Zeitschrift: Schweizer Hebamme : offizielle Zeitschrift des Schweizerischen Hebammenverbandes = Sage-femme suisse : journal officiel de l'Association suisse des sages-femmes = Levatrice svizzera : giornale ufficiale dell'Associazione svizzera delle levatrici

Herausgeber: Schweizerischer Hebammenverband

Band: 84 (1986)

Heft: 11

Artikel: Fente labiale et fente palatine : la prise en charge du patient et de sa famille

Autor: Hohlfeld, Judith

DOI: https://doi.org/10.5169/seals-950318

Nutzungsbedingungen

Die ETH-Bibliothek ist die Anbieterin der digitalisierten Zeitschriften auf E-Periodica. Sie besitzt keine Urheberrechte an den Zeitschriften und ist nicht verantwortlich für deren Inhalte. Die Rechte liegen in der Regel bei den Herausgebern beziehungsweise den externen Rechteinhabern. Das Veröffentlichen von Bildern in Print- und Online-Publikationen sowie auf Social Media-Kanälen oder Webseiten ist nur mit vorheriger Genehmigung der Rechteinhaber erlaubt. Mehr erfahren

Conditions d'utilisation

L'ETH Library est le fournisseur des revues numérisées. Elle ne détient aucun droit d'auteur sur les revues et n'est pas responsable de leur contenu. En règle générale, les droits sont détenus par les éditeurs ou les détenteurs de droits externes. La reproduction d'images dans des publications imprimées ou en ligne ainsi que sur des canaux de médias sociaux ou des sites web n'est autorisée qu'avec l'accord préalable des détenteurs des droits. En savoir plus

Terms of use

The ETH Library is the provider of the digitised journals. It does not own any copyrights to the journals and is not responsible for their content. The rights usually lie with the publishers or the external rights holders. Publishing images in print and online publications, as well as on social media channels or websites, is only permitted with the prior consent of the rights holders. Find out more

Download PDF: 08.08.2025

ETH-Bibliothek Zürich, E-Periodica, https://www.e-periodica.ch

Fente labiale et fente palatine: la prise en charge du patient et de sa famille

par le Dr Judith Hohlfeld, médecin assistant, service de Chirurgie pédiatrique, 1011 Lausanne-CHUV

Il est essentiel avant tout de considérer **l'enfant** dans sa totalité, et non seulement l'aspect de sa bouche. Cette philosophie doit être appliquée dès la naissance et au sens le plus large; cela revient à dire qu'il faut inclure la mère et le père dans le traitement, car ils seront le plus souvent complètement démunis face à cette situation. Il n'y a pas de test prénatal sûr pour cette malformation et la naissance constitue un choc considérable, surtout pour la mère. Une minute avant la naissance elle porte en elle un bébé présumé normal et en bonne santé et une minute plus tard elle est confrontée à un petit visage malformé. C'est à ce moment qu'elle aura le plus besoin du soutien de l'équipe soignante et particulièrement de la sage-femme qui l'a aidée à accoucher et qui souvent lui présente son enfant. L'équipe doit l'aider à accepter son enfant et dans un premier temps, il est essentiel de la rassurer quant à l'avenir de l'enfant, en lui précisant qu'il s'agit d'une affection moins grave qu'il n'y paraît, et que beaucoup pourra être fait pour soigner l'enfant.
Nous allons rapidement passer en revue les différents problèmes que posent ces enfants et comment la prise en charge s'effectue actuellement par l'équipe pluridisciplinaire du CHUV, dont l'organisateur est le Professeur N. Genton du Service de Chirurgie Pédiatrique.

La cause

La fente labiomaxillaire se produit au cours de la troisième semaine de gestation, la division palatine au cours de la huitième semaine, et les deux malformations sont souvent combinées. Il y a un facteur génétique qui fait que 30% des cas sont familiaux, mais les détails n'en sont pas encore connus. Plusieurs gènes sont probablement impliqués. Des facteurs exogènes ont également été mis en cause, mais rien n'est prouvé (environnement, manque de certaines vitamines, etc). Après la naissance d'un enfant porteur d'une fente, né de parents non porteurs de l'affection, le risque que leur deuxième enfant ait une fente est de 1/25; si l'un des parents est atteint, le risque devient de 1/5. L'incidence est au total de 1/800 naissances.

Comment nourrir le bébé

On devrait si possible encourager la mère à nourrir son enfant au sein. Cela est préférable du point de vue nutritionnel, mais surtout cela tendra à renforcer le lien émotionnel entre la mère et le bébé, lien qui risque d'être affaibli par les sentiments ambivalents de la mère envers son enfant imparfait. Si l'allaitement maternel n'est pas possible, il sera important de choisir la tétine avec soin afin de faciliter la prise par biberon. La mère aura peur que le bébé ne s'étrangle, particulièrement si du lait ressort par le nez.
Il faut choisir une tétine dont les trous permettent un bon écoulement. Il faudra retourner le biberon avant la tétée pour s'en assurer en regardant l'écoulement spontané qui ne devra cependant pas être trop rapide. La plupart des enfants apprennent à serrer la tétine sur la paroi latérale du palais, évitant ainsi que de trop grosses quantités de lait n'arrivent directement dans l'arrière-gorge. Il faut mettre l'enfant en bonne position; la mère devrait être semi-assise tenant le bébé verticalement, la tête un peu en arrière. La tétée peut être plus longue que d'habitude et il est très important que les infirmières soutiennent et encouragent la mère. Si elle peut quitter la Maternité en sachant nourrir son enfant efficacement, elle prendra confiance en elle et cela l'aidera beaucoup lorsqu'elle sera confrontée à d'autres situations, plus tard.

Les premières opérations

Actuellement beaucoup de centres, dont l'équipe du CHUV, corrigent les fentes du palais postérieur très tôt, dès le troisième mois de vie. On corrige le palais dur et la lèvre au cours de la même opération, à l'âge de 6 mois. Lors de fentes labiales bilatérales, les deux côtés sont corrigés à deux mois d'intervalle. Il est évident que les parents préféreraient que l'on opère la lèvre aussi tôt que possible, mais cette séquence des opérations donne de meilleurs résultats à long terme. On doit se souvenir que la réparation primaire est toujours sujette à des modifications dues à la croissance de l'enfant. Une intervention secondaire sera souvent nécessaire à la fin de la croissance.

Les buts de la prise en charge pluri-disciplinaire

Ces enfants présenteront au cours de leur croissance des problèmes divers nécessitant l'intervention de plusieurs spécialistes s'occupant des domaines suivants:
- dentaire
- ORL
- parole
- psychologie
- esthétique

Partout dans le monde, on s'accorde à penser que ces enfants sont mieux suivis et leur traitement mieux coordonné si le même groupe de spécialistes les apprécient à intervalles réguliers. Pour les parents et les enfants cette organisation a aussi un effet bénéfique sur le plan psychologique; ils retrouvent toujours les mêmes consultants qu'ils connaissent de longue date. De plus ils savent que tous les problèmes de leur enfant seront considérés avant de prendre une décision thérapeutique. Le Professeur N. Genton a organisé l'équipe qui travaille au CHUV depuis plus de 20 ans, suivant les enfants de la naissance jusqu'à la fin du traitement (20 ans au maximum).

Problèmes dentaires

Un appareil dentaire est utilisé pour redresser les dents, surtout lors de fente antérieure, mais aussi parfois lors de fente postérieure. Le palais est souvent très haut (ogival) et les dents peuvent manquer totalement ou sortir à distance de leur emplacement normal. A L'âge d'environ 15 ans la décision est prise quant à la possibilité d'améliorer la situation par orthodontie ou quant à la nécessité d'une opération sur le maxillaire supérieur.

Problèmes ORL

Ces enfants présentent souvent des infections dans la sphère ORL. Leur palais, même corrigé est souvent court et la mobilité de l'orifice de la trompe d'Eustache est anormale, favorisant les otites moyennes. L'appréciation des végétations et des amygdales et de leur éventuelle ablation doit être faite par un spécialiste qui comprenne la fonction de ces organes dans le cadre d'une fente. Chez un enfant ayant un palais trop court et des problèmes d'élocution à

Pour la mère
et l'enfant
‹BÉPANTHÈNE› ONGUENT
lubrifie, protège de l'humidité, guérit
● les fesses enflammées de l'enfant
● les mamelons douloureux
ou gerçés
D'où vient la grande efficacité du ‹Bépanthène›?
Du dexpanthénol, son principe actif, qui est un proche parent de l'acide pantothénique,
une vitamine. C'est vrai, le dexpanthénol se transforme instantanément en acide pantothénique dans
les cellules de la peau et des muqueuses. Et c'est grâce à cet acide pantothénique que les cellules
endommagées retrouvent un fonctionnement normal ou bien se renouvellent. L'action du ‹Bépanthène›
repose donc sur un phénomène purement biologique.
Dexpanthénol
ÉLÉMENT CONSTITUTIF DE VOTRE PEAU
Une information détaillée concernant la composition, les indications, les contre-indications, les effets
secondaires, la posologie et les précautions vous sera fournie sur simple demande.
Bépanthène = Trade Mark
ROCHE
F. Hoffmann-La Roche & Cie, S.A., Bâle, Pharma Suisse

cause de fuites d'air dans le nez lors de la phonation, l'ablation inconsidérée des végétations et des amygdales peut considérablement péjorer la situation.

Problèmes de phonation

Ces enfants présentent des troubles de la parole et dans les cas graves sont presque incompréhensibles. Une prise en charge logopédiste est essentielle ainsi qu'une excellente participation des parents qui doivent quotidiennement faire des exercices avec leur enfant. Actuellement on évalue la qualité de la parole et le status anatomique du palais à l'âge de 5 à 6 ans, et l'on prend une décision quant à une intervention visant à allonger le palais, la pharyngoplastie. Si elle est nécessaire, cette opération devrait être faite avant le début de l'école. De fait, le début de la scolarisation sera facilité si la maîtresse et les camarades comprennent aisément l'enfant, évitant ainsi une singularisation malvenue. Cette opération diminue les fuites d'air par le nez (l'enfant parle plus clairement et moins «du nez») et les résultats en sont excellents. Après l'intervention il est indispensable de reprendre la logopédie pour obtenir les meilleurs résultats.

Problèmes psychologiques

Ces problèmes commencent dès la naissance; la mère peut être tellement traumatisée qu'elle ne veut plus s'occuper de l'enfant. On ne peut en vouloir à une femme d'être repoussée par un enfant défiguré, mais elle sera certainement submergée par des sentiments de tristesse et de culpabilité surtout. Les enfants sentent très tôt que tout ne va pas bien dans leur entourage et si la mère n'est pas aidée, il peut s'installer une situation désastreuse pour la famille et le développement psychique de l'enfant. Ils est important que ces mères soient rassurées pour qu'elles puissent adopter une attitude adéquate, sans rejeter l'enfant, mais également sans le «couver» de façon pathologique. La prise en charge régulière de la famille entière est le seul moyen d'éviter les catastrophes.

Problèmes esthétiques

Les opérations néonatales faites, il faudra attendre la fin de la croissance (vers 16 ans) pour entreprendre les corrections secondaires éventuellement nécessaires. Il peut s'agir d'interventions sur le maxillaire supérieur en cas d'hypoplasie, ou de corrections du nez ou de la lèvre. Tout traitement devrait être terminé à l'âge de 20 ans pour que les frais soient couverts par l'AI.

En conclusion, je voudrais souligner que si les enfants présentant une fente labiale ou palatine ont besoin d'une prise en charge globale de leur problème il faut y inclure le travail de l'équipe de la Maternité, des sage-femmes qui participent à la naissance et des infirmières de l'étage qui s'occuperont de la maman et du bébé pendant les premiers jours. Leur connaissance du problème et leur attitude peuvent faire beaucoup pour établir un lien solide entre la mère et son enfant.

Le conseil génétique

par G. Pescia et Ed. Juillard, Centre hospitalier universitaire vaudois, Lausanne
Division autonome de génétique médicale (Prof. Ed. Juillard)

Introduction

La surveillance attentive de la grossesse et de l'accouchement d'une part et l'amélioration des soins néonataux de l'autre ont permis de réduire la mortalité périnatale de 1/10 à la fin du siècle passé à environ 1/100 actuellement.
Il est probable que le fardeau génétique soit resté inchangé pendant cette période. Le corollaire de ces faits est que l'on a vu émerger progressivement ce qu'on pourrait appeler l'iceberg génétique en tant que cause de morbidité et mortalité infantiles. Parallèlement à cette évolution se sont développés les services de génétique médicale, d'abord dans le cadre de la neuro-ophtalmologie, ensuite de la pédiatrie, et enfin de la gynécologie.

1. Etendue du problème

Le risque basal lié à la reproduction humaine est résumé dans le tableau I. Il ressort de ce tableau qu'un nouveau-né sur 30 présente un problème malformatif sérieux ayant des conséquences fonctionnelles, esthétiques et sociales pour le sujet atteint. On estime qu'un enfant sur 50 présentera au cours de son existence un handicap physique (myopathie) ou mental (maladies dégénératives du SNC). Les aberrations chromosomiques déséquilibrées touchent un nouveau-né sur 200. Un couple sur 10 est stérile et dans un bon pourcentage des cas la cause de la stérilité est génétique (aberrations chromosomiques, certaines erreurs innées du métabolisme, etc.). Une grossesse avérée sur 8 se termine par une fausse couche. Dans plus de la moité des cas, une aberration chromosomique (triploïdie, trisomie, monosomie) est la cause de l'abortus. Le caryotype des couples qui ont eu des fausses couches itératives montre un remaniement chromosomique balancé dans environ 5% des cas.

Tableau I. — Risque basal.

Situation	*Risque*
Malformations congénitales	1/ 30
Handicap physique ou mental	1/ 50
Aberration chromosomique non balancée	1/200
Mortalité périnatale	1/ 80
Couples infertiles	1/ 10
Avortements spontanés	1/ 8

2. Bases théoriques du conseil génétique

Les maladies monogéniques (mendéliennes)

Les maladies héréditaires sont extrêmement nombreuses, mais individuellement rares. Le catalogue des affections héréditaires de McKusick en dénombre, dans sa dernière édition, 2811. Pour la moitié d'entre elles, l'hérédité est prouvée; pour l'autre moitié, elles est probable. Sur la figure 1 nous avons représenté l'évolution du nombre de maladies monogéniques depuis 1958. On peut voir la proportion relative des maladies

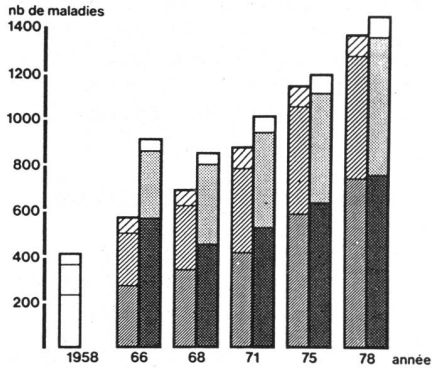

Fig. 1. — Evolution de nos connaissances sur les maladies héréditaires de 1958 à 1978. Les colonnes de gauche représentent les maladies certainement héréditaires, les colonnes de droite les maladies probablement héréditaires réparties selon le mode de transmission

autosomique dominant
récessif
récessif lié au sexe