes de mise en place et d'explosion langagière.

Le chirurgien maxillo-facial, acteur fondamental de la prise en charge en agissant sur l'anatomie de la lèvre, de l'os alvéolaire, du palais et du voile du palais, a un rôle central pour adresser les enfants vers une prise en charge en orthophonie. Ces séances s'effectuent principalement (61,5%) au cours de la prise en charge orthodontico-chirurgicale ; on peut donc parler de collaboration multidisciplinaire entre les équipes.

Même si l'ensemble de l'équipe pluridisciplinaire (surtout les chirurgiens, orthophonistes et ORL) a un rôle d'accompagnement parental, les parents ne se sentent, globalement, pas suffisamment informés par les spécialistes et sont souvent démunis au retour de maternité. Dans ce contexte, il pourrait être judicieux d'envisager



la création de plaquettes d'informations adressés aux parents renseignant, de façon simple, sur la malformation, ses conséquences morphologiques et fonctionnelles, ainsi que sur les protocoles de prise en charge et de suivi.

Les enfants sont principalement adressés chez l'orthophoniste pour une prise en charge de la phonation, altérée notamment par l'insuffisance vélaire liée à la fente. Divers outils d'évaluation sont utilisés par les spécialistes (évaluation clinique, évaluation des praxies, évaluation de la déglutition, test de phonétisme et de l'articulation, test du langage oral, bilan de l'insuffisance vélaire, test au miroir ou au nasomètre pour évaluer la déperdition nasale), l'évaluation qualitative primant très largement (92,6 %) sur l'évaluation quantitative.

Les enfants sont souvent vus par l'orthophoniste une fois par semaine (72%) ; ce rythme de consultation assez soutenu semble justifiable pour obtenir des résultats satisfaisants et durables. Néanmoins, les avis sont partagés concernant les outils mis à disposition pour susciter et entretenir l'intérêt de l'enfant, chez qui les séances peuvent parfois paraître « répétitives ».

Une grande majorité (88,5%) s'accorde sur le fait qu'il est utile de poursuivre la rééducation au sein de la sphère familiale, ce qui s'avère être positif sur le comportement de beaucoup de parents qui éprouvent un intérêt et se sentent directement concernés par la rééducation de leur enfant.

Une majorité des thérapeutes (63%) estime que les informations échangées entre l'équipe pluridisciplinaire ne sont pas satisfaisantes pour mener à bien le suivi de l'enfant ; les professionnels ne sont que rarement (35,7 %) en contact avec les Centres de Références ou de Compétences des Maladies Rares. Selon les réponses, les structures se situent plus ou moins loin du lieu d'exercice ; la communication semble cependant être possible par la réalisation de stage, la présence annuelle aux réunions pluridisciplinaires ou les échanges par téléphone, courrier et mail. Ces échanges pourraient donc être multipliés afin de faciliter les prises en charges dans les différents domaines et, notamment, en orthophonie.

La durée du suivi est très variable et la rééducation orthophonique peut se poursuivre jusqu'à l'adolescence, voir jusqu'à l'âge adulte ; ceci se justifiant par les lacunes occasionnées par la malformation et dépendra de la vitesse de progression du patient. Selon les thérapeutes, les visites de contrôles sont utiles pour confirmer les résultats obtenus au cours des séances et les faire perdurer dans le temps.

Les besoins des professionnels sont variables mais une grande partie (42,9%) s'accordent sur le fait que des stages tournés vers la pratique leur permettraient une meilleure compréhension et prise en charge des enfants atteints de fentes.

## **5.7 Vérification des hypothèses**

Au terme de ce travail, voici ce que l'on peut retenir :

- Le suivi chez l'orthophoniste s'effectue suite à des avis pluridisciplinaires (parfois suite à une réunion de concertation pluridisciplinaire), le chirurgien maxillo-facial ayant un rôle prépondérant.
- Un peu plus de la moitié des professionnels prenant en charge des patients porteurs de fentes sont formés ou travaillent dans des centres spécialisés.
- Les professionnels sont volontiers à la recherche d'informations mais surtout de formations pour mieux appréhender la rééducation orthophonique des enfants porteurs de fentes. Toutefois, certains d'entre eux semblent disposer d'outils nécessaires pour intéresser l'enfant et permettre sa progression.
- Les échanges pluridisciplinaires ne sont pas satisfaisants pour une bonne prise en charge de l'enfant dans sa globalité et une collaboration plus étroite entre les praticiens, les centres de référence et de compétence Maladies Rares serait bénéfique.

## **5.8 Conclusion**

Pour synthétiser ce travail, il n'existe pas de consensus sur la prise en charge orthophonique des enfants porteurs de fentes. Toutefois, notre étude basée sur un questionnaire destiné aux orthophonistes a montré des pratiques relativement homogènes en termes de méthode de diagnostic et de prise en charge des patients atteints de FLP. La plupart des professionnels sont spécialisés dans ce domaine et adoptent des moyens d'évaluation similaires. Néanmoins, les thérapeutes sont à la recherche d'une meilleure communication entre les équipes médicales. Ils s'accordent sur le fait que la guidance parentale, la poursuite de la thérapie au sein de la sphère familiale, ainsi que le suivi de l'enfant sont les clés pour une thérapie correctement menée et pour l'épanouissement personnel et social de l'enfant.

## Conclusions

Impliquant de nombreux domaines, la prise en charge des fentes labio-palatines est multidisciplinaire et complexe ; la communication entre les équipes médicales et paramédicales est primordiale. Le chirurgien maxillo-facial agira en première ligne d'action, d'une part pour rétablir une esthétique acceptable et, d'autre part, pour permettre la bonne mise en place des fonctions oro-faciales. Il agira en étroite collaboration avec le spécialiste en orthopédie dento-faciale. Les consultations dentaires devront être fréquentes et rigoureuses car les enfants atteints de FLP présentent une prévalence accrue de pathologies carieuses et autres anomalies de structure de l'émail. Le chirurgien-dentiste jouera ainsi un rôle essentiel de conseil et de prévention. Le suivi ORL sera également indispensable pour s'assurer de la bonne audition du patient, susceptible de développer des otites séro-muqueuses. Enfin, le psychologue contribuera au développement psycho-affectif de l'enfant ; il pourra l'épauler au cours de son parcours médical et répondre à ses interrogations ou doutes ainsi qu'à ceux de ses parents, notamment en termes d'intégration sociale et de scolarisation.

L'orthophonie aura une place centrale et sera d'autant plus efficace si elle est abordée avant la mise en place du langage et de la parole. Le plus fréquemment, le premier contact avec l'enfant s'effectuera en milieu hospitalier, après la première chirurgie. Les patients pourront être amenés à consulter plus tardivement en cas de troubles persistants ou s'ils sont tournés pour la première fois vers cette thérapie. L'incompétence vélo-pharyngé étant le principal motif de consultation, les patients bénéficieront également d'un suivi en cas d'inintelligibilité du discours lors d'un trouble articulaire, phonologique ou d'un retard de langage. Ainsi, les bilans au sein de l'équipe pluridisciplinaire s'effectueront annuellement. L'orthophoniste libéral travaillera de manière hebdomadaire grâce à des moyens ludiques et attractifs pour intéresser et susciter l'intérêt de l'enfant dans le but de le faire adhérer à la thérapie et d'obtenir une véritable progression

Cette discipline visera tout d'abord à apporter du soutien aux parents à travers la guidance parentale. Ceci, afin de faciliter le quotidien de l'enfant et de les rendre attentifs aux besoins particuliers de ce dernier. Grâce à des moyens d'évaluations objectifs ou subjectifs, le thérapeute évaluera les difficultés en termes d'alimentation, de praxies, de respiration, de souffle, de voix ou de langage et proposera une rééducation adaptée et personnalisée. Grâce au suivi, le but sera d'aider l'enfant dans sa communication et son relationnel. L'orthophoniste s'attachera à encourager et valoriser le travail à la maison, celui-ci étant indispensable pour confirmer et faire perdurer les progrès obtenus en séances.

A l'heure actuelle, il n'existe pas de protocole ou de schéma orthophonique ; la thérapie dépendra de la sévérité de l'atteinte, ainsi que de la forme anatomo-clinique de FLP, et son succès reposera sur l'implication des parents et de l'enfant. La collaboration entre les équipes et le suivi régulier permettront d'évaluer les résultats, d'objectiver les acquisitions et/ou progrès, les troubles encore présents et de déterminer de nouveaux objectifs thérapeutiques ; ceci en évoluant par pallier sans brusquer l'enfant et sa famille afin de les faire adhérer à la thérapie et entretenir leur motivation. Les orthophonistes éprouvent la nécessité d'une meilleure communication entre les différents intervenants ; ils sont demandeurs de formations et d'informations concernant les fentes afin d'optimiser la prise en charge.



## SIGNATURE DES CONCLUSIONS

Thèse en vue du Diplôme d'Etat de Docteur en Chirurgie Dentaire

Nom - prénom de l'impétrant : LUX Célia

Titre de la thèse : Prise en charge multidisciplinaire des fentes labio-palatines : apport de l'orthophonie dans le traitement de ces malformations.

Directeur de thèse : Professeur François CLAUSS

VU

Strasbourg, le : 5 11 2018  
Le Président du Jury,

Professeur M-C. MANIERE



VU

Strasbourg, le : 05.11.2018  
Le Doyen de la Faculté  
de Chirurgie Dentaire de Strasbourg,

Professeur C. TADDEI-GROSS



## Bibliographie

- Angiero F, Farronato D, Ferrante F, Paglia M, Crippa R, Rufino L, et al. Clinical, histomorphological and therapeutic features of the Van der Woude Syndrome: literature review and presentation of an unusual case. *Eur J Paediatr Dent Off J Eur Acad Paediatr Dent*. 2018;19(1):70-3.
- Bachy S. *Troubles et traitement du langage*, Institut Libre Marie Haps. 2011.
- Basha M, Demeer B, Revencu N, Helaers R, Theys S, Bou Saba S, et al. Whole exome sequencing identifies mutations in 10% of patients with familial non-syndromic cleft lip and/or palate in genes mutated in well-known syndromes. *J Med Genet*. 2018;55(7):449-58.
- Baylon H. et coll. *Rééducation Orthophonique n°216*, Fédération nationale des orthophonistes. 2003;
- Brazelton; Cramer. *Les premiers liens*. 1997.
- Brudnicki A, Sawicka E, Brudnicka R, Fudalej PS. Cephalometric comparison of early and late secondary bone grafting in the treatment of patients suffering from unilateral cleft lip and palate. *J Cranio-Maxillo-fac Surg Off Publ Eur Assoc Cranio-Maxillo-fac Surg*. 2017;45(4):479-84.
- de Buys Roessingh AS, Cherpillod J, Trichet-Zbinden C, Hohlfeld J. Speech outcome after cranial-based pharyngeal flap in children born with total cleft, cleft palate, or primary velopharyngeal insufficiency. *J Oral Maxillofac Surg Off J Am Assoc Oral Maxillofac Surg*. 2006;64(12):1736-42.
- Caputo. « Palais restauré, parents à vous de jouer ! ». *Elaboration d'un support DVD pour l'accompagnement parental dans le cadre d'une fente palatine après l'uranostaphylorrhaphie*. 2008.
- Chen G, Li M-X, Wang H-X, Hong J-W, Shen J-Y, Wang Q, et al. Identification of key genes in cleft lip with or without cleft palate regulated by miR-199a-5p. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2018;111:128-37.
- Dasari MR, Babu VR, Apoorva C, Allareddy S, Devireddy SK, Kanubaddy SR. Correction of Secondary Alveolar Clefts with Iliac Bone Grafts. *Contemp Clin Dent*. 2018;9(Suppl 1):S100-6.
- Deloffre, Le Guerch. *Les malformations oro-faciales ( Mémoire en vue de l'obtention du Certificat de Capacité d'Orthophonie, Lille)*. 2011.
- Denis E. « A table, les apprentis mangeurs ! ». *Les troubles de l'oralité et des fonctions alimentaires chez les jeune enfant présentant une pathologie congénitale.( Mémoire en vue de l'obtention du Certificat de Capacité d'Orthophonie, Lille)*. 2006.

- Despars J, Grollemund B, Muller-Nix C, Herzog G, Hohlfeld JA. [In Process Citation]. *Orthod Francaise*. 2012;83(3):177-81.
- Dissaux C, Bodin F, Grollemund B, Bridonneau T, Kauffmann I, Mattern J-F, et al. Evaluation of success of alveolar cleft bone graft performed at 5 years versus 10 years of age. *J Cranio-Maxillo-fac Surg Off Publ Eur Assoc Cranio-Maxillo-fac Surg*. 2016;44(1):21-6.
- Dubreuil; Ceruse. *Guide pratique d'ORL*. Masson. 2004.
- Enemark H, Sindet-Pedersen S, Bundgaard M. Long-term results after secondary bone grafting of alveolar clefts. *J Oral Maxillofac Surg Off J Am Assoc Oral Maxillofac Surg*. 1987;45(11):913-9.
- Estienne F. *L'usage des exercices en orthophonie*. Masson. 2008.
- Fischer-Brandies E, Nejedlo I. A modification of the Sanvenero-Rosselli velopharyngoplasty. *J Cranio-Maxillo-fac Surg Off Publ Eur Assoc Cranio-Maxillo-fac Surg*. 1993;21(1):19-21.
- Fraudet J. *Orthopédie dento-faciale du jeune enfant*. 1989. (Arnette).
- Fudalej P, Janiszewska-Olszowska J, Wedrychowska-Szulc B, Katsaros C. Early alveolar bone grafting has a negative effect on maxillary dental arch dimensions of pre-school children with complete unilateral cleft lip and palate. *Orthod Craniofac Res*. 2011;14(2):51-7.
- Guo J, Li C, Zhang Q, Wu G, Deacon SA, Chen J, et al. Secondary bone grafting for alveolar cleft in children with cleft lip or cleft lip and palate. *Cochrane Database Syst Rev*. 2011;(6):CD008050.
- Guyot A, Soupre V, Vazquez M-P, Picard A, Rosenblatt J, Garel C, et al. [Prenatal diagnosis of cleft lip with or without cleft palate: retrospective study and review]. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)*. 2013;42(2):151-8.
- Guyot L. ; Seguin P. ; Benateau H. *Techniques en chirurgie maxillo faciale et plastique de la face*. Springer. 2010.
- Haaland ØA, Lie RT, Romanowska J, Gjerdevik M, Gjessing HK, Jugessur A. A Genome-Wide Search for Gene-Environment Effects in Isolated Cleft Lip with or without Cleft Palate Triads Points to an Interaction between Maternal Periconceptional Vitamin Use and Variants in ESRRG. *Front Genet*. 2018;9:60.
- Hay N, Patel B, Haria P, Sommerlad B. Maxillary Growth in Cleft Lip and Palate Patients, With and Without Vomerine Flap Closure of the Hard Palate at the Time of Lip Repair: A Retrospective Analysis of Prospectively Collected Nonrandomized Data, With 10-Year Cephalometric Outcomes. *Cleft Palate-Craniofacial J Off Publ Am Cleft Palate-Craniofacial Assoc*. 2018;1055665618764960.
- Hohlfeld et coll. *Prise en charge des fentes labio-maxillo-palatines au CHUV*. *Rev Médicale Suisse*. 2009;402-8.

- Horswell BB, Henderson JM. Secondary osteoplasty of the alveolar cleft defect. *J Oral Maxillofac Surg Off J Am Assoc Oral Maxillofac Surg*. 2003;61(9):1082-90.
- IPDTC Working Group. Prevalence at birth of cleft lip with or without cleft palate: data from the International Perinatal Database of Typical Oral Clefts (IPDTC). *Cleft Palate-Craniofacial J Off Publ Am Cleft Palate-Craniofacial Assoc*. 2011;48(1):66-81.
- Khonsari RH, Ivanov AL. [Cleft lip and palate surgery in Russia]. *Rev Stomatol Chir Maxillofac*. 2008;109(5):343-5.
- Kim N-Y, Baek S-H. Cleft sidedness and congenitally missing or malformed permanent maxillary lateral incisors in Korean patients with unilateral cleft lip and alveolus or unilateral cleft lip and palate. *Am J Orthod Dentofac Orthop Off Publ Am Assoc Orthod Its Const Soc Am Board Orthod*. 2006;130(6):752-8.
- Kobrynski LJ, Sullivan KE. Velocardiofacial syndrome, DiGeorge syndrome: the chromosome 22q11.2 deletion syndromes. *Lancet Lond Engl*. 2007;370(9596):1443-52.
- Koul M, Dwivedi R, Upadhyay V. Ectrodactyly-ectodermal dysplasia clefting syndrome (EEC syndrome). *J Oral Biol Craniofacial Res*. 2014;4(2):135-9.
- Küchler EC, Silva LA da, Nelson-Filho P, Sabóia TM, Rentschler AM, Granjeiro JM, et al. Assessing the association between hypoxia during craniofacial development and oral clefts. *J Appl Oral Sci Rev FOB*. 2018;26:e20170234.
- Kumari P, Singh SK, Raman R. A novel non-coding RNA within an intron of CDH2 and association of its SNP with non-syndromic cleft lip and palate. *Gene*. 2018;658:123-8.
- Lay-Son G, Palomares M, Guzman ML, Vasquez M, Puga A, Repetto GM. Palate abnormalities in Chilean patients with chromosome 22q11 microdeletion syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2012;76(12):1726-8.
- Lebeau. *Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie*. 2011. (Elsevier Masson).
- Lehalle D, Wiczorek D, Zechi-Ceide RM, Passos-Bueno MR, Lyonnet S, Amiel J, et al. A review of craniofacial disorders caused by spliceosomal defects. *Clin Genet*. 2015;88(5):405-15.
- Little J, Cardy A, Munger RG. Tobacco smoking and oral clefts: a meta-analysis. *Bull World Health Organ*. 2004;82(3):213-8.
- Matern O, Sauleau E-A, Tschill P, Perrin-Schmitt F, Grollemund B. Left-sided predominance of hypodontia irrespective of cleft sidedness in a French population. *Cleft Palate-Craniofacial J Off Publ Am Cleft Palate-Craniofacial Assoc*. 2012;49(3):e1-5.
- Merritt L. Part 1. Understanding the embryology and genetics of cleft lip and palate. *Adv Neonatal Care Off J Natl Assoc Neonatal Nurses*. 2005;5(2):64-71.

- Miller LL, Kauffmann D, St John D, Wang D, Grant JH, Waite PD. Retrospective review of 99 patients with secondary alveolar cleft repair. *J Oral Maxillofac Surg Off J Am Assoc Oral Maxillofac Surg*. 2010;68(6):1283-9.
- Montoya; Baylon-Campillo. *L'incompétence vélo-pharyngée*. Ortho Edition. 1996.
- Nagarajan R, Savitha VH, Subramaniyan B. Communication disorders in individuals with cleft lip and palate: An overview. *Indian J Plast Surg Off Publ Assoc Plast Surg India*. 2009;42 Suppl:S137-143.
- Nakatsugawa K, Kurosaka H, Mihara K, Tanaka S, Aikawa T, Kogo M, et al. Orthodontic-Surgical Approach for Treating Skeletal Class III Malocclusion With Severe Maxillary Deficiency in Isolated Cleft Palate. *Cleft Palate-Craniofacial J Off Publ Am Cleft Palate-Craniofacial Assoc*. 2018;1055665618777573.
- Noar JH. Questionnaire survey of attitudes and concerns of patients with cleft lip and palate and their parents. *Cleft Palate-Craniofacial J Off Publ Am Cleft Palate-Craniofacial Assoc*. 1991;28(3):279-84.
- Norton N. *Précis d'anatomie clinique de la tête et du cou*. 2009. (Masson).
- Pradat P, Robert-Gnansia E, Di Tanna GL, Rosano A, Lisi A, Mastroiacovo P, et al. First trimester exposure to corticosteroids and oral clefts. *Birt Defects Res A Clin Mol Teratol*. 2003;67(12):968-70.
- Prathanee B, Thanawirattananit P, Thanaviratananich S. Speech, language, voice, resonance and hearing disorders in patients with cleft lip and palate. *J Med Assoc Thail Chotmaihet Thangphaet*. 2013;96 Suppl 4:S71-80.
- Precious DS. A new reliable method for alveolar bone grafting at about 6 years of age. *J Oral Maxillofac Surg Off J Am Assoc Oral Maxillofac Surg*. 2009;67(10):2045-53.
- Rahimov F, Jugessur A, Murray JC. Genetics of nonsyndromic orofacial clefts. *Cleft Palate-Craniofacial J Off Publ Am Cleft Palate-Craniofacial Assoc*. 2012;49(1):73-91.
- Raut JR, Simeone RM, Tinker SC, Canfield MA, Day RS, Agopian AJ, et al. Proportion of Orofacial Clefts Attributable to Recognized Risk Factors. *Cleft Palate-Craniofacial J Off Publ Am Cleft Palate-Craniofacial Assoc*. 2018;1055665618774019.
- Reid J, Kilpatrick N, Reilly S. A prospective, longitudinal study of feeding skills in a cohort of babies with cleft conditions. *Cleft Palate-Craniofacial J Off Publ Am Cleft Palate-Craniofacial Assoc*. 2006;43(6):702-9.
- Rey-Bellet C, Hohlfeld J. Prenatal diagnosis of facial clefts: evaluation of a specialised counselling. *Swiss Med Wkly*. 2004;134(43-44):640-4.
- Rullo R, Di Maggio D, Addabbo F, Rullo F, Festa VM, Perillo L. Speech outcome in unilateral complete cleft lip and palate patients: a descriptive study. *Eur J Paediatr Dent Off J Eur Acad Paediatr Dent*. 2014;15(3):293-6.

- Schwartz JP, Somensi DS, Yoshizaki P, Reis LLS, de Cássia Moura Carvalho Lauris R, da Silva Filho OG, et al. Prevalence of dental anomalies of number in different subphenotypes of isolated cleft palate. *Dent Press J Orthod.* 2014;19(1):55-9.
- Semb G. A study of facial growth in patients with bilateral cleft lip and palate treated by the Oslo CLP Team. *Cleft Palate-Craniofacial J Off Publ Am Cleft Palate-Craniofacial Assoc.* 1991;28(1):22-39; discussion 46-48.
- Shaw WC, Semb G, Nelson P, Brattström V, Mølsted K, Prah-Andersen B, et al. The Eurocleft project 1996-2000: overview. *J Cranio-Maxillo-fac Surg Off Publ Eur Assoc Cranio-Maxillo-fac Surg.* 2001;29(3):131-140; discussion 141-142.
- da Silva HPV, Oliveira GH de M, Ururahy MAG, Bezerra JF, de Souza KSC, Bortolin RH, et al. Application of high-resolution array platform for genome-wide copy number variation analysis in patients with nonsyndromic cleft lip and palate. *J Clin Lab Anal.* 2018;
- Sk Aziz Ikbal. Cleft lip & cleft palate [Internet]. *Santé & Médecine* présenté à; 02:37:46 UTC [cité 30 juill 2018]. Disponible sur: <https://fr.slideshare.net/skaziz13/cleft-lip-cleft-palate-74401348>
- Stricker M.; Raphaël B. Croissance crânio-faciale normale et pathologique, l'interception thérapeutique et son devenir. *Morfos.* 1993.
- Talmant et coll. Fentes labiales et palatines. Traitement primaire. In: *Encyclopédie Médico-Chirurgicale.* Elsevier-Masson. 2011.
- Talmant JC, Lumineau JP, Rousteau G. [Cleft lip, maxilla and palate treatment by Dr. Talmant's team in Nantes]. *Ann Chir Plast Esthet.* 2002;47(2):116-25.
- Thibault C. Orthophonie et oralité, la sphère oro-faciale de l'enfant. *Masson.* 2007.
- Thibault; Vernel-Bonneau. Les fentes faciales: embryologie, rééducation, accompagnement parental. 1999. (Masson).
- Touzet-Roumazeille S, Vi-Fane B, Kadlub N, Genin M, Dissaux C, Raoul G, et al. Osseous and dental outcomes of primary gingivoperiosteoplasty with iliac bone graft: A radiological evaluation. *J Cranio-Maxillo-fac Surg Off Publ Eur Assoc Cranio-Maxillo-fac Surg.* 2015;43(6):950-5.
- Trost O, Gradel J, Danino A, Malka G. [Socioeconomic adjustment in young cleft lip-palate patients]. *Rev Stomatol Chir Maxillofac.* 2007;108(4):383-7.
- Wyszynski DF, Perandones C, Bennun RD. Attitudes toward prenatal diagnosis, termination of pregnancy, and reproduction by parents of children with nonsyndromic oral clefts in Argentina. *Prenat Diagn.* 2003;23(9):722-7.
- Wytttenbach A. Conséquences sur la parole de troubles audidifs secondaires à une division palatine chez des enfants de 3 ans et demi à 6 ans. (Mémoire présenté en vue de l'obtention du certificat de capacité d'orthophoniste). 2009.

- Yang X, Shen Q, Sulaiman X, Liu H, Peng M, Zhang Y. Identity-by-descent refines mapping of candidate regions for preaxial polydactyly II /III in a large Chinese pedigree. *Hereditas*. 2018;155:2.
- Zanzi M, Cherpillod J, Hohlfeld J. Phonetic and otological results after early palate closure in 18 consecutive children presenting with cleft lip and palate. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2002;66(2):131-7.
- Zeng N, Wu J, Zhu W-C, Shi B, Jia Z-L. Evaluation of the association of polymorphisms in EYA1, environmental factors, and non-syndromic orofacial clefts in Western Han Chinese. *J Oral Pathol Med Off Publ Int Assoc Oral Pathol Am Acad Oral Pathol*. 2015;44(10):864-9.

## Annexes

### **Annexe 1 : Les FLP (Questionnaire)**

Les Fentes Labio Palatines

Lien GoogleForm :

[https://docs.google.com/forms/d/e/1FAIpQLSf6R0zWrQSyDP7sW\\_Zmy7EMkVioUEGUzRiUmXw1Dtsv5IKng/viewform?c=0&w=1](https://docs.google.com/forms/d/e/1FAIpQLSf6R0zWrQSyDP7sW_Zmy7EMkVioUEGUzRiUmXw1Dtsv5IKng/viewform?c=0&w=1)

1. Combien de patients porteurs de fentes suivez-vous en consultation ?

Votre réponse

2. Avez-vous suivi une formation ou travaillez-vous dans un centre spécialisé ?

Oui

Non

3. Quelles formes cliniques de fentes rencontrez-vous le plus fréquemment ?

Les fentes labiales

Les fentes labio-alvéolaires

Les fentes palatines vraies

Les fentes labio-alvéolo-palatines

Les fentes du palais secondaire (luette bifide, les fentes sous muqueuses)

4. Quel âge ont approximativement les enfants ?

Votre réponse

5. A quel moment les patients consultent-ils le plus souvent ?

Avant le diagnostique

Dès le diagnostique, avant tout autre prise en charge

Avant la première prise en charge chirurgicale

Au cours de la prise en charge orthodontico-chirurgicale

6. Le plus souvent, qui vous renseigne sur la nature de la prise en charge à mener ?

Le chirurgien maxillo-facial

L'orthophoniste du Centre de Compétences

L'orthodontiste

L'ORL

Le psychologue

Autre :



7. Selon vous, les parents sont-ils suffisamment informés quant à la pathologie de l'enfant et aux troubles associés ? Sinon, quel spécialiste joue également un rôle de guidance parentale ?

Votre réponse

8. Quel moyens d'évaluation utilisez-vous pour objectiver les besoins en rééducation ?

Evaluation qualitative

Evaluation quantitative

9. Quels tests utilisez-vous ?

Votre réponse

10. Pour quelles problématiques êtes-vous le plus souvent sollicités ?

La phonation

Les praxies bucco-linguo-faciales

La ventilation

La déglutition

Autre :

11. Concernant la fréquence du suivi des patients atteints de FLP, à quel rythme voyez-vous les enfants en consultation ?

Une fois par semaine

Deux fois par semaine

Plus de deux fois par semaine

12. Pensez-vous avoir suffisamment de matériel (livres, jeux, exercices, etc...) pour permettre d'éviter la lassitude des patients sur le long terme ?

Oui

Non

13. Proposez-vous des exercices à réaliser quotidiennement à la maison afin d'automatiser les notions vues en séances ?

Oui

Non

Autre :

14. Selon votre expérience, les parents s'impliquent-ils dans la rééducation ?

Acceptent-ils de réaliser le suivi proposé à la maison ?

Oui

Non

Autre :

15. Selon vous, la communication entre les équipes médicales et paramédicales est-elle suffisante ?

Oui

Non

Autre :

16. Etes-vous en relation avec les Centres de Références ou de Compétences des Maladies Rares ?

Oui

Non

17. Si oui, une telle structure se situe-t-elle près de votre lieu de travail et quelles sont les modalités de collaboration avec ce centre ?

Votre réponse

18. En moyenne, jusqu'à quel âge suivez-vous les enfants ?

Votre réponse

19. Estimez-vous nécessaire d'établir des visites de contrôle afin de vérifier la stabilité des résultats obtenus au cours de la rééducation orthophonique ?

Oui

Non

Autre :

20. Etes-vous à la recherche d'outils tels que :

Des documents facilitant la prévention et la communication entre les équipes

Des documents facilitant la prévention et la communication entre l'orthophoniste et la famille

Une formation post-universitaire de type Diplôme Universitaire

Une formation tournée vers la pratique

Des liens Internet

Pas de besoins particuliers

Autre :

## Annexe 2 : Tableau d'acquisition des phonèmes de Rondal, 1979.

N. B. : Ces indicatifs renvoient à une population européenne.

Phonèmes	2	3	4	5	6	7
a						
i		—				
ou		—				
o		—				
é		—				
è		—	—			
eu		—	—			
u		—	—			
an		—	—			
in		—	—			
on		—	—			
un		—	—	—		
p		—	—			
t		—	—	—		
k		—	—	—		
b		—	—			
d		—	—	—		
g		—	—	—		
m		—	—			
n		—	—			
gn		—	—	—		
f			—	—		
v				—	—	—
s			—	—	—	—
z					—	—
ch					—	—
j					—	—
l			—	—	—	—
r			—	—	—	—

Source : Rondal, 1979, p. 35, cité par CFORP, 1997, p. 112.

## Exemples de jeux utilisés par les orthophonistes

### Annexes 3 : La Fête phono : travail de l'articulation et du langage (enrichissement du vocabulaire)



**INTÉRÊT ORTHOPHONIQUE**

Ce jeu a pour objectif de travailler les élisions internes et finales dans des mots présentant des structures syllabiques variées, afin d'améliorer la prononciation. Il peut être utilisé dès l'âge de 3 ans avec des enfants présentant un retard de parole, une dysphasie, une surdité, afin de développer et de stimuler les capacités phonologiques.

La fête Phono permet de travailler de manière ludique l'enchaînement des syllabes dans des mots présentant des structures mono, bi, et trisyllabiques, les apocopes (élisions des finales caduques simples) et les syncopes (élisions internes). En ce qui concerne les élisions internes, nous avons choisi de travailler spécifiquement sur les phonèmes [s], [r] et [l] qui sont le plus souvent élidés. Pour les élisions finales, les phonèmes travaillés sont les suivants : constrictives [ʃ], [ʒ], [s], [z], [f], [v] ; occlusives [k], [g], [p], [b], [t], [d] ; nasales [m] et [n] ; liquides [l] et [r] et semi-voyelle [j].

Au fur et à mesure des activités, l'enfant pourra par ailleurs enrichir son vocabulaire.



**PRINCIPE D'UTILISATION**




L'orthophoniste sélectionne les cartes de jeu en fonction de ce qu'il veut travailler (apocopes/syncopes, phonèmes et nombre de syllabes) et les dispose en tas, face cachée. Il sélectionne également les cartes trampolines et/ou tambours (selon qu'il souhaite travailler une ou deux activités à la fois), ainsi que les jetons phonèmes (selon les besoins) et les garde à proximité pour les proposer à l'enfant en fonction de la structure phonologique de la carte piochée. Chacun leur tour, les joueurs piochent une carte et réalisent une activité.




**Activité trampolines :** le joueur pioche une carte et dénomme l'image en faisant "sauter" son personnage sur les cartes trampolines selon la structure syllabique. L'orthophoniste intercale un jeton illustrant le phonème entre les trampolines ou à la fin des trampolines pour stimuler la production de ce phonème.

**Activité tambours :** le joueur pioche une carte, dénomme l'image et tape sur les tambours à l'aide de la baguette pour décomposer le mot en syllabes. L'orthophoniste intercale un jeton phonème entre les tambours ou à la fin des tambours.



N.B. : Les jetons  et  peuvent servir à matérialiser les phonèmes qui ne sont pas illustrés. On pourra faire la distinction entre phonèmes voisés et non voisés. Par ailleurs, pour les mots d'une syllabe ayant le phonème [s], [r] ou [l] en position médiane, on pourra également utiliser ces jetons pour matérialiser le phonème final du mot.

    
BA R BE

    
CA S QUE

Remarque : Le cadre coloré sur les cartes images indique le nombre de syllabes

- cadre rose : 3 syllabes
- cadre bleu : 2 syllabes
- cadre vert : 1 syllabe

### SUGGESTIONS D'ACTIVITÉS

#### FIN DE MOTS (progression)

L'orthophoniste sélectionne préalablement les cartes images et les jetons en fonction des phonèmes qu'il souhaite travailler.

- 1) L'orthophoniste présente les jetons illustrés à l'enfant et, ensemble, ils disent les sons correspondants.
- 2) L'orthophoniste pioche une carte image et dit le mot. Il demande alors à l'enfant quel phonème il entend à la fin du mot et l'enfant doit trouver le jeton correspondant.
- 3) L'enfant pioche une carte image. L'orthophoniste découpe le mot en syllabes en faisant sauter son personnage sur les trampolines (ou en tapant sur les tambours) et dit la fin. L'enfant doit aller chercher le jeton correspondant au phonème final. C'est ensuite à l'enfant de faire sauter son personnage (ou de taper sur les tambours) en prononçant le phonème final.
- 4) Phase de généralisation : chacun son tour, on pioche une carte et on décompose le mot en syllabes en prononçant le phonème final.

#### MILIEU DE MOTS (progression)

- 1) L'orthophoniste présente les jetons illustrés à l'enfant et, ensemble, ils disent les sons correspondants.
- 2) L'orthophoniste pioche une carte image et dit le mot. Il demande alors à l'enfant quel phonème il entend en position médiane et l'enfant doit trouver le jeton correspondant.
- 3) L'orthophoniste pioche une carte image et découpe le mot en syllabes en faisant sauter son personnage sur les

trampolines (ou en tapant sur les tambours). Il laisse un espace pour placer le jeton correspondant au phonème médian. L'enfant doit aller chercher le jeton correspondant au phonème médian. C'est ensuite à l'enfant de faire sauter son personnage (ou de taper sur les tambours) en prononçant le phonème médian.

4) Phase de généralisation : chacun son tour, on pioche une carte et on décompose le mot en syllabes en prononçant le phonème médian.

**METAPHONOLOGIE**

- On trie les cartes en fonction du phonème final.
- On trie les cartes en fonction de la place d'un phonème (milieu ou fin de mots).
- On décompose les mots en syllabes, ou on compte les syllabes à l'aide des trampolines ou des tambours.

**CONVERSION PHONO-GRAPHEMIQUE**

- On s'aide des trampolines ou des tambours pour décomposer les mots en syllabes ; chaque syllabe peut ensuite être décomposée en phonèmes (on peut utiliser des jetons neutres pour visualiser les phonèmes) et on écrit le mot.

### MATÉRIEL

- 2 personnages sur ressort
- 2 baguettes non fournies (utiliser des crayons non fournis)
- 3 grandes cartes trampolines
- 3 grandes cartes tambours
- 12 jetons phonèmes (planche prédécoupée)

- 431 cartes :

111 cartes images correspondant à des mots de 1, 2 ou 3 syllabes se terminant par les **constrictives** [ʃ], [ʒ], [s], [z], [ʁ] ou [v]



95 cartes images correspondant à des mots de 1, 2 ou 3 syllabes se terminant par les **occlusives** [k], [g], [p], [b], [t] ou [d]



## Annexes 4 :

### Cartasyntax : Travail du langage (expression et compréhension syntaxique)



### Objectifs :

CartaSyntax s'adresse à toutes les personnes présentant des difficultés d'expression ou de compréhension syntaxiques orales ou écrites ainsi qu'un défaut d'informativité. Les 6 jeux et les différentes règles proposées permettent de manipuler les structures syntaxiques de façon ludique.

Ce jeu peut être utilisé auprès de sujets présentant un retard de langage, une dysphasie, une aphasie ou des troubles du langage écrit.

### Contenu :

461 cartes réparties en 6 jeux

#### Jeu n°1 : Partitif

46 cartes-images représentant 23 animaux

#### Jeu n°2 : Phrases renversables absurdes

24 cartes-images en double exemplaire,

48 cartes-textes, 1 pouilleux

#### Jeu n°3 : Phrases renversables non absurdes

20 cartes-images en double exemplaire,

40 cartes-textes, 1 pouilleux

#### Jeu n°4 : Pronoms personnels sujets il/elle

30 cartes-images en double exemplaire,

30 cartes-textes, 1 pouilleux

#### Jeu n°5 : Relatives avec le verbe porter

24 cartes-images, 48 cartes-textes, 1 pouilleux

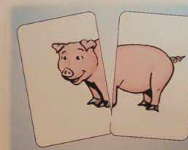
#### Jeu n°6 : Relatives avec le verbe arroser

24 cartes-images, 48 cartes-textes, 1 pouilleux

#### Jeu n°1 : Partitif (dos rouge)

Utilisation des structures «de la», «du», et «de l'». Le jeu est composé de 23 paires de cartes, chaque paire représentant la tête d'un animal sur la première carte et le corps de l'animal sur la seconde carte. Les noms des animaux sont de genre masculin ou féminin et commencent par une consonne ou par une voyelle.

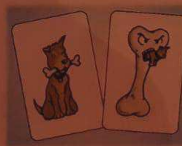
Utilisations : memory, jeu des paires, devinette



#### Jeu n°2 : Renversables absurdes (dos bleu foncé)

Utilisation de structures de type sujet-verbe-objet à la voix active ou sujet-verbe-agent à la voix passive. Chaque carte a sa correspondante dans laquelle le sujet et l'objet ont été inversés, donnant lieu à une situation absurde.

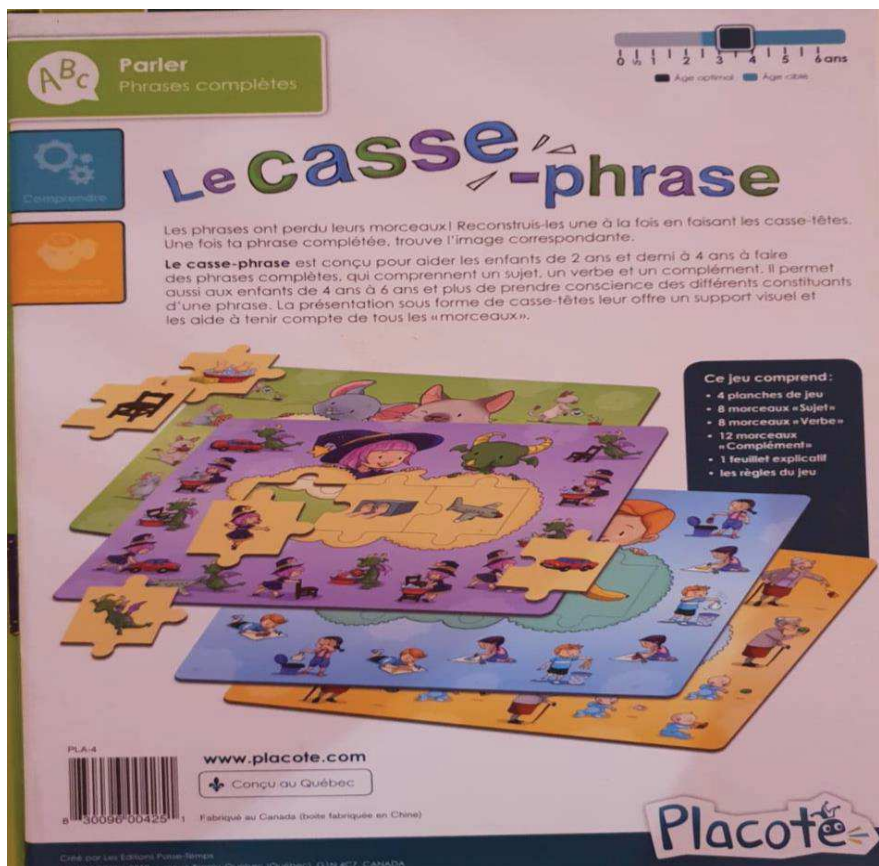
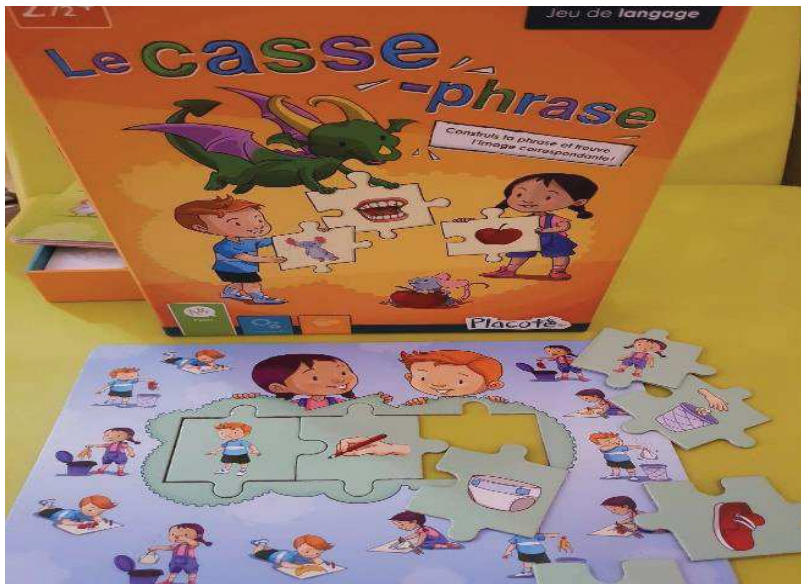
Utilisations : jeu de pouilleux, memory, jeu des paires, loto, devinette





## Annexes 5 :

### Le Casse-phrase : Travail de la morphosyntaxe (construction des phrases)

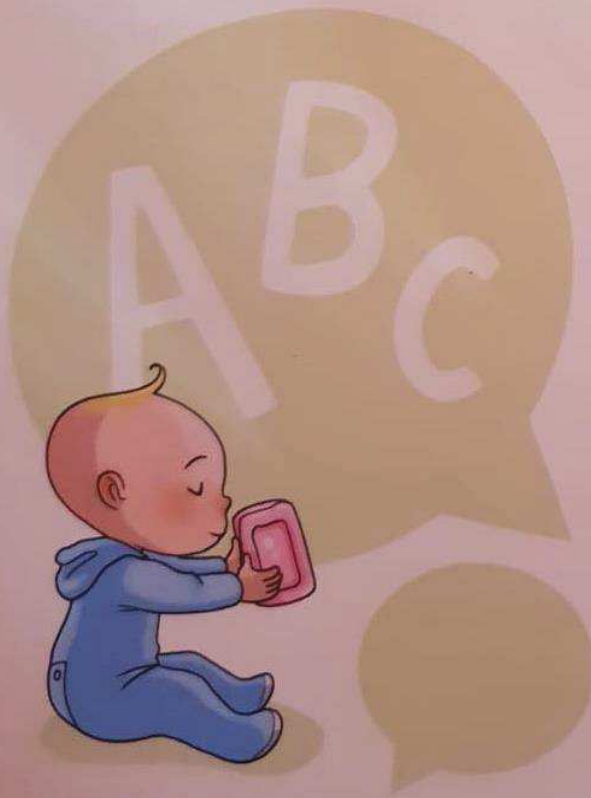






## Le développement des phrases complètes

Entre 1 an et demi et 2 ans, l'enfant commence à faire des «petites phrases» de deux mots. À ce moment, il parle souvent comme un robot! Par exemple, il n'utilise pas les déterminants («le», «la», «un», etc.) et ne conjugue pas les verbes. Ses phrases ressemblent donc à «chien manger» et «courir Lucas». Après l'âge de 2 ans, l'enfant apprend à combiner plus de deux mots et à respecter l'ordre des mots de la phrase (sujet, verbe, complément). Il apprend aussi progressivement à y intégrer les mots grammaticaux (les «petits mots» comme «un», «mon», «à», «de», etc.) et à conjuguer ses verbes au présent. Cela l'amène, entre 2 ans et demi et 3 ans, à parler beaucoup moins comme un robot. Enfin, vers 3 ans, la majorité des enfants sont capables de produire une phrase du type: «Le garçon pousse la poussette.»



## ?? Le saviez-vous?

Vers l'âge de 1 an et demi, le vocabulaire de l'enfant est principalement composé de noms, de formules toutes faites (p. ex. «à tantôt!») et de mots accompagnant les routines sociales (p. ex. «byebye»). Mais un an plus tard seulement, la composition du vocabulaire est complètement différente. L'enfant utilise plus de verbes et d'adjectifs et il connaît aussi beaucoup plus de «petits mots» qui lui permettent de faire de courtes phrases complètes (p. ex.: «Le canard saute dans l'eau»). Reste à apprendre à les placer comme il faut dans les phrases!

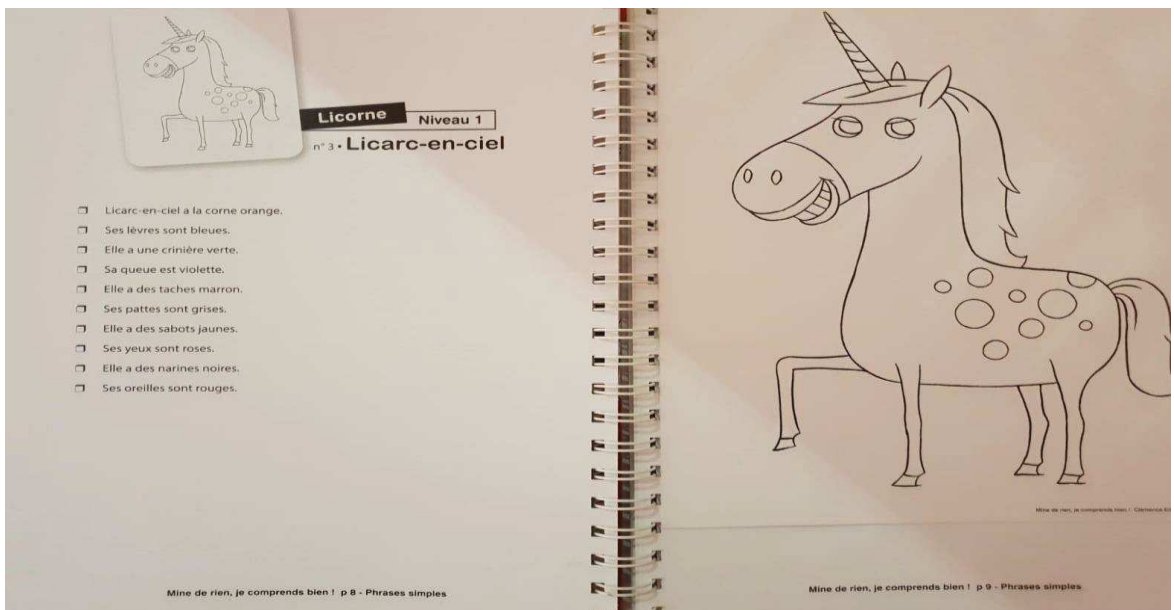
## Pourquoi le jeu Le casse-phrase ?

La période qui s'échelonne de 2 ans et demi à 3 ans et demi est le moment où l'enfant apprend à faire des phrases qui ressemblent à celles des adultes, incluant tous les «petits mots». Le casse-phrase a été conçu expressément pour aider l'enfant à apprendre à faire des phrases complètes. Vers 4 ans, un enfant peut généralement utiliser tous les constituants de la phrase (le sujet, le verbe et le complément) depuis un certain temps, mais il peut encore prendre plaisir à inventer des phrases avec Le casse-phrase.

Le casse-phrase s'appuie sur un fait reconnu: l'enfant apprend les règles du langage s'il a des exemples variés. Ainsi, s'il entend fréquemment: «Le chat arrose une fleur», il apprendra la phrase par cœur. Par contre, s'il entend aussi: «Le chat arrose une pomme», «le chat mange une fleur», etc., il déduira, sans même en être conscient, que les phrases peuvent être composées d'un sujet, d'un verbe et d'un complément. Bref, il comprendra la façon de composer une phrase simple et pourra en produire d'autres en suivant le même modèle.

Par ailleurs, Le casse-phrase tient compte des habiletés cognitives qui émergent chez l'enfant. Ainsi, vers l'âge de 3 ans, parfois avant, l'enfant commence à pouvoir rire de situations loufoques, comme celles d'un chat qui arrose un biscuit ou d'un bébé qui lance un morceau de gâteau. Enfin, la forme du jeu, le casse-tête, aide l'enfant à développer d'autres habiletés cognitives et aussi sa motricité fine.

**Annexes 6 : Mine de rien, je comprends bien !: Travail de la morphosyntaxe**





Pages	Personnages	Domaine linguistique exploré	Niveau 1 : coloriages	Niveau 2 : dessins et coloriages	Niveau 3 : dessins et coloriages
p. 6	LICORNES	Phrases simples	Structures de phrases : Sujet-Verbe être-attribut Sujet-verbe-objet	Structures de phrases : Sujet-Verbe être-attribut Sujet-verbe-objet + compléments de lieu	Structures de phrases : Sujet-Verbe être-attribut Sujet-verbe-objet + compléments de lieu + éléments non pertinents à inhiber
p. 15	CHOUETTES	Phrases contenant des inférences	Phrases courtes + 1 élément à colorier	1 à 2 phrases à traiter 1 à 2 éléments à colorier ou à dessiner	De 1 à 4 phrases à lire et comprendre
p. 24	DRAGONS	Phrases relatives	1 élément à colorier	Phrases plus longues 1 à 2 éléments à colorier ou à dessiner	De 1 à 3 phrases 2 à 3 éléments à colorier
p. 33	MONSTRES	Phrases contenant du lexique numérique	Chiffres de 1 à 10	Chiffres de 1 à 10 + introduction des termes « ... de plus que », « en tout », « le double »	Chiffres de 1 à 10 + introduction des termes « ... de moins », « la moitié »
p. 42	ROBOTS	Phrases négatives	Phrases courtes + 1 élément à colorier Négation de type « ne pas »	1 élément à colorier ou à dessiner, négation de type « ne pas », « ne plus », « ne jamais »	« ni... ni ... » + consignes lacu naires
p. 51	COCCINELLES	Phrases contenant des subordonnées circonstancielles	« Si... alors... sinon » 1 élément à colorier	« Si... alors... sinon » 1 élément à colorier ou à dessiner	« Si... alors... sinon » phrases plus longues 1 à 2 éléments à colorier ou à dessiner
p. 60	HÉRISSONS	Phrases contenant des pronoms compléments	1 élément à dessiner (choix entre 2 éléments) différence genre et nombre	1 élément à dessiner (choix entre 2 éléments) différence genre et nombre Allongement des phrases	1 élément à dessiner Le patient propose et valide son dessin

## CONSEILS POUR LES PARENTS

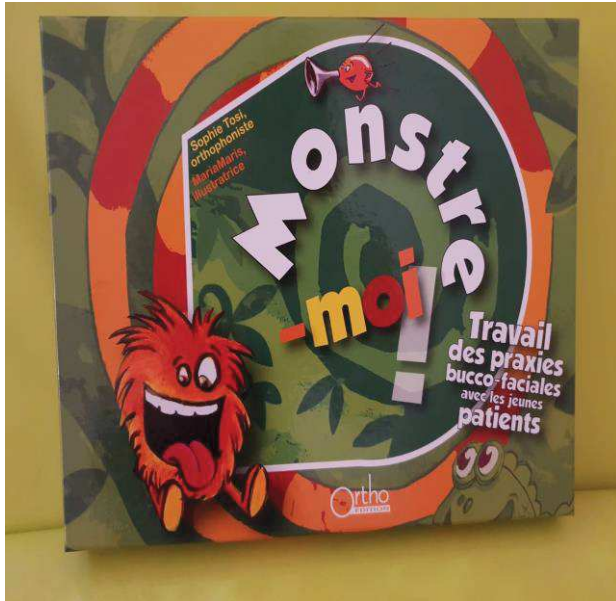
### L'ENTRAÎNEMENT À LA MAISON

- **L'entraînement à la maison est nécessaire** pour la bonne production des sons : les muscles ont besoin de **s'habituer à leurs nouveaux mouvements** et votre enfant a **besoin de s'entendre régulièrement prononcer correctement**.
- L'enfant **apprend l'articulation non acquise lors des séances d'orthophonie**. Les exercices lui permettent de s'entraîner et d'inclure, avec le temps, ses nouvelles acquisitions articulatoires dans sa parole spontanée.
- Il est important que votre **enfant soit volontaire et motivé** pour effectuer cet entraînement, dans le cas contraire, il ne sera pas efficace. Pire, **s'il lui est imposé avec pression : il risque de se mettre à bégayer !**
- Seule la **régularité quotidienne** de l'entraînement sera efficace ! Oublier de répéter quelques jours puis répéter plus de fois un autre jour pour se rattraper est inutile ! **Si votre enfant est gardé par d'autres personnes (nourrice, grands-parents, ...), il est important de leur demander de faire répéter l'enfant quotidiennement.**
- Les exercices quotidiens doivent être **courts (quelques minutes suffisent)**, s'effectuer dans un **endroit calme**, avec l'**accompagnement de l'adulte** qui **montre le bon modèle, vérifie et corrige les productions de l'enfant.**
- **Respecter l'ordre des exercices** est important. **Votre orthophoniste vous aiguillera** quant aux exercices à effectuer.
- **Ne pas viser le 0 erreur !** L'important est que l'enfant **prononce mieux**, mais qu'il **sache aussi entendre qu'il vient de faire une erreur et s'autocorriger.**
- L'entraînement est important pour l'efficacité de la rééducation, mais **vous éviterez trop de pression ou trop d'exigence pendant l'entraînement et au quotidien. Votre enfant ne peut pas prononcer dans sa parole spontanée le(s) son(s) sur le(s)quel(s) il s'entraîne.** Il le/les produira **avec le temps.**

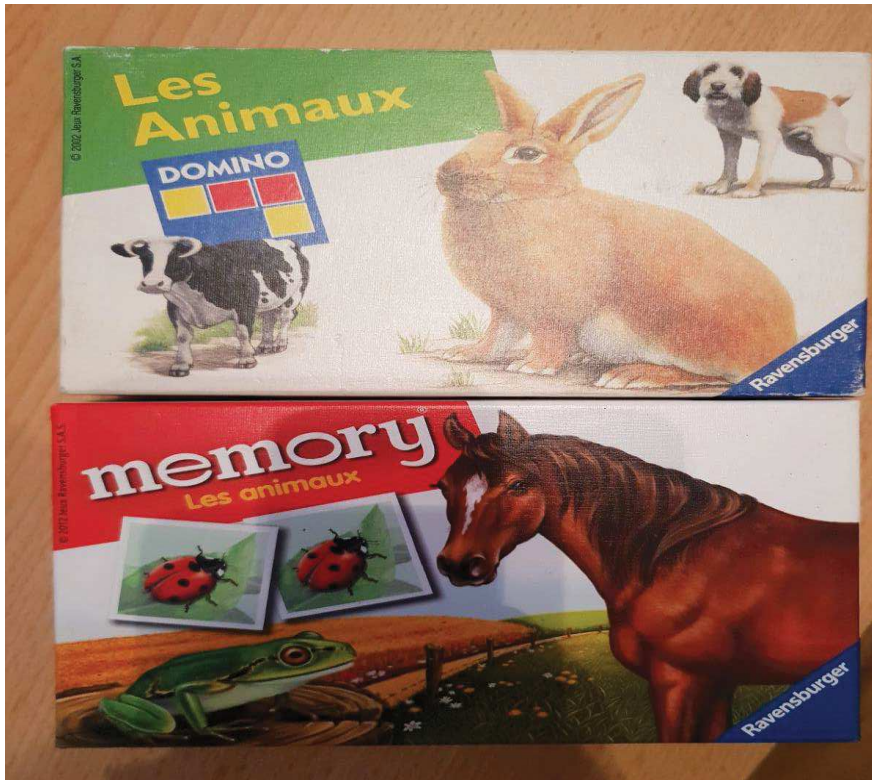


Si vous entendez l'apparition d'un bégaiement :  
il est préférable d'arrêter les exercices  
à la maison et de prévenir votre orthophoniste,  
afin d'éviter qu'un bégaiement ne s'installe !

Annexes 7 : Monstre-moi : Travail des praxies bucco-faciales

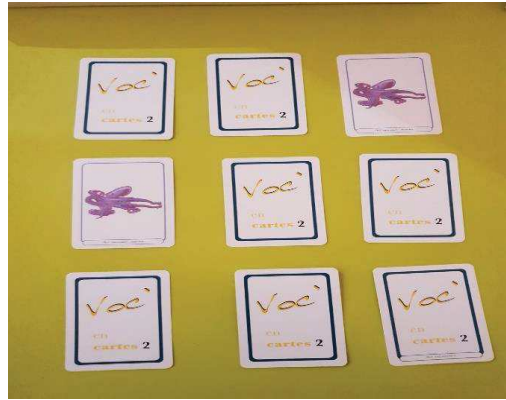


Annexes 8 : Memory : Travail de l'articulation





## Annexes 9 : Voc' en cartes : Travail du langage et de la parole



**Voc' en cartes 2**  
Corinne Boutard, orthophoniste  
Illustrations : SiB

**Description du jeu**  
Ce matériel est composé de vingt jeux de 50 cartes, permettant de travailler vingt champs sémantiques usuels :

1. la vaisselle	11. la mer
2. les insectes	12. les pirates
3. le sport	13. les pièces de la maison
4. la police	14. les fleurs
5. les paysages et éléments naturels	15. le matériel scolaire
6. les habitations	16. les oiseaux
7. la banque	17. la maison
8. l'hiver	18. le cirque
9. les animaux	19. le ciel
10. les animaux marins	20. la télécommunication

et de 5 cartes objectifs par champ sémantique.

La règle très simple permet aux enfants de jouer dès 3-4 ans. Voc' en cartes 2 trouve aisément sa place dans toutes les rééducations de retards de langage et de parole, de dysphasies et de retards globaux de développement.  
La durée du jeu n'excède pas 3 à 4 minutes et se révèle le jeu idéal pour finir les séances.  
Ce matériel permet d'accroître les capacités lexico-sémantiques.

En début de jeu, chaque joueur pioche une carte objectif. Les cartes objectifs restantes sont écartées du jeu.  
Pour gagner la partie, il faut être le premier joueur à avoir réuni les cinq éléments qui sont sur la carte objectif.  
Les cartes jeux sont toutes réunies dans une pioche. Le premier joueur (le plus jeune) tire la première carte. S'il en a besoin pour remplir « son objectif », il verbalise le nom de l'élément qui est dessus (par exemple « marmotte ») et la garde. S'il n'a pas besoin de cette carte, soit parce qu'elle n'appartient pas à ses objectifs, soit parce qu'il l'a déjà, il la « jette » à côté de la pioche. Un tas de cartes « rejetées » est ainsi constitué.

Deux solutions s'offrent alors au joueur suivant :

- piocher à son tour,
- récupérer la dernière carte jetée par son adversaire.

On joue ainsi, chacun son tour, selon ces modalités, jusqu'à ce qu'un des joueurs réunisse les cinq cartes dont il a besoin pour remplir son « objectif »

Dans chaque jeu, dix mots sont travaillés. Ainsi, 200 mots sont travaillés dans ce matériel. On retrouve la liste des mots sur chacun des étuis.

Tous ces jeux sont constitués de 2 types de cartes :

des cartes objectifs

des cartes jeux

Ce jeu peut servir à faire apprendre du langage, il est important de verbaliser et de lire véritablement chaque carte.

« Ah, la pioche la marmotte, » n'en a pas besoin, » la jette. Ou au contraire, ah, la pioche une marmotte, » la garde, » en a besoin. »

**Annexe 10 : Les pailles et sifflets : Travail du souffle**



**Annexe 11 : Crache Dragon : Travail du souffle**





Annexes 12 : Le chat jaune : Travail de l'articulation





## Le panda tout doré

### CIBLE

enfant présentant un retard de parole portant sur les p/b et t/d.

### OBJECTIF DU JEU

enchaîner des sons perturbateurs de la parole en s'amusant.

### DESCRIPTION DU MATÉRIEL

**52 cartes : 13 familles** (étoile, panda, papillon, ballon, bateau, plume, tortue, poule, biberon, tulipe, bouton, baleine et bonnet) **de 4 cartes** (tout doré, blanc et doré, bleu et blanc, bleu et doré). Sur chaque carte sont représentés les différents dessins de la famille.

### MODALITÉ D'UTILISATION

jeu qui s'adresse à 2 joueurs ou plus. Il s'agit d'un jeu qui se joue sur le mode du jeu de sept familles. Nous avons ici 13 familles comptant 4 cartes par famille (exemple : la famille panda où l'on trouve le panda tout doré, le panda bleu et blanc, le panda bleu et doré, le panda blanc et doré). Le gagnant est celui qui a réussi à constituer le plus de familles. On insistera pour que les demandes se fassent de la façon suivante :

Dans la famille « des pandas »,  
je voudrais « le panda tout doré »...



## Le chat jaune

### CIBLE

enfant présentant un retard de parole portant sur les ch/j et s/z.

### OBJECTIF DU JEU

enchaîner des sons perturbateurs de la parole en s'amusant.

### DESCRIPTION DU MATÉRIEL

**72 cartes : 18 familles** (fusée, bougie, sapin, chat, coquillage, cloche, ciseaux, raisin, maison, la lettre z, le nombre 12, cerise, fourchette, manège, arrosoir, singe, girafe et cage à oiseaux) **de 4 cartes** (une rouge, une jaune, une orange et une rose). Sur chaque carte sont représentés les différents dessins de la famille.

### MODALITÉ D'UTILISATION

jeu qui s'adresse à 2 joueurs ou plus. Il s'agit d'un jeu qui se joue sur le mode du jeu de sept familles. Nous avons ici 18 familles comptant 4 cartes par famille (exemple : la famille chat où l'on trouve le chat jaune, le chat rouge, le chat rose et le chat orange). Le gagnant est celui qui a réussi à constituer le plus de familles. On insistera pour que les demandes se fassent de la façon suivante :

Dans la famille « des chats »,  
je voudrais « le chat jaune »...



## La fée fauve

### CIBLE

enfant présentant un retard de parole portant sur les f/v et s/z.

### OBJECTIF DU JEU

enchaîner des sons perturbateurs de la parole en s'amusant.

### DESCRIPTION DU MATÉRIEL

**52 cartes : 13 familles** (fée, framboise, fraise, fusée, dauphin, œuf, éléphant, cheval, vélo, avion, valise, poisson et ver) **de 4 cartes** (vert foncé, violet, rose et fauve). Sur chaque carte sont représentés les différents dessins de la famille.

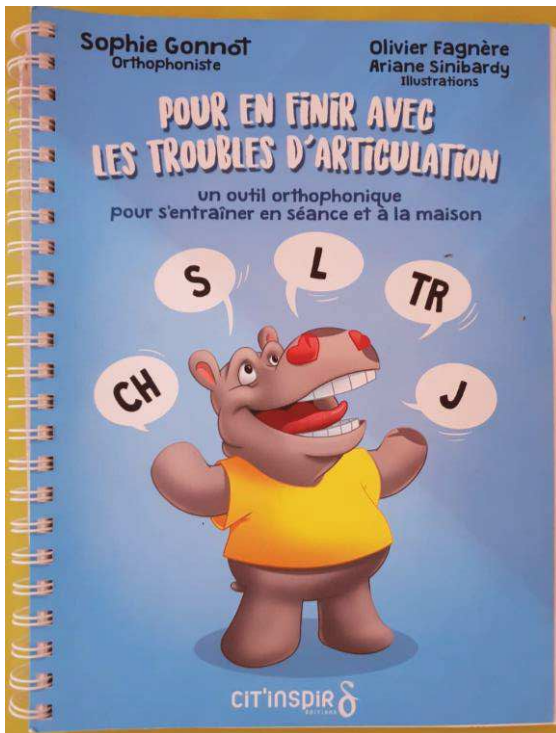
### MODALITÉ D'UTILISATION


jeu qui s'adresse à 2 joueurs ou plus. Il s'agit d'un jeu qui se joue sur le mode du jeu de sept familles. Nous avons ici 13 familles comptant 4 cartes par famille (exemple : la famille dauphin où l'on trouve le dauphin fauve, le dauphin vert foncé, le dauphin rose et le dauphin violet). Le gagnant est celui qui a réussi à constituer le plus de familles. On insistera pour que les demandes se fassent de la façon suivante :

Dans la famille « des dauphins »,  
je voudrais « le dauphin violet »...



**Annexes 13 : Pour en finir avec les troubles de l'articulation :** Travail de l'articulation





Description

- Les incisives supérieures touchent la lèvre inférieure.
- Souffler : l'air s'échappe de cet espace resserré.
- Sentir le souffle en mettant sa main devant la bouche.
- Pas de vibrations dans la gorge (faire sentir avec la main sur le cou que les cordes vocales ne vibrent pas).

1- Répéter 10 fois par jour tous les jours jusqu'à acquisition :

**FFFFFFFFFFFFFFFF**

(faire durer quelques secondes le son, attention ni « feu » qui exagérerait le E ou « éf » comme le nom de la lettre).

---

**Si un autre son est produit :**

Ne pas répéter l'erreur de l'enfant. Repasser par les conseils précédents pour articuler F, et insister sur sa prononciation (« Tu sais, FFFF, comme le bruit du petit vent ! »).

L'orthophoniste adaptera l'évolution de cet entraînement selon votre enfant. Si votre enfant a des difficultés à répéter F en fin de mot, vous pouvez essayer de réaliser plutôt les exercices 3, 4 puis 5. Vous retenterez l'exercice 2 ensuite.

*Ces listes ne sont pas exhaustives, vous pouvez ajouter des mots selon ce que vous observerez dans votre vie quotidienne.*

Il est important de **donner les significations de ces mots** à l'enfant s'il ne les connaît pas.

2- Répéter 10 mots par jour tous les jours jusqu'à acquisition (et seulement ces mots, pas dans des phrases !) :

**Mots avec F en fin de mots :**

of : étoffe

uf : truffe

ouf : touffe

af : agrafe, carafe, gaffe, girafe

if : attentif, canif, craintif, griffe, naif, tarif

euf : œuf, neuf, bœuf

éf : bref, nef, relief, greffe

**Comment faire ?**

**Prononcer « ga » – Faire une pause silencieuse – Prononcer « FFF »** (dire le bruit « FFF », et non « feu » qui exagérerait le E ou « éf » comme le nom de la lettre) puis réduire la pause au fur et à mesure et accélérer pour arriver à : « gaffe ».

ga – (long silence) – FFFFFFFF

ga – (réduire le silence) – FFFFFF

gaffe



## CONSEILS POUR LES ORTHOPHONISTES

### COMMENT ?

L'entraînement doit être **bien expliqué aux parents** et surtout **accepté par l'enfant**. Il doit en comprendre les raisons et les enjeux (par exemple : on le comprendra mieux, il n'aura plus besoin de répéter. De plus, il est nécessaire de bien parler pour ensuite bien lire et écrire. L'école ne lui apprendra pas à bien articuler...).

### ATTENTION !

- Il est préférable de **ne pas proposer d'entraînement à la maison si vous sentez une relation parents/enfant compliquée** (trop de pression exercée par les parents : **prévenez des risques** de bégaïement). Cet entraînement risque également de ne pas fonctionner en cas de grandes carences éducatives et affectives...
- Il est important d'**arrêter l'entraînement en cas d'apparition de bégaïement**.

## LA PROGRESSION

- La progression de ces fiches est **adaptable** selon chaque orthophoniste et selon chaque patient !
- Je donne ces fiches après la production du son isolé en séance. La progression d'acquisition d'un son est souvent de produire du non signifiant au signifiant, pour déshabituer les « productions-réflexes ». Toutefois, en cas de réussite du son isolé, je propose fréquemment les mots avec le son à travailler en position finale. Les enfants se rendent compte qu'ils peuvent déjà dire des mots correctement. Ils se sentent ainsi valorisés. Proposer d'emblée des syllabes non signifiantes peut s'avérer plus ennuyeux, moins compréhensible et moins gratifiante pour certains enfants. De plus, j'ai remarqué que les patients arrivent souvent davantage à produire le phonème dans un mot en position finale (grâce à une pause silencieuse) que des syllabes non signifiantes. Néanmoins, d'autres patients réussissent davantage le son travaillé en début de syllabe. Cet entraînement pourra par conséquent être adapté selon les patients.
- Les exercices peuvent être donnés au fur et à mesure de l'entraînement, ce qui permet une progression étape après étape, en « douceur ». Je me suis aussi rendu compte qu'il peut être intéressant voire plus efficace de donner toute la progression d'un son (hormis les deux derniers exercices : les mots et les phrases avec les phonèmes perturbateurs). Les

familles deviennent plus « autonomes », sont davantage à l'écoute de leurs enfants, savent où ils en sont et suivent leurs rythmes spontanément, ce qui est le plus important. Toutefois, je les accompagne, j'explique bien la progression, quels exercices effectuer, comment et pourquoi l'enfant risque de ne pas parvenir à faire les autres exercices ! Si vous sentez les familles trop pressées, trop exigeantes, sans respect du rythme de leur enfant, et ne se rendant pas assez compte des productions de l'enfant : mieux vaut donner les exercices au fur et à mesure, voire suspendre ou arrêter l'entraînement afin d'éviter l'apparition d'un bégaïement.

- **Attention aux phonèmes perturbateurs !** Lorsque tous les exercices sont donnés, certaines familles insistent en vain. L'enfant peut se retrouver en échec et mélanger les sons ! Il vaut mieux reprendre un peu les mots et les phrases du son travaillé sans les phonèmes perturbateurs, afin de le valoriser, en lui montrant qu'il réussit à bien articuler le son qui n'était pas acquis ! Plus tard, une fois le son plus « stable » et quand vous sentirez le patient « prêt » (il vaut mieux éviter de travailler les sons en opposition), chaque phonème perturbateur sera travaillé depuis le début de la progression. **Les deux derniers exercices des fiches (mots et phrases avec des phonèmes perturbateurs) pourront être proposés quand le patient aura acquis tous ces sons !**

- Il est préférable qu'un mot ne comporte, au début, qu'une seule difficulté, soit **l'articulation du son sur lequel l'enfant travaille** (par exemple si l'enfant n'arrive pas à articuler F et CH, vous pouvez sélectionner en surlignant les mots avec F seulement et non CH).

- Cet entraînement vise l'amélioration de l'articulation mais permet également **l'augmentation du lexique en compréhension et en production**. Il est important que les enfants comprennent ce qu'ils répètent afin que cet entraînement soit fonctionnel et puisse être réinvesti dans la parole spontanée du patient. Ainsi, les parents expliqueront la signification des mots inconnus à leurs enfants. Vous pouvez également **sélectionner en surlignant les mots les plus fréquents ou connus du patient** pour que les enfants ne pensent qu'à l'articulation.

- Les phonèmes n'ont pas été transcrits phonétiquement puisque ces fiches s'adressent à des personnes qui ne connaissent pas forcément cette écriture. Ainsi, il est nécessaire d'expliquer aux parents comment prononcer les phonèmes. Par exemple, le [m] ne se dit ni comme le nom de la lettre (« [ɛm] ») ni avec un [ a ] exagéré en position finale ([m a ]).

- Un code typographique (caractères en gras), des explications et des exemples sont proposés afin que les familles sachent où segmenter les syllabes et les mots en cas de difficulté d'articulation (fo : F - O ; fantôme : fan - fantôme). Mais il est préférable de l'expliquer également à l'oral, quand vous proposerez les exercices.

Nous avons classé les mots des listes à répéter selon l'Alphabet Phonétique International, utilisé dans le dictionnaire "Le Petit Robert". Néanmoins, nous vous proposons d'adapter vos listes afin de tenir compte des variations régionales de la prononciation, notamment des "é" fermés et des "è" ouverts.

## CES FICHES NE SONT PAS MAGIQUES

- **Le rôle de l'orthophoniste est essentiel. Ces fiches et l'entraînement à la maison ne peuvent pas s'y substituer.** Il est pertinent d'aider les parents à comprendre **l'importance des autres domaines à travailler** (souffle, praxies, posture, ...) souvent atteints en cas de trouble d'articulation.
- L'amélioration de l'articulation nécessite du **temps** et différentes étapes. Un phonème nouvellement acquis met du temps à s'automatiser dans la parole spontanée. Le feed-back auditif et les autocorrections sont importants. Il est primordial de **l'expliquer au patient et à la famille**.
- Mais en cas d'amélioration, reprendre rapidement avec l'enfant les fiches réalisées permettra de lui montrer tout ce qu'il parvient maintenant à articuler par rapport à avant ! Vous pourrez savourer et féliciter l'équipe de choc : l'enfant, les parents (ou le patient seulement s'il est adulte) et l'orthophoniste !



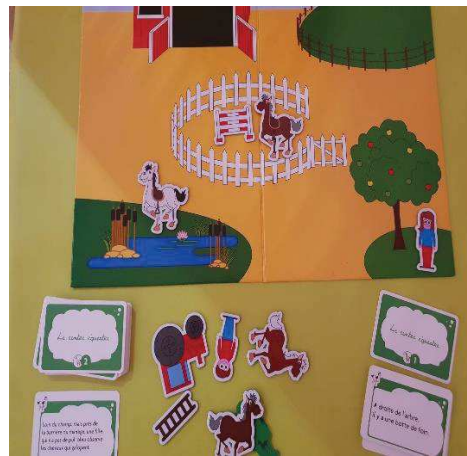
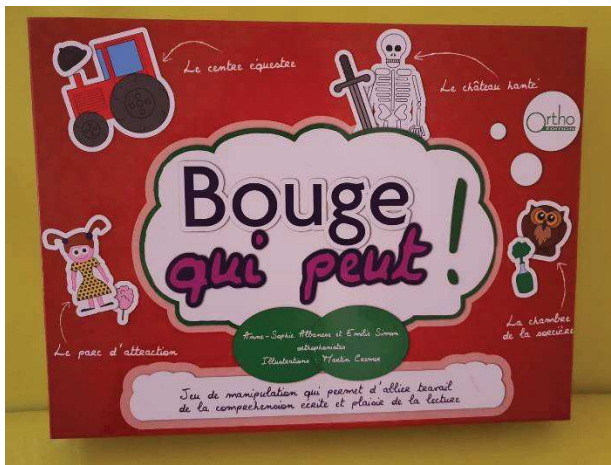
## APPORTER UNE TOUCHE LUDIQUE À L'ENTRAÎNEMENT

- Les enfants peuvent se lasser ou ne pas adhérer au principe de répétition à la maison. L'orthophoniste pourra alors proposer à la famille de fabriquer des jeux à la maison pour que l'enfant s'entraîne de façon plus ludique ! Par exemple, vous pouvez montrer comment dessiner un plateau de jeu, sur une feuille blanche, avec la forme choisie par l'enfant (un serpent, un escargot, ...) comprenant des cases « départ », « arrivée », « piège » ou « chance » (+ 1, retourne à la case départ, - 3, ...), des pions, un dé (la famille en a forcément !), et le tour est joué ! L'enfant coloriera son plateau de jeu s'il en a envie ! Exemple de principe de jeu : l'enfant avance d'une case s'il répète correctement les syllabes/mots/phrases de sa fiche.

- Ceci n'est qu'un exemple parmi tant d'autres (construire des images contenant le son à travailler puis les dénommer, ...) !

- A vous de jouer ! ☺

## Annexes 14 : Bouge qui peut !: Travail du langage



**Contenu**

- 4 planches de jeu : la chambre de la sorcière, le centre équestre, le parc d'attraction et le château hanté.
- 40 cartes-énoncés par planche, classées en deux niveaux de difficulté :
  - Le premier niveau s'adresse aux lecteurs débutants, avec des phrases courtes utilisant des mots-outils fréquents et principalement des graphies simples.
  - Le deuxième niveau s'adresse aux lecteurs plus confirmés : les phrases sont plus longues, avec des structures syntaxiques plus variées et plus élaborées, un lexique plus recherché et des graphies plus complexes.
  - Le deuxième niveau de la planche de jeu « La chambre de la sorcière » est plus simple que celui des autres thèmes et peut servir d'intermédiaire entre deux niveaux.
- 20 éléments par thème, à replacer sur la planche.

**Objectifs**

- Développer les compétences, aussi bien lexicales que syntaxiques en langue orale et écrite.
- Obliger à donner du sens aux lectures les plus simples comme aux plus complexes.
- Utiliser la manipulation des éléments, afin de s'approprier concrètement le sens des énoncés.
- Susciter le plaisir de lire à travers le jeu et la manipulation des éléments, en ayant pris soin de proposer des thèmes ludiques et attrayants.

Le jeu peut être utilisé dès que l'enfant commence à lire, et jusqu'à ce qu'il acquière une compréhension écrite fine. Il conviendra donc aux enfants à partir du CP jusqu'en fin de cycle 3, voire au-delà si les difficultés de compréhension persistent.

**But du jeu**  
Le joueur gagne lorsqu'il est le premier à avoir placé sur la planche tous les éléments qu'il possède.

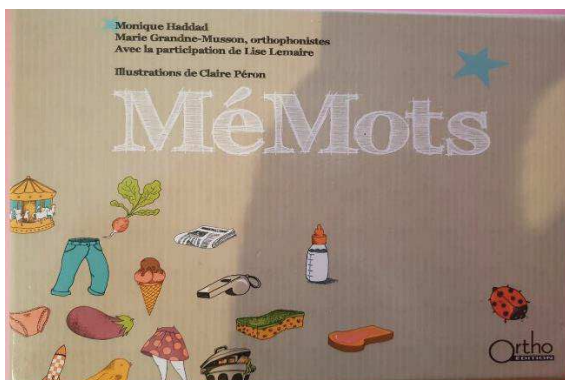
**Règles du jeu**

- Avant de commencer la partie : choisir un thème, et la planche associée.
- Partager les éléments correspondant à cette planche entre les joueurs.
- Choisir les cartes-énoncés du thème (niveau 1 ou niveau 2) et les disposer en pile devant les joueurs.

**Déroulement du jeu**  
A tour de rôle, prendre une carte, la lire à voix haute. Le joueur qui a l'élément correspondant à la consigne doit le placer sur la planche, en suivant les indications. Le premier qui a placé tous ses éléments a gagné.



## Annexes 15 : MéMots : Travail de l'articulation



### Fiche technique du jeu

**MéMots** contient :

- Un chevalet aimanté recto/verso dans lequel on insère les planches de jeu. (on peut le poser dans le couvercle pour maintenir le chevalet)
- 12 planches de 24 images pour travailler spécifiquement les points d'articulation suivants : [ch], [d], [f], [g], [j], [k], [l], [r], [s], [t], [v], [z], et 2 planches récapitulatives : [ch/j/s/z] et [tr/dr/kr/gr]
- 26 pions aimantés et 24 jetons
- Une notice de jeu

### Règle du jeu

Ce jeu est conçu pour deux joueurs.

On sélectionne 2 planches identiques selon le phonème à travailler. On les insère de chaque côté du chevalet (à l'aide des coins).

Le premier joueur choisit un mot de la planche, qu'il énonce à haute voix. Il place ensuite un pion aimanté sur le dessin représentant ce mot.

Le joueur suivant choisit un mot sur sa planche, en étant attentif à ne pas répéter un mot déjà prononcé, et place un pion sur le dessin correspondant, sans mettre de pion sur les mots dits par son adversaire.

Le premier qui énonce un mot déjà dit par l'autre joueur a perdu.

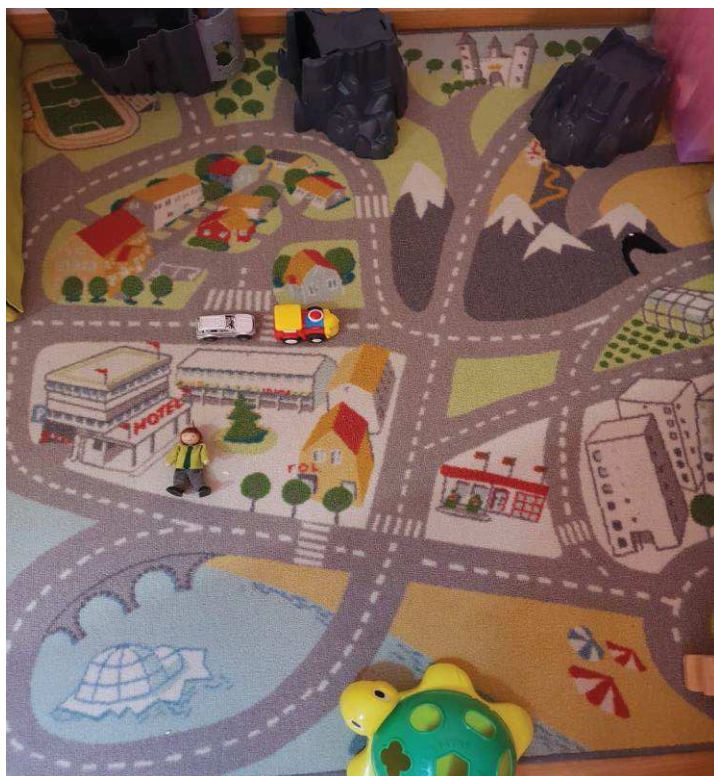
Le but du jeu est donc de terminer la planche sans avoir prononcé un seul des mots choisis par l'autre joueur.

Annexe 16 : Totem Zen : Travail du langage (vocabulaire)



**Annexes 17 :**

**Les jeux du « faire semblant » :** Travail de la parole, du langage, de l'articulation ...









LUX (Célia) – Prise en charge multidisciplinaire des fentes labio-palatines : apport de l'orthophonie dans le traitement de ces malformations

(Thèse : 3<sup>ème</sup> cycle Sci.Odontol. : Strasbourg : 2018 : N°75)

N° 43.22.18.75

Résumé :

Les fentes labiales associées ou non aux fentes palatines et les fentes palatines sont les malformations cranio-faciales les plus fréquentes chez l'homme. En France, un enfant sur sept cent est concerné. Les mécanismes qui aboutissent à la formation des fentes, isolées ou syndromiques, ont une origine multifactorielle avec une interaction entre des facteurs génétiques et environnementaux.

L'objet de ce travail a pour but de décrire la prise en charge multidisciplinaire dans le traitement des fentes en insistant plus particulièrement sur l'importance de l'orthophonie avec la nécessité de réaliser un bilan précoce afin d'évaluer les atteintes des structures fonctionnelles et de programmer une rééducation adaptée.

L'orthophonie aura un rôle de conseil et de prévention : la guidance parentale est indispensable pour accompagner l'enfant au sein de sa famille. Elle offrira aux équipes des éléments décisionnels par des examens cliniques, phonétiques mais aussi paracliniques. Après réparation chirurgicale, l'orthophoniste évaluera et s'assurera de la mise en place du système phonétique de l'enfant et surveillera son évolution langagière. Un suivi régulier ainsi que des contrôles à la puberté seront recommandés. La considération de l'enfant dans sa globalité est primordiale pour permettre, au fil des années, son développement personnel et sociétal.

Rubrique de classement : Evaluation des pratiques professionnelles

Mots clés : Multifactorielle

Me SH : Cleft lip palate

Multidisciplinaire

Speech pathology

Coordination

Developement

Prévention

Rééducation

Jury :

Président : Professeur Marie-Cécile MANIERE

Assesseurs : Professeur François CLAUSS

Docteur Fabien BORNERT

Docteur Bruno GROLLEMUND

Membre invité : Madame Delphine LUX

Coordonnées de l'auteur :

Adresse postale :

C. LUX

4 impasse du chardonneret

67203 OBERSCHAEFFOLSHEIM

Adresse de messagerie : celialux88@gmail.com