

# Les fentes du palais primaire et du palais secondaire.

## Mots clés :

Fente labiale  
Fente palatine  
Palais  
Embryologie  
Traitement  
pluridisciplinaire



*Clefts of the primary palate and secondary palate.*

## Keywords :

Cleft lip  
Cleft palate  
Palate  
Embryology  
Multidisciplinary  
treatment

BÉZIAT J.L.\* , ABOU CHEBEL N.\*\* , MARCELINO J.P.\*\*\* , GLEIZAL A.\*\*\*\*

\* Professeur des Universités, Chef de Service de Chirurgie Maxillo-faciale, CHU de Lyon.

\*\* American University of Beirut, Beyrouth, Liban.

\*\*\* Hospitais Universidade Coimbra Serviço Cirurgia Maxilo-Facial, Coimbra, Portugal.

\*\*\*\* Service de Chirurgie Maxillo-faciale, CHU de Lyon.

**r é s u m é** Les fentes du palais primaire et du palais secondaire sont les malformations congénitales les plus fréquentes de l'extrémité céphalique. Elles sont dues à un défaut de soudure des bourgeons embryonnaires au cours des premières semaines de l'embryogenèse. On en distingue 3 types : les fentes du palais primaire (uni ou bilatérales), les fentes du palais secondaire et les fentes du palais primaire et du palais secondaire (elles aussi uni ou bilatérales). Leur traitement complexe s'étend de la naissance à la fin de la croissance. Il comprend un versant chirurgical avec la fermeture initiale de la fente puis la correction secondaire des anomalies induites en particulier par la croissance et une prise en charge complémentaire pluridisciplinaire, otologique, orthophonique et orthodontique. Les modalités exactes et la chronologie du traitement dépendent des habitudes de chaque équipe mais l'ensemble de la prise en charge doit rester cohérente et privilégier des solutions simples ne risquant pas de générer des complications.

**abstract** Clefts of the primary palate and secondary palate are the most frequent congenital malformations of the cephalic extremity. They are due to a fusion defect of the embryonic buds during the first weeks of embryogenesis. 3 types can be distinguished into clefts of the primary palate (unilateral or bilateral), clefts of the secondary palate and clefts of the primary palate and secondary palate (unilateral or bilateral). Their complex treatment extends from at birth to the end of growth. A treatment strategy includes an initial surgical closure of the cleft then a secondary correction of the anomalies particularly induced by growth and finally a complementary multidisciplinary care i.e. otologic, orthophonic and orthodontic care. Exact modalities and treatment chronology depend on the practice policy of each team but the overall care must remain coherent and privileges simple solutions not generating any complication.

soumis pour publication le 02/07/07  
accepté pour publication le 12/09/07



Les fentes du palais primaire et/ou du palais secondaire ou fentes labio-maxillo-palatines (FLMP) sont les malformations congénitales les plus fréquentes de l'extrémité céphalique. Elles correspondent à l'interruption de la continuité d'une partie ou de la totalité du palais primaire et/ou du palais secondaire du fait d'un arrêt prématuré de leur développement embryonnaire. Elles revêtent des formes anatomiques très variables que l'on classe en 3 types : les fentes du palais primaire, les fentes du palais secondaire et les fentes du palais primaire et du palais secondaire. Leur traitement complexe s'étend de la naissance à la fin de la croissance. Il doit être adapté à chaque cas et nécessite une collaboration pluridisciplinaire. Les modalités techniques et la chronologie de la prise en charge sont très variables selon les équipes.

## Données étiologiques (Couly 1992)

### Fréquence

Toutes formes confondues on observe environ 1,5 FLMP pour 1000 naissances. Cette fréquence semble augmenter lentement depuis une vingtaine d'années sans qu'aucune cause précise ne puisse être retenue.

### Sexe

Les fentes du palais primaire, qu'elles soient isolées ou associées à une fente du palais secondaire, sont 2 fois plus fréquentes chez les garçons que chez les filles. Inversement les fentes du palais secondaire sont 2 fois plus fréquentes chez les filles que chez les garçons.

### Facteurs héréditaires

On retrouve des antécédents familiaux de FLMP dans 40 % des cas de fentes du palais primaire associées ou non à une fente du palais secondaire contre seulement 20 % dans les fentes du palais secondaire.

### Facteurs exogènes

Seules la prise de Dihydan et la consommation de tabac au début de la grossesse favorisent l'apparition des fentes du palais secondaire. Tous les autres facteurs exogènes tels les carences vitaminiques, les maladies infectieuses, le diabète, les hypnotiques, les tranquillisants, les irradiations n'ont d'après les nombreuses études réalisées aucun rôle favorisant certain.

Clefts of the primary palate and/or secondary palate or labiomaxillopalatal clefts are the most frequent cephalic congenital deformities. They correspond to an interruption of the continuity of a part or a totality of the primary palate and/or secondary palate due to a premature arrest of embryonic development. Their highly variable anatomical forms can be classified into 3 types i.e. clefts of the primary palate, clefts of the secondary palate and clefts of the primary palate and secondary palate. Complex treatment of these clefts extends from at birth to the end of growth and must be adapted to each case under a multidisciplinary collaboration. Technical modalities and treatment chronology are highly variable depending on the treatment teams.

## Etiological data (Couly 1992)

### Frequency

For all forms included, approximately 1.5 labiomaxillopalatal clefts are observed in 1000 births. This frequency seems to slowly increase since about twenty years without any precise identified cause.

### Sex

Clefts of the primary palate whether isolated or associated to a cleft of the secondary palate are twice as frequent in boys as in girls. Conversely, clefts of the secondary palate are twice as frequent in girls as in boys.

### Hereditary factors

Antecedents of labiomaxillopalatal clefts within the same family are found in 40 % of the cases with clefts of the primary palate associated or not to a cleft of the secondary palate against only 20 % of the cases with clefts of the secondary palate.

### Exogenous factors

Only Dihydan intake and tobacco consumption at the beginning of pregnancy is reported to favor an appearance of clefts of the secondary palate. According to numerous studies, other exogenous factors such as vitamin deficiencies, infectious diseases, diabetes, hypnotic drugs, tranquilizers and radiotherapies have no certain favoring role.





## Facteurs géographiques et ethniques

La fréquence des FLMP est beaucoup plus élevée dans certaines régions du monde comme le Japon et la Malaisie et dans certaines populations comme chez les Indiens Nord-américains. Elle est par contre très faible dans les populations noires.

## Malformations associées

On trouve dans 5 % des cas des malformations associées. Il s'agit le plus souvent d'anomalies bénignes : hexadactylies, pieds bots, luxation congénitale de la hanche, hypospades, C.I.A., C.I.V... Moins souvent existent des anomalies plus sévères: inversion des gros vaisseaux du cœur, spina-bifida, anomalies génito-urinaires complexes...

Certaines fentes du palais secondaire entrent dans le cadre de syndromes malformatifs : syndrome de la ligne médiane, syndrome E.E.C. comportant des anomalies des mains en pince de homard, des phanères et une FLMP ; syndrome de Pierre Robin associant à des anomalies anatomiques, fente du palais secondaire et microrétromandibulie, des troubles fonctionnels de la respiration, de la déglutition et une glossoptose.

## Données embryologiques

(Larsen 2003)

### Situation à la fin du premier mois du développement embryonnaire

(Fig. 1a)

À 4 semaines l'embryon mesure 1 mm et présente une double courbure au niveau de la nuque et du vertex. Il comporte une grosse extrémité céphalique formée par 5 bourgeons groupés autour de la cavité buccale primitive ou stomodeum fermée par la membrane buccopharyngienne. Les parties latérales et la face ventrale de cette extrémité présentent des arcs branchiaux qui lui confèrent une organisation de poisson ou de larve de batracien même s'ils ne sont jamais fonctionnels.

On distingue un bourgeon impair médian, le processus naso-frontal, deux bourgeons maxillaires et deux bourgeons mandibulaires issus du 1er arc branchial. Le bourgeon naso-frontal qui contient le proencéphale émet, à la 4ème semaine, les placodes optiques, futures placodes cristalliniennes et, à la 5ème semaine, les placodes

## Geographic and ethnic factors

The frequency of labiomaxillopalatal clefts is much more elevated in certain regions of the world such as Japan and Malaysia and in certain populations such as Indian North Americans. On the other hand it is very low in black populations.

## Associated deformities

Associated deformities are found in 5 % of the cases, mostly concerning benign anomalies i.e. hexadactyly, club feet, congenital hip dislocation, hypospadias, interauricular communication (IAC), interventricular communication (IVC) etc. More severe anomalies exist although less often i.e. inversion of the great vessels of the heart, spina bifida, complex genitorurinary anomalies etc. Certain clefts of the secondary palate are included in malformative syndromes such as median line syndrome, Ectrodactyly-Ectodermal Dysplasia-Clefting (EEC) syndrome consisting of lobster-crow hands, anomalies of integument and a labiomaxillopalatal cleft and Pierre Robin's syndrome associating to anatomical anomalies, cleft of the secondary palate and micro-retrognathia, functional disturbances of swallowing, glossoptosis and respiration.

## Embryological data

(Larsen 2003)

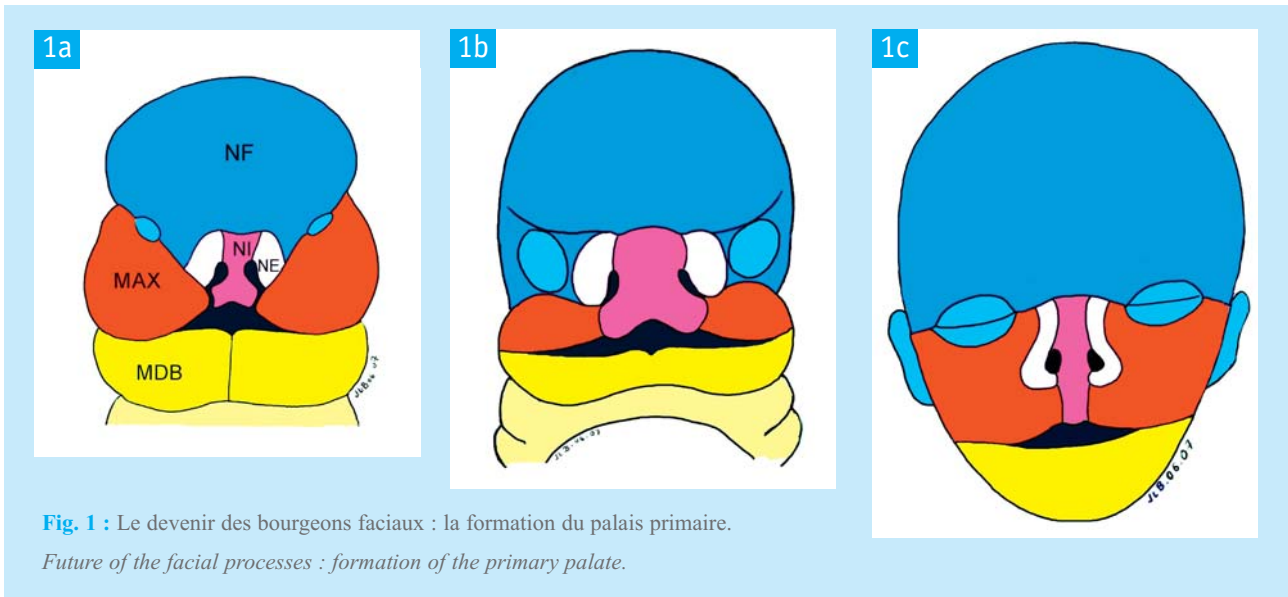
### Status at the end of the first month of embryonic development

(Fig. 1a)

At 4 weeks, the embryo measures 1 mm and presents a double curvature at the nape of the neck and the vertex. It contains a large cephalic extremity formed by 5 buds or processes grouped around the primitive oral cavity or stomodeum closed by the oropharyngeal membrane. The lateral parts and the ventral surface of this extremity present branchial arches, although never functional, conferring it a structure of fish or batrachian larva.

A unique median process or the nasofrontal process, two maxillary processes and two mandibular processes stemming from the 1st branchial arch can be distinguished. The nasofrontal process containing the prosencephalon gives rise to, at the 4th week, the optic placodes or future crystalline placodes and, at





**Fig. 1 :** Le devenir des bourgeons faciaux : la formation du palais primaire.

*Future of the facial processes : formation of the primary palate.*

olfactives. Il émet également autour de la placode olfactive un épaississement concave en bas, le circonscrivant et individualisé en un processus nasal médial et un processus nasal latéral. Les bourgeons sont séparés les uns des autres par des sillons dont les sillons intermaxillaires entre les bourgeons maxillaires et mandibulaires et les sillons lacrymo-nasaux entre les bourgeons maxillaires et les processus nasaux latéraux. Chaque bourgeon est constitué par un noyau mésenchyme central recouvert d'ectoblaste.

## Formation du palais primaire

(Fig. 1a,b et c)

Au 24<sup>ème</sup> jour la membrane bucco-pharyngienne qui obstrue le stomodeum se rompt créant une bouche embryonnaire. A la fin de la 5<sup>ème</sup> semaine les mitoses des cellules des crêtes neurales entraînent le développement puis la soudure des bourgeons faciaux. Cette soudure est une confluence par mésodermisation provoquée par l'apoptose des cellules ectoblastiques de recouvrement. Les bourgeons contigus s'accrochent par leur ectoblaste dont la résorption met en contact leurs mésenchymes respectifs qui peuvent alors fusionner.

Ainsi les bourgeons mandibulaires fusionnent entre eux sur la ligne médiane, les bourgeons maxillaires et mandibulaires latéralement et surtout les bourgeons maxillaires et nasaux externes avec les bourgeons nasaux internes médialement. Cette confluence se fait, en ce qui concerne ces derniers de l'arrière vers l'avant, soit du foramen incisif au bord libre de la lèvre supérieure entre la 4<sup>ème</sup> et la 7<sup>ème</sup> semaine du développement embryonnaire.

the 5th week, the olfactory placodes. Around the olfactory placode, the nasofrontal process is confined by a thickening surface of inferior concavity. This thickening surface is then individualized into medial and lateral nasal processes. These processes are separated from each other by grooves i.e. the inter-maxillary grooves between the maxillary and mandibular processes and the lacrymonasal grooves between the maxillary and lateral nasal processes. Each process is constituted by a central mesenchymal core covered with ectoderm.

## Formation of the primary palate

(Fig. 1a, b and c)

At the 24th day, the oropharyngeal membrane initially obstructing the stomodeum breaks down in creating an embryonic mouth. At the end of the 5th week, neural crest cells undergo mitoses driving the development and then fusion of facial processes. This fusion is a confluence by a mesodermization provoked by an apoptosis of covering ectodermic cells. The adjoining processes cling to each other by their ectoderm which is later reduced leading to a direct contact and fusion of their respective mesenchymes.

The mandibular processes fuse to each other in the midline while the maxillary and mandibular processes fuse laterally. Especially, the maxillary and external nasal processes fuse medially to the internal nasal processes. This confluence occurs, as regards the latter from behind frontward that is from the incisive foramen to the free edge of the superior lip between the 4th and 7th week of embryonic development.





**Fig. 2 :** Le devenir des bourgeons faciaux : la formation du palais secondaire.

*Future of the facial buds : the formation of the secondary palate.*

La soudure de ces bourgeons aboutit ainsi à la constitution du palais primaire c'est-à-dire de tous les éléments anatomiques situés en avant du canal palatin antérieur : arcade alvéolaire, seuil narinaire et lèvre dont les crêtes philtrales ne sont que la cicatrice résultant de cette soudure.

### Formation du palais secondaire (Fig. 2a,b et c)

De manière similaire mais plus tardive, entre la 6<sup>ème</sup> et la 10<sup>ème</sup> semaine, le palais secondaire se forme par soudure de l'avant vers l'arrière des processus palatins des bourgeons maxillaires. D'abord placés latéralement de part et d'autre de l'ébauche linguale ils se redressent au-dessus d'elle avant de se souder ensemble et de se réunir sur la ligne médiane au septum nasal. Le redressement des processus palatins est dû à des phénomènes physico-chimiques (synthèse et hydratation de l'acide hyaluronique et orientation des cellules mésenchymateuses du collagène) et leur soudure, à l'apoptose des cellules ectoblastiques de recouvrement. Ce temps aboutit, après fermeture complémentaire du foramen incisif, au cloisonnement de la cavité buccale et des fosses nasales et à leur séparation en deux. Sur le plan structural l'ossification enchondrale de condensations mésenchymateuses aboutit à la formation du palais dur et le tassement du mésenchyme myogène à celle du palais mou.

### Evolution ultérieure

A l'issue de la 10<sup>ème</sup> semaine les structures du palais primaire et du palais secondaire sont globalement en place. Leur évolution sur le plan morphologique n'est ensuite marquée que par des modifications mineures et par leur croissance. A cette date la face de l'embryon a donc pratiquement l'aspect qu'elle aura à la naissance.

The fusion of these processes ends in the constitution of the primary palate; meaning all the anatomical elements situated in front of the anterior palatine canal i.e. alveolar arch, nasal floor and lip whose philtral crests are only a scar resulting from this fusion.

### Formation of the secondary palate (Fig. 2a, b and c)

Later between the 6th and 10th week, the secondary palate is formed by a fusion of the maxillary processes from the front backward to the palatine processes. At first placed laterally on both sides of the initial tongue structure, the maxillary processes straighten over the tongue structure before growing and meeting together in the midline at the nasal septum. The straightening up of the palatine processes is due to physico-chemical phenomena (synthesis and hydration of the hyaluronic acid and orientation of mesenchymatous cells of collagen tissue) and their fusion following an apoptosis of covering ectodermic cells. After a complementary closure of the incisive foramen, the oral cavity is separated from the nasal pits which are also divided into two compartments. Structurally, an endochondral ossification of mesenchymatous condensations leads to the formation of hard palate and an establishment of myogenic mesenchyme to the formation of soft palate.

### Ulterior evolution

At the end of the 10th week, the structures of the primary palate and secondary palate are globally in place. Their morphological evolution is then distinguished only by minor modifications and growth. At this time, the embryo's face practically presents the similar appearance to the one at birth.



## Données pathogéniques

(Couly 1992 ; Larsen 2003)

La soudure des bourgeons faciaux peut être perturbée par l'absence d'apoptose des cellules ectoblastiques au niveau d'une partie ou de la totalité du palais primaire ou du palais secondaire d'un côté, de l'autre ou des deux. Cette persistance de l'ectoblaste s'accompagne de sa différenciation en épiderme et derme et aboutit, par l'absence de soudure d'un bourgeon avec son voisin, à l'apparition d'une fente entre les bourgeons concernés. Cette fente perturbe la migration des préodontoblastes et des myocytes ce qui explique les anomalies dentaires observées dans les fentes et les défauts du volume labial souvent présents.

Les facteurs responsables des anomalies de l'apoptose restent mal connus et semblent multiples.

Pour les fentes du palais secondaire le rôle mécanique représenté par l'interposition linguale entre les processus palatins a également été évoqué mais s'agit-il de la cause ou de la conséquence de la présence de la fente ?

## Formes anatomo-cliniques

(Chancholle 1987 ; Millard 1976 ; Millard 1980)

On peut distinguer 3 types de FLMP : les fentes du palais primaire (20 à 30 %), les fentes du palais secondaire (35 à 50 %) et les fentes du palais primaire et du palais secondaire (35 à 50 %).

### Les fentes des palais primaires

Elles sont désignées par le terme de FP1 et souvent assimilées à tort aux fentes labiales qui n'en sont qu'une forme partielle.

Elles sont secondaires à un arrêt prématuré du développement embryonnaire entre la 4<sup>ème</sup> et la 7<sup>ème</sup> semaine. Elles s'expliquent par un défaut de soudure entre l'ensemble représenté par un bourgeon maxillaire et un processus nasal médial en dehors et un processus nasal latéral en dedans.

Elles sont uni ou bilatérales, symétriques ou non. Elles intéressent en totalité ou en partie l'un des 3 éléments constitutifs du palais primaire : arcade alvéolaire, seuil narinaire et lèvre supérieure. La fente est d'autant plus complète, c'est-à-dire plus étendue vers le canal palatin antérieur, que le défaut de soudure a débuté prématurément.

On en distingue plusieurs formes.

## Pathological data

(Couly 1992 ; Larsen 2003)

The fusion of facial processes can be perturbed by an absence of ectodermic cells apoptosis on one part or a totality of the primary palate or one or both sides of the secondary palate. This persistence of ectoderm is accompanied with its differentiation into epidermis and dermis leading to an absence of process fusion with its neighbor. As a result, a cleft thus appears between the concerned processes.

This cleft perturbs the migration of odontoblasts and myocytes explaining observed dental anomalies and usually defects of the labial part.

Factors responsible for anomalies in apoptosis remain unknown but seem to be multiple.

For clefts of the secondary palate, the mechanical role from tongue interposition between the palatine processes was also evoked. It is however unclear whether it is the cause or the consequence of the presence of cleft.

## Anatomo-clinical forms

(Chancholle 1987 ; Millard 1976 ; Millard 1980)

3 types of labiomaxillopalatal clefts can be distinguished i.e. clefts of the primary palate (20-30 %), clefts of the secondary palate (35-50 %) and clefts of the primary and secondary palates (35-50 %).

### Clefts of the primary palate

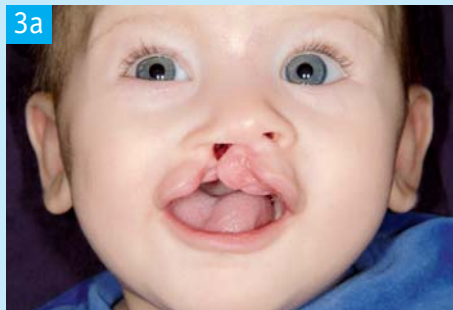
They are indicated by the term P1 and often wrongly likened to labial clefts which are only a partial form.

They are secondary to a premature arrest of embryonic development between the 4th and 7th week. These clefts can be described as a fusion defect between 2 tissue blocks represented by an external block of a maxillary process and a medial nasal process and an internal block of lateral nasal process.

Unilateral or bilateral and symmetrical or not, they involve the whole or partially one of 3 constituent elements of the primary palate i.e. alveolar arch, nasal floor and superior lip. The cleft will be even more complete or spreading more towards the anterior palatine canal when the fusion defect began prematurely.

Several forms can be distinguished.





**Fig. 3 :** Fentes unilatérales du palais primaire : (a) fente totale, (b) fente partielle, (c) équivalent mineur.

*Unilateral clefts of the primary palate : (a) complete cleft, (b) partial cleft, (c) minor similar form.*

### Les fentes unilatérales du palais primaire

Elles intéressent l'un ou l'autre côté avec une prédominance gauche inexplicée.

**Les formes totales (Fig. 3a)** interrompent la continuité de la lèvre, du seuil narinaire et de l'arcade alvéolaire d'un seul côté. L'autre est normal mais sa ligne cutanéomuqueuse est ascendante jusqu'au pied de la columelle du côté fendu. La lèvre du côté fendu est oblique et rejoint le pied de la narine. Entre les 2 lèvres l'arcade alvéolaire et le seuil narinaire interrompus font communiquer la cavité buccale et la partie antérieure des fosses nasales jusqu'au canal palatin antérieur. La columelle et le nez sont déviés du côté sain. La fente s'accompagne, de plus, d'une atteinte du cartilage alaire de dimensions insuffisantes voire presque interrompu à sa partie moyenne.

**Les formes partielles (Fig. 3b)** correspondent à une interruption de la lèvre supérieure partant du bord libre et s'étendant plus ou moins haut en direction du seuil narinaire sans l'atteindre. Les anomalies sont d'autant plus importantes que le défaut de soudure des bourgeons est intervenu plus précocement au cours de l'embryogenèse. Les 2 hémilèvres sont obliques vers le sommet de la fente au niveau duquel elles se rejoignent. Cette fente laisse voir l'arcade alvéolaire qui peut être continue ou interrompue de façon variable, d'une simple encoche à une interruption totale.

**Les formes mineures (Fig. 3c)** correspondent à un arrêt très tardif de cette soudure qui se traduit par un

### Unilateral clefts of the primary palate

These clefts involve only one side with an unexplained left predominance.

**Complete forms (Fig. 3a)** interrupt the continuity of lip, nasal floor and alveolar arch of only one side of the primary palate. The other side is normal but its cutaneous mucous line is ascending up to the bottom of the columella on the cleft side. The lip of the cleft side is oblique joining the bottom of the nasal floor. Between 2 lips, a communication between the oral cavity and the front of the nasal fossae up to the anterior palatine canal is through interrupted alveolar arch and nasal floor. The columella and nose are deviated from the normal side. The cleft is accompanied, furthermore, with an involvement of alar cartilage which is insufficient in size or even almost interrupted at its middle part.

**Partial forms (Fig. 3b)** correspond to an interruption of the superior lip departing from the free edge and spreading rather high in the direction of, without affecting, the nasal floor. The anomalies are even significant as the process fusion defect occurred more prematurely during embryogenesis. The 2 hemilips are oblique towards and join each other at the summit of the cleft. Through this cleft, the alveolar arch can be seen to be variably continuous or interrupted as a simple notch or a total interruption.

**Minor forms (Fig. 3c)** correspond to a very late arrest of this fusion which is translated by a split or



**Fig. 4 :** Fentes bilatérales symétriques du palais primaire : (a) fente totale symétrique, (b) fente partielle symétrique.

*Symmetrical bilateral clefts of the primary palate : (a) symmetrical complete cleft, (b) symmetrical partial cleft.*

dédoublément ou un aspect de cicatrice de la crête philtrale ou par une simple encoche de l'orbiculaire. Un équivalent est enfin représenté par un dédoublement de l'incisive latérale.

## Les fentes bilatérales du palais primaire

Elles intéressent les 2 côtés soit de façon identique dans les formes symétriques soit avec une atteinte prédominante d'un côté dans les formes asymétriques. **Les formes totales symétriques (Fig. 4a)** comportent une interruption totale de la continuité du palais primaire à droite et à gauche jusqu'au canal palatin antérieur (lèvre, seuil narinaire et arcade alvéolaire de chaque côté). Ainsi est isolé, entre les deux hémilèvres de chaque côté dont l'aspect est similaire à celui de la berge externe d'une fente unilatérale, un bourgeon médian caractéristique. Ce bourgeon provient de la suture sur la ligne médiane des 2 processus nasaux médiaux. Il comporte une partie labiale, le prolabium, qui est une ébauche, de petit volume, de la lèvre blanche et de la lèvre rouge entre les 2 crêtes philtrales. En arrière la partie médiane de l'arcade alvéolaire, aussi ou souvent même plus volumineuse, contient les germes des incisives centrales. Prolongement du septum nasal, le bourgeon médian est appendu au nez par la columelle réduite le plus souvent à quelques mm. Dans le sens antéro-postérieur le bourgeon médian est très souvent basculé en avant par la poussée linguale ce qui amène sa partie labiale presque au niveau de la pointe du nez. **Les formes partielles symétriques (Fig. 4b)** sont caractérisées par une interruption partielle bilatérale des structures du palais primaire. Comme pour les fentes partielles unilatérales du palais primaire la fente

scar of the philtral crest or by a simple notch of the orbicularis muscle.

A similar form is finally represented by a split of the lateral incisor.

## Bilateral clefts of the primary palate

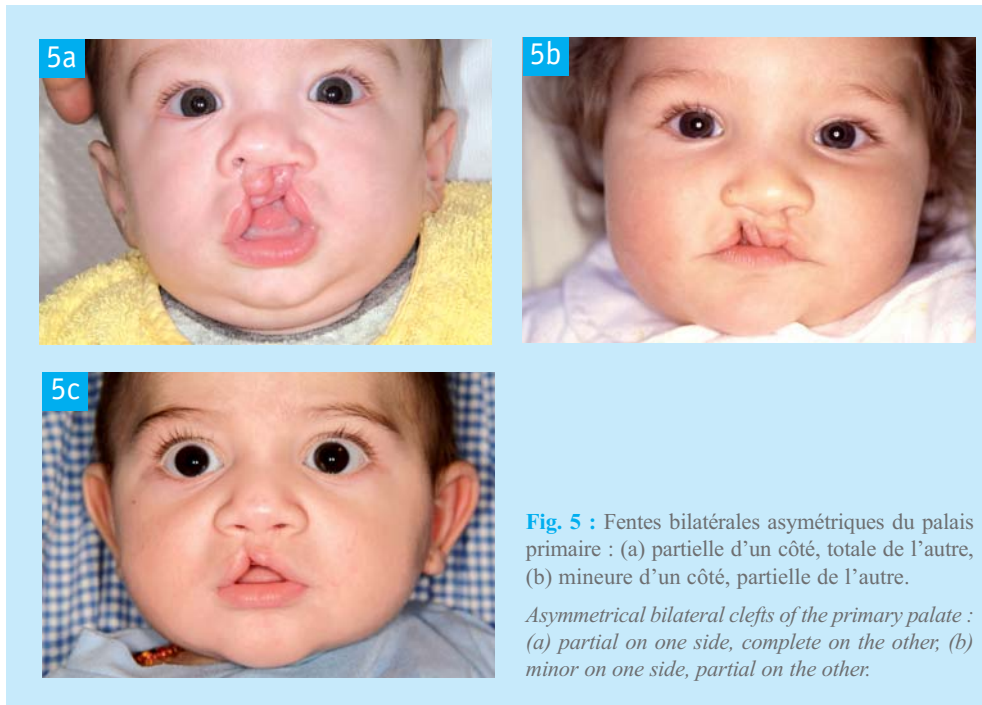
Both sides of the primary palate are involved either identically in symmetrical forms or predominantly on one side in asymmetrical forms.

**Symmetrical complete forms (Fig. 4a)** present a total interruption of the continuity of the right and left primary palates up to the anterior palatine canal (lip, nasal floor and alveolar arch on each side). A characteristic median process is thus isolated between two hemilips with an appearance similar to the external rim of a unilateral cleft. This process results from a fusion of 2 medial nasal processes on the midline. It includes a labial part called the prolabium which is a small part of the white and red lip between 2 philtral crests. From behind, the median part of the alveolar arch which is also or often more voluminous contains toothbuds of central incisors. As a prolongation of the nasal septum, the median process is attached to the nose by the columella mostly reduced to some millimeters. In the antero-posterior direction, the median process is often pushed forward by tongue thrust thus bringing its labial part almost to the nose tip level.

**Symmetrical partial forms (Fig. 4b)** are characterized by a bilateral partial interruption of the primary palate structures. Like the unilateral partial clefts of the primary palate, this form always leaves the lip







**Fig. 5 :** Fentes bilatérales asymétriques du palais primaire : (a) partielle d’un côté, totale de l’autre, (b) mineure d’un côté, partielle de l’autre.  
*Asymmetrical bilateral clefts of the primary palate : (a) partial on one side, complete on the other; (b) minor on one side, partial on the other.*

part toujours du bord libre de la lèvre et s’étend d’autant plus en arrière que le trouble de l’embryogenèse a débuté plus précocement. Ainsi, mais toujours de façon symétrique, la fente peut intéresser une hauteur plus ou moins importante de chaque héli-lèvre et interrompre plus ou moins chaque région alvéolaire sans atteindre le seuil narinaire et le canal palatin antérieur.

**Les formes asymétriques (Fig. 5a et b)** comportent une fente labio-maxillaire de chaque côté comme dans les 2 formes ci-dessus mais d’importance différente. Le plus souvent, existe d’un côté une fente presque totale du palais primaire et de l’autre, une forme nettement moins importante. La columelle est courte mais son atteinte est souvent moindre que dans les formes totales.

**Les fausses fentes bilatérales asymétriques (Fig. 5c)**, enfin, comportent d’un côté une fente du palais primaire dont l’aspect est celui d’une fente unilatérale plus ou moins complète et de l’autre, un discret équivalent mineur ce qui explique qu’un examen rapide puisse parfois conduire à une erreur de diagnostic.

## Les fentes du palais secondaire

Fréquemment nommées fentes palatines vélaïres ou vélo-palatines elles sont désignées par le terme de FP2. Elles sont secondaires à un arrêt prématuré du développement embryonnaire entre la 6<sup>ème</sup> et la 8<sup>ème</sup> semaine par défaut de soudure des processus palatins des bourgeons maxillaires.

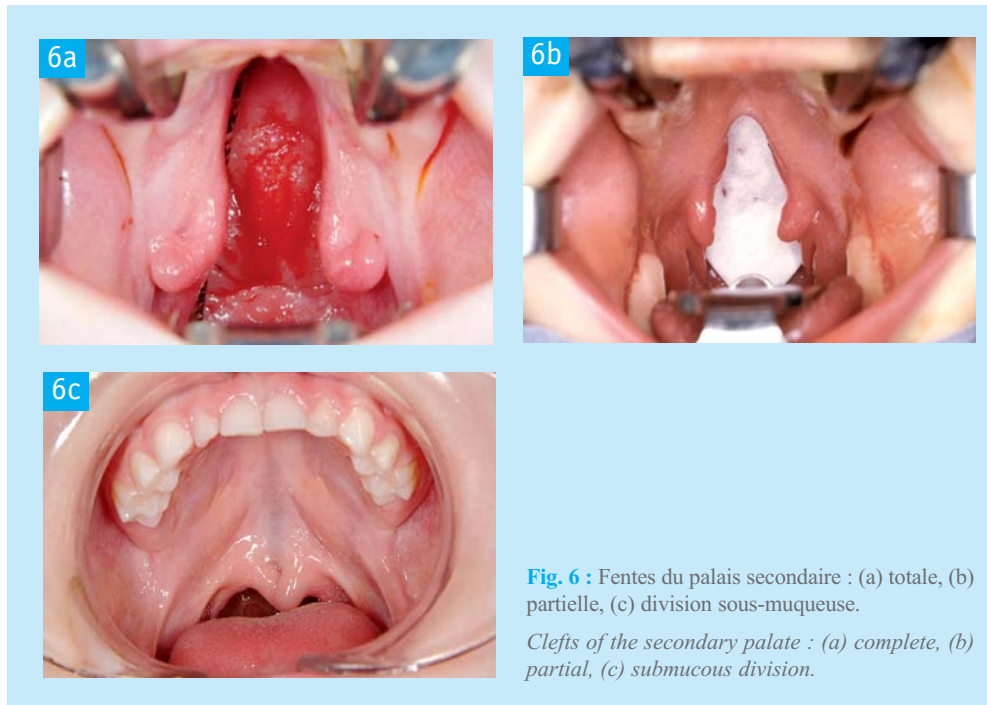
free edge and extends all the more behind when the disturbance of embryogenesis began more prematurely. Symmetrically, the cleft can also relatively involve a significant height of each hemilip and interrupt each alveolar region without affecting the nasal floor and the anterior palatine canal.

**Asymmetrical forms (Fig. 5a and b)** contain a labio-maxillary cleft on each side as in the already described 2 forms above but of different significance. Mostly, an almost complete cleft of the primary palate presents on one side and a less significant form on the other. The columella is shortened but its involvement is often lesser than in the complete forms.

**False asymmetrical bilateral clefts (Fig. 5c)**, finally, are described as a cleft of the primary palate similar to a relatively complete unilateral cleft on one side and a discreet minor similar form on the other. A rapid examination can sometimes lead to an error of diagnosis.

## Clefts of the secondary palate

Frequently named velar palatine or velopalatine clefts, they are designated as P2. Secondary to a premature arrest of embryonic development between the 6th and 8th week, these clefts are caused by a fusion defect of the palatine processes of the maxillary processes.



**Fig. 6 :** Fentes du palais secondaire : (a) totale, (b) partielle, (c) division sous-muqueuse.  
*Clefts of the secondary palate : (a) complete, (b) partial, (c) submucous division.*

L'atteinte est toujours médiane et symétrique. Elle intéresse en totalité ou en partie le voile mou et le palais osseux. La fente est d'autant plus complète, c'est-à-dire plus étendue de la luette vers le canal palatin antérieur, que le défaut de soudure a débuté prématurément. On en distingue quatre formes.

### Les fentes totales du palais secondaire (Fig. 6a)

Elles ouvrent la totalité du palais secondaire du canal palatin à la luette. Elles sont limitées de chaque côté par un hémivoile terminé par une hémillette souvent assez volumineuse. Les hémivoiles sont souvent hypotrophiques et de longueur volontiers inégale. Dans sa partie antérieure osseuse la fente expose les fosses nasales droite et gauche et le septum nasal qui les sépare. Dans sa partie postérieure musculaire elle expose le cavum avec les végétations adénoïdes.

### Les fentes partielles du palais secondaire (Fig. 6b)

Elles interrompent une partie de la continuité du palais secondaire de la luette à un point d'autant plus proche du canal palatin antérieur que la soudure des processus palatins s'est interrompue plus tôt. On peut ainsi décrire des aspects très variables avec des formes

The affection is always median and symmetrical. The soft and hard palate can be totally or partially involved. The cleft is even more complete and spreading from the uvula towards the anterior palatine canal if the fusion defect began prematurely. Four forms can be distinguished.

### Complete clefts of the secondary palate (Fig. 6a)

They result in a complete opening of the secondary palate from the palatine canal to the uvula. They are limited on each side by a hemi soft palate often ended by a rather voluminous hemiuvula. The hemi soft palates are often hypotrophic and of spontaneously unequal length. In its anterior osseous part, the cleft exposes the right and left nasal fossae and the nasal septum. In its posterior muscular part, the cavum with pharyngeal adenoids is exposed.

### Partial clefts of the secondary palate (Fig. 3a)

A part of the secondary palate continuity is interrupted from the uvula even to a point closer to the anterior palatine canal if the fusion of the palatine processes were interrupted earlier. Highly variable appearances can be described such as forms not





**Fig. 7 :** Fente unilatérale totale du palais primaire et du palais secondaire gauche : (a) vue du palais primaire, (b) vue du palais secondaire.

*Complete unilateral cleft of the left primary palate and secondary palate : (a) view of the primary palate, (b) view of the secondary palate.*

ne concernant pas la partie antérieure du palais osseux, d'autres ne touchant que le voile ou qu'une partie de celui-ci avec toutes les formes intermédiaires possibles.

### Autres formes

Deux formes particulières doivent être individualisées :

- la bifidité de la luette qui est un équivalent mineur sans incidence fonctionnelle,
- et la division sous-muqueuse (**Fig. 6c**) qui correspond à l'absence de soudure des muscles du voile sous une muqueuse continue. Les muscles vélares sont alors disposés parallèlement et séparés par une fente étendue du bord postérieur des lames palatines à la luette mais obstruée par un plan muqueux translucide formé par la soudure des muqueuses nasale et buccale. L'aspect anatomique est rassurant alors qu'il existe un trouble fonctionnel similaire à celui observé dans les vraies FP2.

## Les fentes du palais primaire et du palais secondaire

Ce sont les formes les plus complexes. On en distingue 5 types.

### Les fentes unilatérales totales du palais primaire et du palais secondaire (Fig. 7)

Elles sont dénommées FP1P2 unilatérales totales ou fentes labio-palato-maxillaires unilatérales totales.

involving the anterior part of hard palate, other forms only touching a part of the whole soft palate and all possible intermediate forms.

### Other forms

Two particular forms must be distinguished :

- the bifid uvula, a minor similar form without functional impact,
- and the submucous division (**Fig. 6c**) corresponding to an absence of fusion of the soft palate muscles under a continuous mucosa. The velar muscles are then arranged in parallel to and separated by an extended cleft from the posterior border of the soft palate to the uvula but obstructed by a translucent mucous plane formed by a fused nasal and oral mucosa. Although the anatomical aspect is reassuring, a functional disturbance exists similar to that observed in the true P2.

## Clefts of the primary palate and secondary palate

They are the most complex forms which can be distinguished into 4 types.

### Complete unilateral clefts of the primary palate and secondary palate (Fig. 7)

They are called complete unilateral P1P2 or complete unilateral labiopalatomaxillary clefts.



**Fig. 8 :** Fente bilatérale totale du palais primaire et du palais secondaire : (a) vue du palais primaire, (b) vue du palais secondaire.

*Complete bilateral cleft of the primary palate and the secondary palate : (a) view of the primary palate, (b) view of the secondary palate.*

Elles sont dues à l'absence totale de soudure des bourgeons embryonnaires d'un côté du palais primaire suivie de l'absence totale de soudure des processus palatins. Elles sont 3 fois plus fréquentes que les autres fentes et siègent le plus souvent du côté gauche.

Elles associent une interruption de la continuité de la lèvre du seuil narinaire de l'arcade alvéolaire à une interruption du palais osseux et du voile. En avant, leur aspect est celui d'une fente isolée totale du palais primaire mais, en arrière, l'aspect est différent de celui d'une fente du palais secondaire car elles ouvrent la fosse nasale du côté de la fente du palais primaire et non pas les deux fosses nasales.

Si les dimensions antéropostérieures de la fente sont toujours les mêmes, la largeur de la fente est très variable ainsi que l'importance des déformations associées. La narine est étirée horizontalement entre la columelle et le pied narinaire qui est décalé en arrière dans un plan frontal par rapport à celui du côté opposé. Le cartilage alaire est hypotrophique voire presque inexistant. La cloison est oblique et volontiers déviée dans la fosse nasale controlatérale. Les arcades alvéolaires de part et d'autre de la fente ne sont le plus souvent pas alignées. L'arcade externe ou petit fragment est volontiers basculée en dedans et en arrière alors que l'arcade interne ou grand fragment est souvent trop en avant et en dehors. Son extrémité antérieure ascendante est exposée au travers de la fente labiale.

### Les fentes bilatérales totales du palais primaire et du palais secondaire (Fig. 8)

De façon similaire aux précédentes, elles sont dénommées FP1P2 bilatérales totales ou fentes labio-palato-maxillaires bilatérales totales. Elles sont dues à l'absence totale de soudure des bour-

They are due to a complete absence fusion of embryonic processes on one side of the primary palate followed by a complete fusion absence of palatine processes. Their prevalence is 3 times more frequent than the other clefts and they are mostly found on the left side. They occur from an association between an interruption of the continuity of lip, nasal floor and alveolar arch and an interruption of the hard and soft palate. From the front, their appearance is that of a complete isolated cleft of the primary palate. From behind, their appearance is different from that of a cleft of the secondary palate because an opening is observed only on the cleft-side nasal fossa of the primary palate and not on both nasal fossae.

Although the antero-posterior dimensions of the cleft are always the same, a high variation is found with regards the width of the cleft and the significance of associated deformities. The nostril is horizontally stretched between the columella and the alar base which is sagittally pushed backward compared to the opposite side. The alar cartilage is hypotrophic even almost nonexistent. The division is oblique and spontaneously diverted to the contralateral nasal fossa. The alveolar arches on both sides of the cleft are mostly not aligned. The external arch or the small fragment is spontaneously pushed inside and backward while the internal arch or the large fragment is often too much to the front and outside. Its ascending anterior end is exposed through the labial cleft.

### Complete bilateral clefts of the primary palate and secondary palate (Fig. 8a)

Similarly to the previously mentioned type, these clefts are called complete bilateral P1P2 or complete bilateral labiopalatomaxillary clefts. They are due to a complete fusion absence of two





**Fig. 9 :** Fente unilatérale partielle du palais primaire gauche associée à une fente totale du palais secondaire : (a) vue du palais primaire, (b) vue du palais secondaire.

*Partial unilateral cleft of the left primary palate associated to a complete cleft of the secondary palate : (a) view of the primary palate, (b) view of the secondary palate.*

geons embryonnaires des 2 côtés du palais primaire suivie de l'absence totale de soudure des processus palatins. Elles sont beaucoup plus rares.

Anatomiquement, elles associent une interruption de la continuité de la lèvre du seuil narinaire de l'arcade alvéolaire des 2 côtés à une interruption du palais osseux et du voile. En avant, leur aspect est celui d'une fente bilatérale totale isolée du palais primaire avec, en arrière, l'aspect d'une fente du palais secondaire car elles ouvrent les 2 fosses nasales.

La largeur des fentes labiales est variable et n'est pas forcément identique car le bourgeon médian est souvent basculé d'un côté. Ses dimensions sont également différentes d'un patient à l'autre mais avec une tendance presque constante à l'hypotrophie du contingent labial. La columelle à laquelle il est appendu est habituellement très petite et réduite à quelques mm. Dans un plan sagittal il est, comme dans les FP1 bilatérales, basculé en avant. De la même manière les arcades alvéolaires ne sont pas toujours strictement symétriques.

### Les fentes unilatérales du palais primaire associées à une fente du palais secondaire (Fig. 9a et b)

Elles doivent être dénommées FP1+FP2 unilatérales. Elles sont, comme les précédentes, secondaires à un défaut de l'embryogenèse durant les périodes de fermeture des palais 1<sup>ère</sup> puis 2<sup>ème</sup> mais avec, entre ces 2 périodes, une période transitoire d'embryogenèse normale.

De ce fait elles associent sur le plan anatomique une fente du palais primaire à une fente médiane du palais secondaire avec entre les 2, de part et d'autre du canal palatin, une zone normale. Cette zone normale comporte le plus souvent l'arcade alvéolaire et la partie antérieure du palais osseux. Mais toutes les situations ima-

embryonic processes of the primary palate followed by a complete fusion absence of the palatine processes. These clefts are much rarer.

Anatomically, they associate an interruption of the continuity of lip, nasal floor and alveolar arch of both sides to an interruption of the hard and soft palate. From the front, their appearance is that of an isolated complete bilateral cleft of the primary palate with, from behind, an appearance of a cleft of the secondary palate since 2 nasal fossae are open.

The width of the labial clefts is variable and not necessarily identical because the median process is often pushed to one side. Their size is also different from one to another patient but with an almost constant tendency of the labial contingent hypotrophy. The collumella is usually very small and reduced to some millimeters. Similarly to the bilateral P1, the median process is sagittally pushed forward. The alveolar arches are not always symmetrical.

### Complete unilateral clefts of the primary palate associated to a cleft of the secondary palate (Fig. 9a and b)

They are called unilateral P1+P2. As the previously described types, these clefts are secondary to a defect of embryogenesis during the closure periods of the primary then secondary palates but with, between these 2 periods, a transitory period of normal embryogenesis.

From this fact, they anatomically associate a cleft of the primary palate to a median cleft of the secondary palate with a normal zone between both clefts on both sides of the palatine canal. This normal zone mostly contains the alveolar arch and the anterior part of the hard palate. All the conceivable situations,



**Fig. 10 :** Fente bilatérale partielle du palais primaire associée à une fente partielle du palais secondaire : (a) vue du palais primaire, (b) vue du palais secondaire.

*Partial bilateral cleft of the primary palate associated to a partial cleft of the secondary palate : (a) view of the primary palate, (b) view of the secondary palate.*

ginables peuvent être observées entre une fente totale du palais primaire avec une fente partielle du palais secondaire d'une part et une fente partielle du palais primaire avec une fente totale du palais secondaire. Dans tous les cas la fente du palais secondaire ouvre les 2 fosses nasales.

Notons qu'il ne faut pas inclure dans ce groupe les fentes totales du palais primaire et du palais secondaire comportant une bandelette cutanée sous-narinaire. Sa présence diminue simplement la déformation nasale mais comme il n'y a pas d'os alvéolaire sous-jacent il s'agit bien d'une fente totale.

### Les fentes bilatérales du palais primaire associées à une fente du palais secondaire (Fig. 10)

Elles sont similaires aux précédentes mais bilatérales ce qui les fait désigner sous le terme de FP1 bilatérales + FP2.

Elles découlent de défauts embryologiques de même chronologie mais bilatéraux.

Sur le plan anatomique elles sont encore plus variées puisque l'atteinte du palais primaire peut être asymétrique. Le plus souvent existe une fente partielle d'un côté du palais primaire associée à une fente mineure de l'autre côté du palais primaire et à une division vélaire.

### Les fentes unilatérales totales du palais primaire et du palais secondaire associées à une fente partielle du palais primaire contro-latérale (Fig. 9)

Elles sont rares et doivent être nommées FP1P2 unilatérale totale + FP1 partielle contro-latérale.

however, can be observed between a complete cleft of the primary palate with a partial cleft of the secondary palate and a partial cleft of the primary palate with a complete cleft of the secondary palate. In any case, the cleft of the secondary palate exposes 2 nasal fossae.

It is noteworthy that complete clefts of the primary palate and secondary palate containing a strip of sub-nasal skin should not be included in this group. Its presence simply decreases the nasal deformity but, as there is no underlying alveolar bone, it is indeed a complete cleft.

### Bilateral clefts of the primary palate associated to a cleft of the secondary palate (Fig. 10)

They are similar to the previous types but bilateral, thus called bilateral P1+P2.

Ensuant from embryological defects of the same chronology as the previous types, they are however bilateral. Anatomically, a higher variation is observed because an involvement of the primary palate can be asymmetrical. They mostly exist as a partial cleft on one side of the primary palate associated to a minor cleft on the other with a velar division.

### Complete unilateral cleft of the primary palate and secondary palate associated to a partial cleft of the contralateral primary palate (Fig. 9)

This type is rare and named complete unilateral P1P2 + partial contralateral P1.



Elles sont dues à l'absence totale de soudure des bourgeons embryonnaires d'un côté du palais primaire suivie de l'absence totale de soudure des processus palatins avec un défaut de soudure des bourgeons du palais primaire du côté contro-latéral limité.

Anatomiquement, au niveau labio-nasal, elles se présentent comme une fente bilatérale asymétrique du palais primaire mais, en arrière, la fente se poursuit jusqu'à la luvette en ouvrant la seule fosse nasale du côté de la fente totale.

Cette classification basée sur l'embryologie et l'anatomie a l'intérêt d'être logique et précise mais elle ne rend pas compte du degré de gravité d'une fente, des difficultés potentielles de son traitement et donc de son pronostic.

## Données cliniques (Chancholle 1987)

### Circonstances de découverte

Jusqu'à ces dernières années le diagnostic de FLMP était toujours fait à la naissance lors de l'examen du nouveau-né. Actuellement les fentes du palais primaire sont très fréquemment découvertes lors de l'échographie anténatale du 5<sup>ème</sup> mois. Une échographie tridimensionnelle complémentaire permet d'en préciser le plus souvent la forme anatomique exacte (Fig. 11). Mais, malgré l'étude des flux intra-buccaux, il est très difficile de connaître l'état du palais secondaire. De ce fait on doit rester très prudent en ce qui concerne l'appréciation anténatale de l'extension postérieure d'une fente, d'autant plus qu'elle conditionne sa gravité. Les fentes isolées du palais secondaire ne sont encore diagnostiquées qu'à la naissance.

### Signes fonctionnels

Les fentes isolées du palais primaire entraînent peu de troubles fonctionnels. Tant qu'il n'y a pas de communication bucco-nasale importante elles ne gênent pas l'alimentation du nouveau-né tant au sein qu'au biberon. Elles perturbent l'émission des consonnes occlusives bilabiales, des fricatives bilabiales et la labialisation des voyelles mais sans rendre le patient incompréhensible.

Par contre, les atteintes du palais secondaire provoquent lors de la tétée un passage d'air des fosses nasales vers la cavité buccale qui rend la succion inefficace. L'alimentation au sein est alors inefficace ou impossi-

They are due to a complete fusion absence of embryonic processes on one side of the primary palate followed by a complete fusion absence of the palatine processes with a fusion defect of the primary palate processes on the contralateral side limited.

Anatomically, at the labio-nasal level, they appear as an asymmetrical bilateral cleft of the primary palate but, from behind, the cleft continues up to the uvula by opening only the nasal fossa of the complete cleft side.

This classification based on embryology and anatomy is logical and precise but it does not give information on the cleft severity and potential difficulties of its treatment and thus prognosis.

## Clinical data (Chancholle 1987)

### Discovery circumstances

Until recently, the diagnosis of labiomaxillo-palatal clefts was always performed at birth during examination of the newborn child. At present, clefts of the primary palate are highly frequently discovered during prenatal ultrasound at the 5th month. An additional three-dimensional ultrasound helps specify mostly the exact anatomical form (Fig. 11). In spite of the study of intraoral flux, it is however very difficult to know the status of the secondary palate. From this fact, a prenatal evaluation of the posterior extension of a cleft, conditioning especially its severity, must be performed with prudence. Isolated clefts of the secondary palate can be diagnosed only at birth.

### Functional signs

Isolated clefts of the primary palate lead to few functional disturbances. As long as there is no significant bucco-nasal communication, feeding of the newborn child either with breast or bottle will not be disturbed. An emission of bilabial occlusive consonants, bilabial fricatives and labialization of the vowels is perturbed without however rendering the patient incomprehensible.

On the other hand, an involvement of the secondary palate provokes during sucking a passage of air from the nasal fossae towards the oral cavity rendering an ineffective suction. Breast feeding is then ineffective



**Fig. 11** : Echographie 3D (documents Dr. C. Bisch) : (a) fente unilatérale, (b) fente bilatérale.

*3D ultrasound (documents Dr. C. Bisch) : (a) unilateral cleft, (b) bilateral cleft.*

ble. Il faut recourir à un biberon muni d'une tétine 2<sup>ème</sup> âge dont l'orifice de dimension importante permet au lait de s'écouler dans la bouche du nouveau-né dès qu'il écrase un peu la tétine entre ses gencives. Ultérieurement, le voile doit interdire l'accès du pharynx au bol alimentaire durant la mastication et le reflux nasal durant la déglutition. Les fentes du palais secondaire perturbent considérablement la phonation en déterminant une fuite d'air de la bouche vers les fosses nasales qui rend impossible la prononciation correcte des consonnes occlusives.

Il faut mettre à part les signes fonctionnels observés dans le syndrome de Pierre Robin : troubles de la déglutition, troubles de la respiration et glossoptose qui sont la conséquence respective de l'immaturité des centres de la déglutition, de la respiration et de la rétro-micro-mandibulie. Leur importance est très variable mais ils peuvent mettre en jeu le pronostic vital.

## Signes physiques

Ils sont évidents et conduisent à classer les fentes en 2 groupes : les formes bénignes et les formes graves. Cette classification rend compte du degré de leur gravité et donc des difficultés thérapeutiques potentielles et par là, de leur pronostic.

### Les formes bénignes

Elles sont toutes caractérisées par la présence d'un maxillaire normal ou presque normal. Il peut être fissuré au niveau de l'alvéole (mais sans décalage notable des berges ni communication bucco-nasale alvéolai-

or impossible. It is necessary to use a feeding-bottle with a level-2 nipple whose large opening allows the milk to pass by to the newborn child's mouth as soon as it slightly crushes the nipple between its gingiva. Later, the soft palate must prevent food bolus to the pharynx during mastication and nasal reflux during swallowing. Clefts of the secondary palate considerably disturb the phonation by creating an air leak from the mouth to the nasal fossae, a correct pronunciation of occlusive consonants is thus impossible.

A differentiation must be made from the functional signs observed in Pierre Robin's syndrome i.e. swallowing disturbances, breath disturbances and glossoptosis which are the respective consequence of an immaturity of the centers of swallowing and respiration and retro-micrognathia. Their significance is highly variable but can involve the vital prognosis.

## Physical signs

They are evident and lead to classify the clefts into 2 groups, benign and severe forms. This classification takes into account the degree of severity and thus potential therapeutic difficulties and their prognosis.

### Benign forms

They are all characterized by the presence of a normal or almost normal maxilla. Their appearance can be seen as an alveolar cleft (but without considerable gap of alveolar rim or alveolar oro-nasal com-







re) ou interrompu au niveau de la voûte (mais alors sans interruption de l'arcade alvéolaire).

On peut donc regrouper dans cette forme : les FP1 partielles et unilatérales (labiales et labio-alvéolaires sans communication bucco-nasale) ; les FP1 bilatérales partielles et les FP2 isolées.

### Les formes graves

Elles sont toutes caractérisées par une atteinte de l'arcade alvéolaire qui sépare le maxillaire en 2 ou 3 fragments. Il s'y associe des tissus souvent défectueux et de moindre qualité et une asymétrie nasale importante avec atrophie du cartilage alaire.

On peut réunir dans ce groupe les FP1 avec décalage des berges alvéolaires, communication bucco-nasale ou dystopie nasale et les FP1P2 uni et bilatérales.

Le pronostic des formes associées est le pronostic le plus péjoratif de chaque atteinte prise isolément.

## Données thérapeutiques

(Chancholle 1987 ; Mercier et Rineau ; Millard 1976 ; Millard 1980 ; Skoog 1974)

Le protocole thérapeutique est très variable d'une équipe à l'autre, tant en ce qui concerne les techniques que la chronologie des interventions. L'ensemble du traitement doit être cohérent et correspondre à un plan de traitement fixé à l'avance. Il faut éviter les actes thérapeutiques agressifs susceptibles de donner lieu à des complications secondaires, en particulier à des troubles de croissance. Une intervention simple et bien maîtrisée donnera à terme un résultat supérieur à un geste plus sophistiqué mais imparfait.

Les éléments thérapeutiques suivants correspondent au protocole utilisé dans le service de Chirurgie Maxillo-Faciale du Groupement Hospitalier Nord du C.H.U. de Lyon depuis 20 ans. Il a le mérite de donner assez simplement des résultats homogènes et satisfaisants.

### Premiers conseils

Dès le diagnostic, souvent anténatal, il faut expliquer aux parents la pathogénie de la malformation, les soins qu'ils auront à prodiguer à leur enfant à sa naissance et le plan de traitement probable. Si possible il faut les mettre en rapport avec les parents d'enfants présentant une pathologie similaire.

munication) or an interrupted palatal vault (but then without interruption of the alveolar arch).

Clefts of this form can thus be regrouped into partial and unilateral P1 (labial and labio-alveolar without oro-nasal communication) and partial bilateral P1 and isolated P2.

### Severe forms

They are all characterized by an involvement of the alveolar arch separating the maxilla into 2 or 3 fragments. Defective and lower-quality tissues and significant nasal asymmetry with alar cartilage atrophy can be observed.

Clefts of this form can be regrouped into P1 with discrepancy of the alveolar rims, oro-nasal communication or nasal dystopia and unilateral and bilateral P1P2.

The prognosis of associated forms is the most unfavorable of each involvement considered individually.

## Therapeutic data

(Chancholle 1987 ; Mercier et Rineau ; Millard 1976 ; Millard 1980 ; Skoog 1974)

Therapeutic protocol is highly variable from one to another team, as regards both techniques and chronology of interventions. The overall treatment must be coherent and corresponds to a treatment plan determined in advance. It is necessary to avoid any aggressive therapeutic acts susceptible to secondary complications, in particular to growth disturbances. A simple and well mastered intervention will eventually give a result superior to a more sophisticated but imperfect gesture.

The following therapeutic elements correspond to the protocol used since 20 years in the Maxillo-facial Surgery service of the Groupement Hospitalier Nord du C.H.U. of Lyon. This protocol therefore has the merit for its rather homogeneous and satisfactory results.

### First advices

Since the diagnosis is done, often prenatal, the parents must be explained on malformation pathogenesis and care which they will have to provide to their child at birth and probable treatment plan. If possible, they should be introduced to the parents of children presenting a similar pathology.





L'alimentation est normale au sein ou au biberon pour les fentes labiales isolées. Dès qu'il y a une communication bucco-nasale importante ou une fente du palais secondaire l'alimentation au sein est impossible. Il faut recourir à un biberon muni d'une tétine 2<sup>ème</sup> âge en caoutchouc placée sur vitesse 2 ou 3. L'enfant est mis durant la tétée, et pendant un moment après, en position demi assise.

Il faut interdire la sucette qui peut élargir la fente et conseiller aux parents de bien tourner alternativement la tête de leur enfant placé en décubitus dorsal à droite et à gauche pour prévenir une déformation crânienne positionnelle induite par un appui occipital constant du côté de la fente.

Enfin il est souhaitable qu'ils bénéficient d'un conseil génétique, le risque d'atteinte dans une même fratrie d'un deuxième enfant étant de 1/400.

## Techniques chirurgicales primaires

De très nombreuses techniques de fermeture des FLMP ont été proposées. Le choix de l'une d'entre elles de même que la chronologie des différentes interventions demeure une affaire d'école. Nous présenterons donc uniquement les techniques utilisées dans le service et la chronologie actuelle.

### **Fermeture unilatérale du palais primaire : technique de Millard**

Cette technique repose sur le principe de la rotation avancement associant une rotation de la berge interne, la repositionnant ainsi horizontalement, à une avancée de la berge externe qui permet de fermer la fente et de combler la perte de substance sous-narinaires secondaire à la rotation. Elle a l'immense avantage de conserver les reliefs naturels de la lèvre, de repositionner les éléments concernés à leur place naturelle et de placer la tension due au rapprochement des berges au niveau du seuil narinaire .

De façon simplifiée elle comporte les étapes suivantes (Fig. 12) :

- incision arciforme et abaissement de la berge interne (Fig. 12a et b)
- incision périnarinaire et labiale de la berge externe (Fig. 12c)
- incisions vestibulaires supérieures droite et gauche et décollement labio-jugal étendu bilatéral (Fig. 12d)
- décollement muqueux nasal de la région alvéolaire après incision de cette zone à la limite cavité buccale fosses nasales

The feeding is normal with breast or feeding-bottle in isolated labial clefts. If a significant oro-nasal communication or a cleft of the secondary palate exists, the breastfeeding is impossible. A bottlefeeding will be necessary provided with a level-2 nipple placed on speed 2 or 3. The child is maintained, during sucking and a moment later, in a half-seated position.

Pacifier must be forbidden since it can widen the cleft. The parents must be advised to alternately turn the child's head placed in dorsal decubitus position to the right and to the left to prevent a positional cranial deformation induced by a constant occipital support on the cleft side.

It is finally desirable that the parents benefit from a genetic counseling since a risk of affection in the same sibling of the second child is 1/400.

## Primary surgical techniques

Several closure techniques of the labiomaxillopalatal clefts have been proposed. A choice for one technique as well as chronology of various interventions lies on the school policy. Only techniques used in our service and current chronology shall be presented in this article.

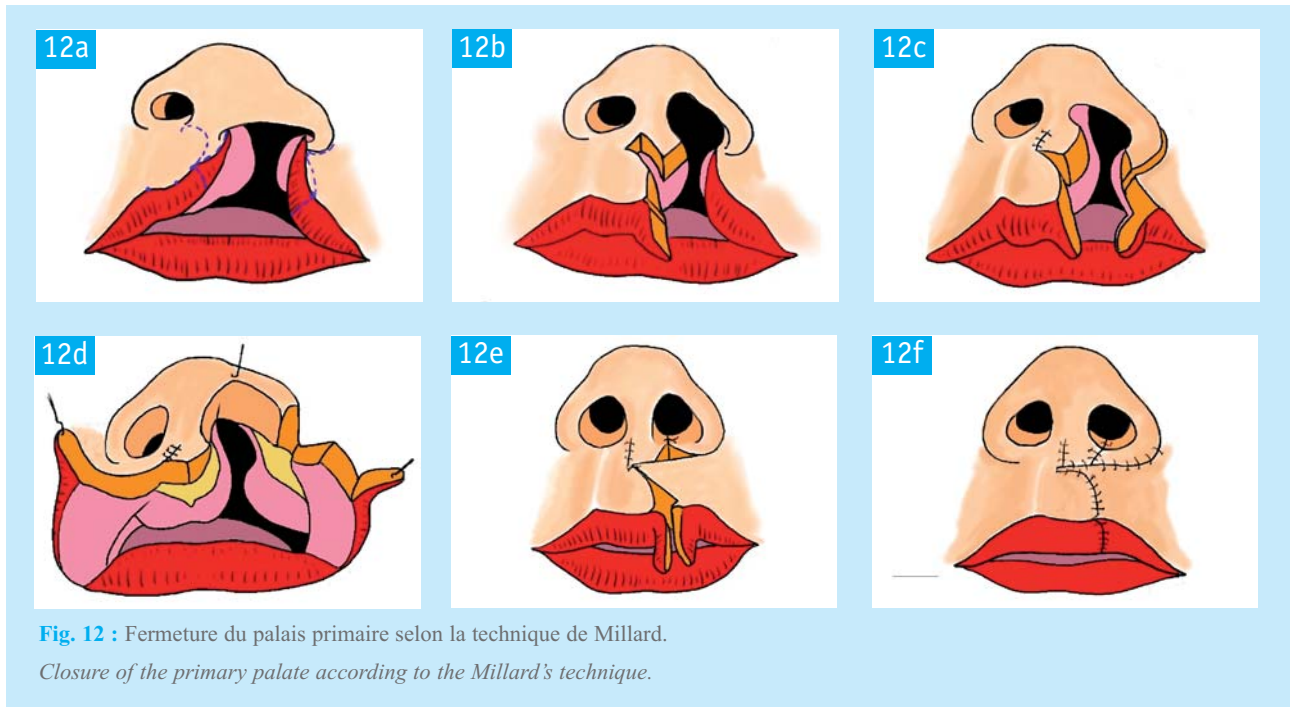
### **Unilateral closure of the primary palate : Millard technique**

This technique bases on the rotation-advancement principle associating to a rotation of the internal rim as well as horizontally repositioning it to an advancement of the external rim allowing a closure of the cleft and filling the sub-nasal substance loss secondary to the rotation. This technique presents an immense advantage in preserving the natural lip outline, repositioning concerned elements on their natural place and placing the tension due to the rim reunion at the nasal floor.

In a simplified way, this technique can be explained as the following steps (Fig. 12) :

- arciform incision and lowering of the internal rim (Fig. 12a and b)
- perinasal and labial incision of the external rim (Fig. 12c)
- Right and left superior vestibular incisions and bilateral labio-jugal detachment (Fig. 12d)
- Nasal mucosa detachment of the alveolar region after incision of this zone to the limit between oral cavity and nasal fossae





**Fig. 12 :** Fermeture du palais primaire selon la technique de Millard.  
*Closure of the primary palate according to the Millard's technique.*

- excision de l'excédent cutané du seuil narinaire
- suture vestibulaire supérieure bilatérale puis suture du seuil narinaire (**Fig. 12e**)
- reconstruction labiale de haut en bas en trois plans musculaire, cutané et muqueux (**Fig. 12f**).

**Fermeture bilatérale du palais primaire selon la technique de Manchester modifiée**

Cette technique un peu complexe a l'avantage de permettre une fermeture en un temps des 2 côtés, gage d'un résultat symétrique. Elle ne crée pas de cicatrice sous-columellaire ce qui permet ensuite d'augmenter la hauteur de la columelle si besoin. Par contre, elle ne corrige pas bien l'incarcération des 2 narines d'où la technique modifiée ci-dessous.

Elle comporte les temps suivants (**Fig. 13**) :

- désépidermisation des berges latérales du bourgeon médian aux dépens desquelles sont taillés 2 petits lambeaux A et B à pédicule inférieur (**Fig. 13a et b**)
- incision vestibulaire médiane et décollement de la lèvre rouge du prolabium (**Fig. 13c**)
- taille de 2 lambeaux muqueux C et D aux dépens de la partie supérieure des berges latérales (**Fig. 13d**)
- incision de chaque berge externe selon la tracé de Millard d'une fente unilatérale mais en respectant les lambeaux C et D (**Fig. 13d**)

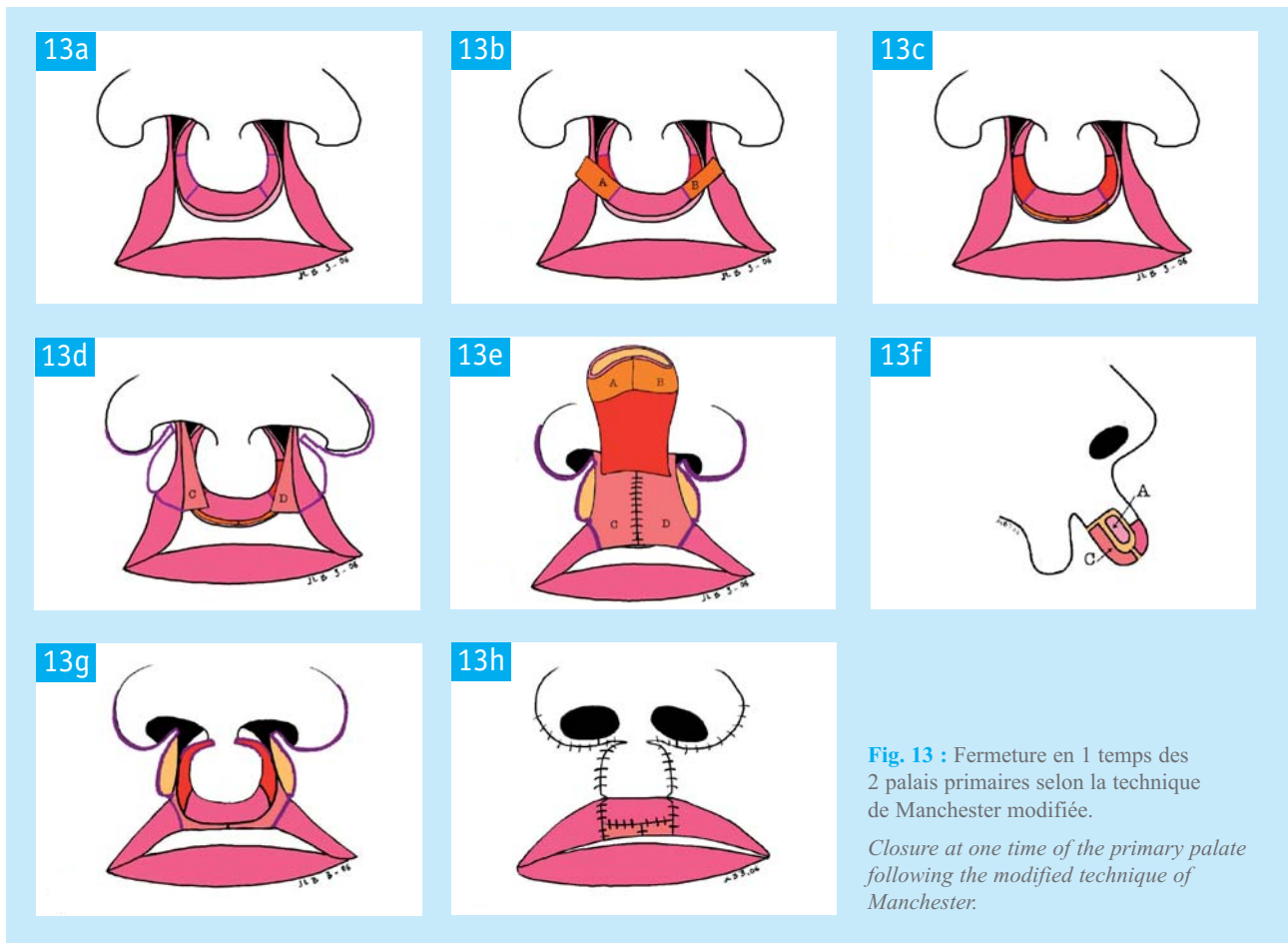
- excision of cutaneous excess of the nasal floor
- bilateral superior vestibular suture then suture of the nasal floor (**Fig. 12e**)
- labial reconstruction from top to bottom in three planes i.e. muscular, cutaneous and mucosal (**Fig. 12f**).

**Bilateral closure of the primary palate according to the modified Manchester technique**

This slightly complex technique has an advantage as it allows at one time a closure of 2 sides thus a security for a symmetrical result. Since a subcolumellar scar is not created, thus an increased height of the columella is possible if needed. On the other hand, the confinement of 2 nostrils is not well corrected.

The technique is described as follow (**Fig. 13**) :

- de-epidermization of the lateral rims of the median process which are then cut into 2 small flaps A and B with inferior pedicle (**Fig. 13a and b**)
- median vestibular incision and detachment of the red lip of the prolabium (**Fig. 13c**)
- cutting of 2 mucosal flaps C and D at the cost of the superior part of the lateral rims (**Fig. 13d**)
- incision of each external rim according to Millard's tracing of a unilateral cleft but by respecting the flaps C and D (**Fig. 13d**)



**Fig. 13 :** Fermeture en 1 temps des 2 palais primaires selon la technique de Manchester modifiée.

*Closure at one time of the primary palate following the modified technique of Manchester.*

- section muqueuse au niveau de chaque région alvéolaire à la limite cavité buccale fosse nasale et décollement muqueux de part et d'autre
- libération des narines par section muqueuse oblique endonarinaire
- fermeture des régions alvéolaires par suture muqueuse du foramen incisif aux seuils narinaires inclus
- suture des lambeaux A et B à la face profonde du prolabium (**Fig. 13e**)
- sutures vestibulaires droite et gauche et suture des lambeaux muqueux C et D entre eux et au fond du vestibule (**Fig. 13e et f**)
- reconstruction labiale de haut en bas comme dans la technique de Millard pour une fente unilatérale (**Fig. 13g et h**)

## Les greffes périostées

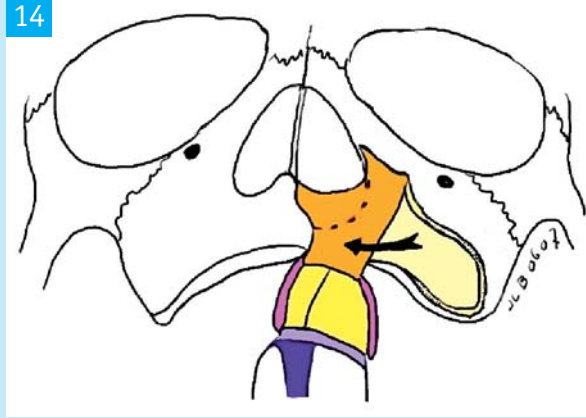
Elles ont pour but théorique, en pontant la fente osseuse maxillaire par un tissu ostéogène, d'induire à son niveau une ostéogénèse qui va réunir les 2 berges maxillaires. La quantité d'os produite à ce niveau

- mucosal sectioning at each alveolar region to the limit between oral cavity and nasal fossa and mucosal detachment on both sides
- release of nostrils by endonasal oblique mucosal sectioning
- closure of the alveolar regions by mucosal suture of the incisive foramen to the included nasal floor
- suture of the flaps A and B at the deep surface of the prolabium (**Fig. 13e**)
- right and left vestibular sutures and suture of the mucosal flaps C and D to each other and to the bottom of the vestibule (**Fig. 13e and f**)
- labial reconstruction from top to bottom as in the Millard technique for a unilateral cleft (**Fig. 13g and h**)

## Periosteal grafts

Theoretically, in bridging the maxillary bone cleft by an osteoformative tissue, these grafts can induce an osteogenesis reuniting 2 maxillary rims. The quantity of bone produced is in fact highly varia-





**Fig. 14 :** Lambeau périosté alvéolaire de Skoog .  
*Alveolar Skoog periosteal flap.*

est en fait très variable selon les patients mais toujours favorable à la stabilisation en bonne position des 2 maxillaires. Cette greffe contribue également à normaliser la hauteur de l'orifice piriforme du côté fendu. Plus en arrière, au niveau rétro-alvéolaire, la greffe périostée assure une excellente étanchéité qui prévient les communications bucco-nasales résiduelles. Selon l'importance de la fente on peut utiliser soit un lambeau de périoste maxillaire selon Skoog soit une greffe libre de périoste d'origine crânienne.

**Le lambeau périosté maxillaire de Skoog (Fig. 14)**

Il est prélevé aux dépens du périoste maxillaire du côté fendu selon un axe transversal à pédicule supéro-interne proche de la branche montante maxillaire. Il peut en restant pédiculé être tourné de 180° et amené au niveau de l'orifice piriforme et de la fente alvéolaire où il est suturé au plan muqueux nasal qu'il recouvre. Ce lambeau est idéal par sa nature et son site de prélèvement mais il ne permet qu'une reconstruction peu étendue.

**La greffe périostée d'origine crânienne pariétale postérieure (Fig. 15)**

Elle impose un 2ème site opératoire mais il est très proche du 1er. On peut prélever très facilement un fragment volumineux sans aucun danger. On observe seulement à terme au niveau du site de prélèvement un petit aplatissement de la voûte plus palpable que visible. Le greffon est extrêmement souple ce qui lui permet de se mouler parfaitement sur les structures alvéolaires.

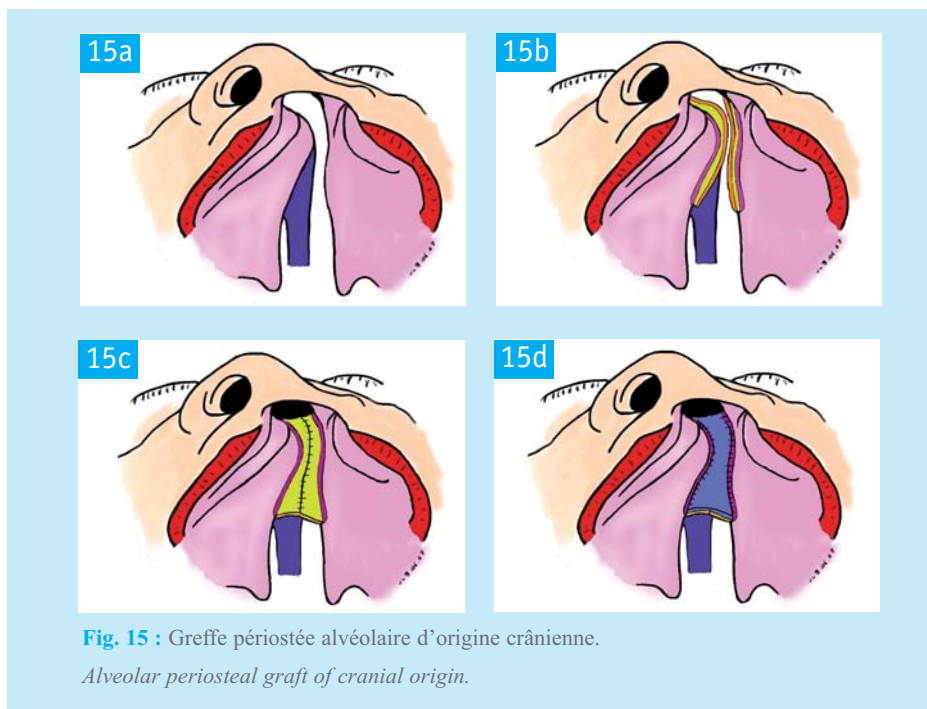
ble according to the patient but always favorable to the stabilization in a good position of 2 maxillas. This graft also contributes to normalize the piriform orifice height of the cleft side. More behind, at the retro-alveolar region, the periosteal graft assures an excellent seal preventing residual oro-nasal communications. Depending on the size of the cleft, either a Skoog maxillary periosteal flap or a free periosteal graft of cranial origin can be used.

**Skoog maxillary periosteal flap (Fig. 14)**

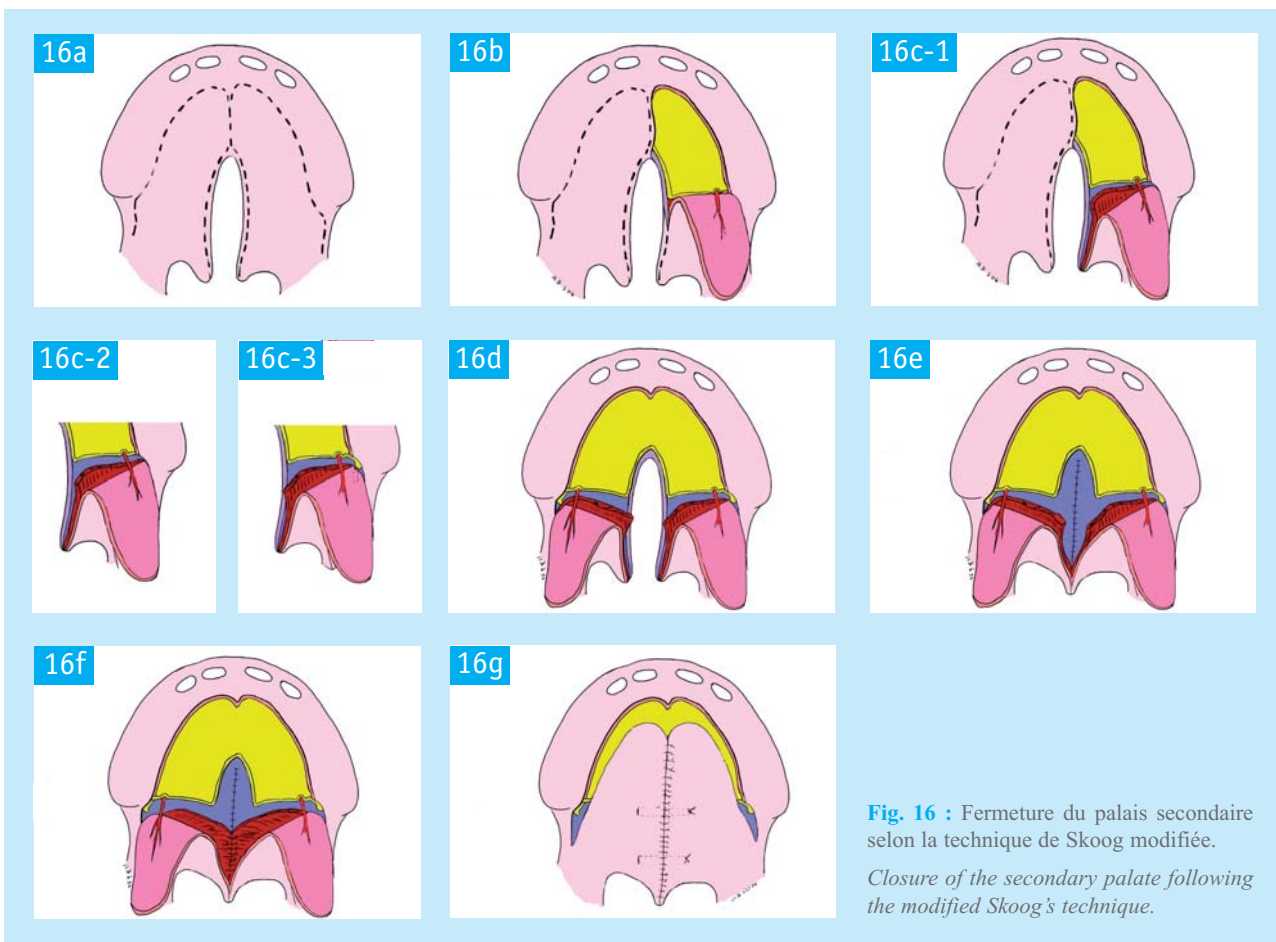
It is taken from the maxillary periosteum of the cleft side following a transversal axis with supero-internal pedicle close to the frontal process of the maxilla. It can, by remaining pedicled, be turned by 180° and brought to the piriform orifice and the alveolar cleft. It is then sutured on the nasal mucosal plane where the flap is covering. This flap is ideal by its nature and its harvest site but only a less extensive reconstruction is allowed.

**Periosteal graft of posterior parietal cranial origin (Fig. 15)**

It requires a 2nd operating site which is very close to the 1st site. A voluminous fragment can be easily taken without any danger. Eventually, a small flattening of the vault can be observed at the harvest site, more palpable than visible. The graft is extremely flexible allowing it to mould perfectly into the alveolar structures.



**Fig. 15 :** Greffe périostée alvéolaire d'origine crânienne.  
*Alveolar periosteal graft of cranial origin.*



**Fig. 16 :** Fermeture du palais secondaire selon la technique de Skoog modifiée.  
*Closure of the secondary palate following the modified Skoog's technique.*



## Fermeture du palais secondaire : technique de Skoog modifiée

La technique de Skoog modifiée est logique simple et donne constamment de bons résultats. Elle consiste, comme toutes les techniques, à reconstruire le palais secondaire en 3 plans muqueux nasal, musculaire et muqueux buccal mais en réorientant transversalement les muscles vélaire disposés sagittalement le long de la fente pour constituer une sangle musculaire vélo-pharyngée. Elles comporte les étapes suivantes (Fig. 16) :

- taille d'un lambeau hémi-vélaire gauche vascularisé par son pédicule palatin postérieur (Fig. 16a et b)
- désinsertion des muscles vélaire du bord postérieur de la lame palatine et des muqueuses buccales et nasales (Fig. 16c-1)
- décollements latéro-pharyngés et fracture des crochets ptérygoïdiens (Fig. 16c-2)
- libération des pédicules palatins postérieurs par ouverture des canaux palatins postérieurs (Fig. 16c-3)
- taille d'un lambeau hémi-vélaire contro-latéral de manière identique (Fig. 16d)
- reconstruction vélaire en 3 plans muqueux nasal, musculaire et muqueux buccal (Fig. 16e, f et g)

## Synéchie vélaire

Elle permet de rétablir la seule continuité vélaire sans geste au niveau du palais osseux pour éviter de perturber la croissance maxillaire. Elle comporte les étapes suivantes (Fig. 17) :

## Closure of the secondary palate : modified Skoog's technique

The modified Skoog's technique is logical and simple and constantly gives good results. It consists, like all techniques, in reconstructing the secondary palate in 3 planes i.e. mucosal, muscular and oral mucosal but by transversally reorientating the velar muscles sagittally arranged along the cleft to establish a velopharyngeal muscular strap. They contain the following steps (Fig. 16) :

- cutting the left hemi-velar flap vascularized by its posterior palatine pedicles (Fig. 16a and b)
- desinsertion of the velar muscles of the posterior border of the palatine plates and oral and nasal mucosa (Fig. 16c-1)
- lateropharyngeal detachments and fracture of the pterygoid hooks (Fig. 16c-2)
- release of the posterior palatine pedicles by opening the posterior palatine canals (Fig. 16c-3)
- cutting the contralateral hemi-velar flap with an identical way as explained earlier (Fig. 16d)
- velar reconstruction in 3 planes i.e. nasal mucosal, muscular and oral mucosal (Fig. 16e, f and g)

## Velar synechia

It allows a restoration of the only velar continuity of the hard palate in order to avoid a maxillary growth disturbance.

It contains the following steps (Fig. 17) :

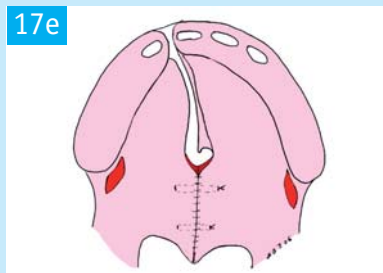
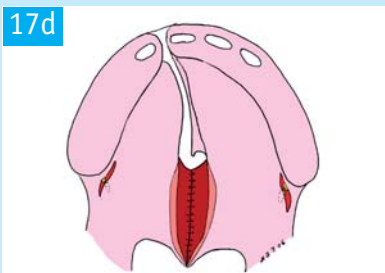
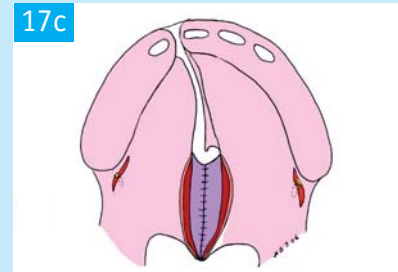
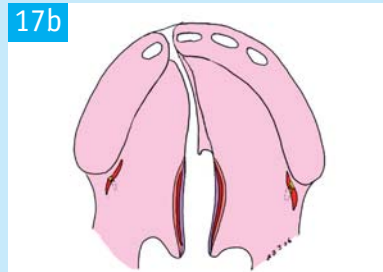
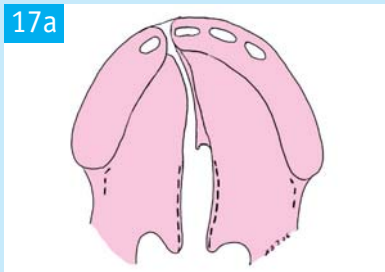
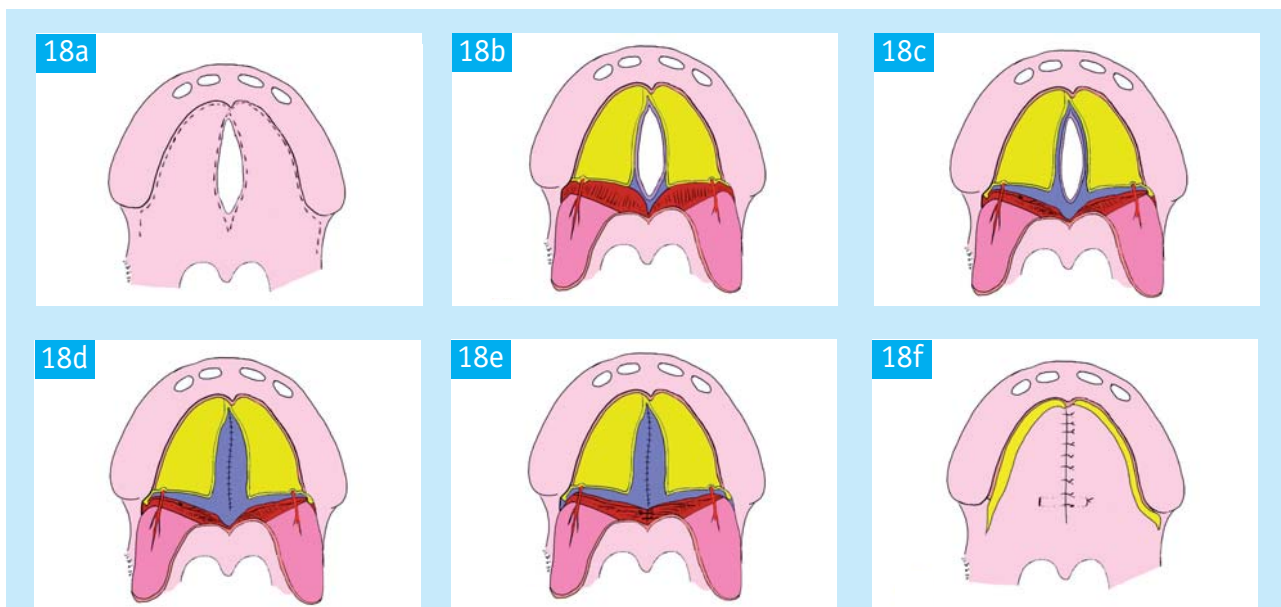


Fig. 17 : Synéchie vélaire.  
*Velar synechia.*



**Fig. 18 :** Fermeture de la fente palatine résiduelle.  
*Closure of the residual palatine cleft.*

- incision de la berge interne de chaque héli-voile
- courte incision rétro-tubérositaire droite et gauche
- décollement latéro-pharyngé et fracture en bois vert des crochets ptérygoïdiens
- suture vélaire en 3 plans muqueux nasal, musculaire et muqueux buccal renforcée par 2 points totaux.

### Fermeture de la fente palatine résiduelle (P2r) après synéchie vélaire

Elle est réalisée selon une technique pratiquement identique à celle de la fermeture d'une fente du palais secondaire à la seule différence que la synéchie vélaire est, selon les cas, respectée ou ré-ouverte (**Fig. 18**).

### Reconstruction de la columelle par lambeaux en fourche de Millard

Dans les fentes bilatérales du palais primaire la columelle est extrêmement courte et réduite à quelques millimètres. Sa reconstruction permet de libérer la pointe du nez et de rétablir la croissance nasale. Elle comporte les étapes suivantes (**Fig. 19**) :

- taille de 2 lambeaux labiaux à pédicule supérieur aux dépens des parties latérales du philtrum et emportant les cicatrices de la fermeture primitive (**Fig. 19b**)
- incisions endo-narinales droite et gauche et décollement de la peau de la columelle et de la pointe du

- incision of the internal rim of each héli-soft palate
- short incision of right and left retro-tuberosities
- lateropharyngeal detachment and fracture on the external border of pterygoidal hooks
- velar suture in 3 planes (nasal mucosal, muscular and oral mucosal) strengthened by 2 total points.

### Closure of the residual palatine cleft (P2r) following velar synechia

It is performed according to a technique practically identical to that of the closure of a cleft of the secondary palate with the only difference that the velar synechia is, depending on the case, respected or re-opened (**Fig. 18**).

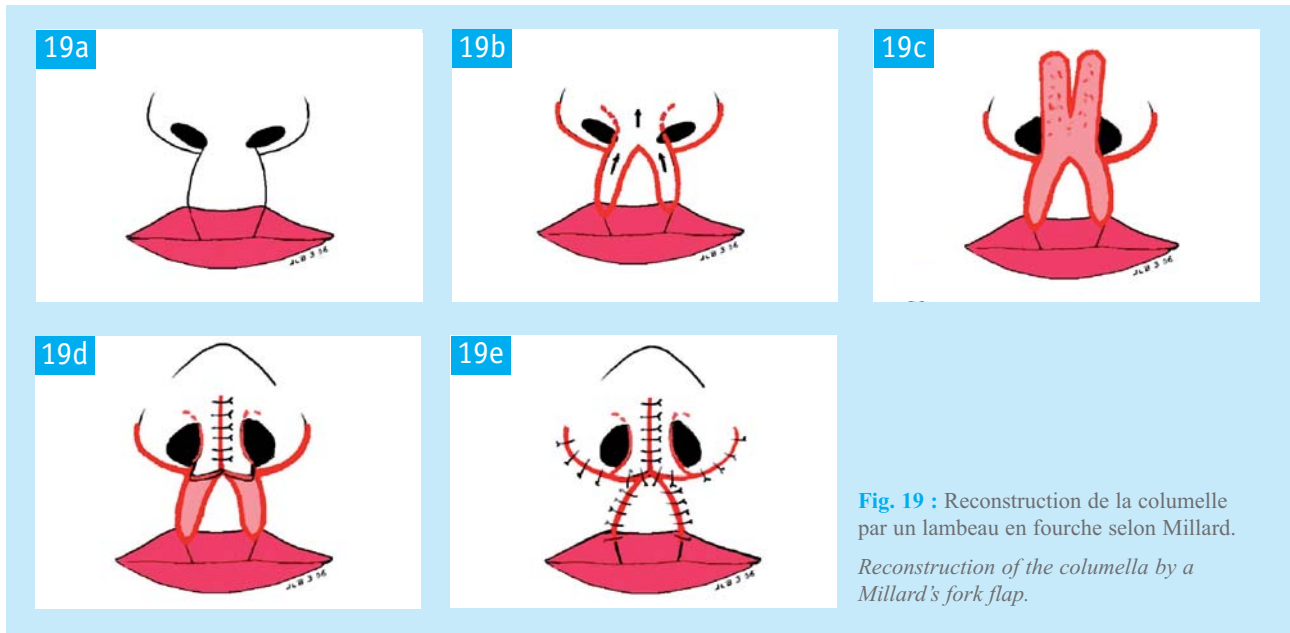
### Reconstruction of the columella by Millard's fork flaps

In bilateral clefts of the primary palate, the colmella is extremely short and reduced to some millimeters. Its reconstruction allows a release of the nose tip and a restoration of nasal growth. It contains the following steps (**Fig. 19**) :

- cutting of 2 labial flaps with superior pedicle at the cost of the lateral parts of the philtrum and removing the scars from the primary closure (**Fig. 19b**)
- right and left endonasal incisions and detachment of skin of the columella and nose tip in the pro-







**Fig. 19 :** Reconstruction de la columelle par un lambeau en fourche selon Millard.  
*Reconstruction of the columella by a Millard's fork flap.*

nez dans le prolongement des 2 lambeaux cutanés labiaux (l'ensemble réalise une fourche) (Fig. 19c)

- suture éventuelle des dômes des cartilages alaires entre eux pour projeter la pointe du nez
- suture des lambeaux labiaux entre eux et aux incisions endo-narinaires pour reconstruire la columelle (Fig. 19d)
- fermeture des sites de prélèvements labiaux par simple rapprochement ou avec une incision péri-narinare complémentaire (Fig. 19e)

longation of 2 labial skin flaps (the whole makes a shape of fork) (Fig. 19c)

- eventual suture of the alar dome cartilages to each other to stretch out the nose tip,
- suture of the labial flaps to each other and to the endonasal incisions to reconstruct the columella (Fig. 19d)
- closure of the labial harvest sites by simply bringing them together or with an additional perinasal incision (Fig. 19e)

## Indications et chronologie des traitements primaires

### Les fentes du palais primaire

**Les fentes unilatérales du palais primaire** sont fermées à 5 mois selon le tracé de Millard avec lambeau périosté de Skoog dans les formes partielles et greffe de périoste crânien dans les formes totales (Fig. 20).

**Les fentes bilatérales symétriques du palais primaire** sont fermées en un temps vers 5 mois selon le tracé de Manchester modifié avec lambeau périosté de Skoog dans les formes partielles et greffe de périoste crânien dans les formes totales.

**Les fentes bilatérales asymétriques du palais primaire** sont fermées en 2 temps selon le tracé de Millard avec greffe périostée. Le côté le plus important est opéré le premier à 5 mois, l'autre 4 mois plus tard environ.

## Indications and chronologies of primary treatments

### Clefts of the primary palate

**Unilateral clefts of the primary palate** are closed at 5 months according to Millard's trace with Skoog's periosteal flap for the partial forms and cranial periosteal graft for the complete forms (Fig. 20).

**Symmetrical bilateral clefts of the primary palate** are closed in one time at about 5 months according to the modified Manchester's trace with Skoog's periosteal flap for the partial forms and cranial periosteal graft for the complete forms.

**Asymmetrical bilateral clefts of the primary palate** are closed in 2 times according to Millard's trace with periosteal grafts. The larger side is operated first at 5 months and the other side 4 months later.



**Fig. 20 :** Fente partielle du palais primaire droit : (a) aspect préopératoire, (b) résultat.  
*Partial cleft of the right primary palate : (a) preoperative view, (b) result.*



**Fig. 21 :** Fente totale du palais primaire droit et du palais secondaire : (a) aspect préopératoire, (b) résultat.  
*Complete cleft of the right primary palate and secondary palate : (a) preoperative view, (b) result.*

## Les fentes du palais secondaire (FP2)

Elles sont opérées selon la technique de Skoog vers l'âge de 10 mois.

## Fermeture du palais primaire et du palais secondaire

**Les fentes unilatérales totales du palais primaire et du palais secondaire** sont fermées en 2 temps. A 5 mois on réalise une synéchie vélaire et la fermeture du palais primaire selon le tracé de Millard avec greffe périostée crânienne (**Fig. 21**). A 3,5 ans, c'est-à-dire lorsque le diamètre bicanin est atteint, on ferme la fente palatine résiduelle. Ensuite, 3 mois plus tard après bilan phoniatrique, on débute si besoin la rééducation orthophonique.

**Les fentes bilatérales totales** ont un protocole similaire avec à 5 mois fermeture bilatérale du palais primaire par la technique de Manchester et synéchie vélaire. A 3,5 ans on ferme la fente résiduelle et un an plus tard on allonge si besoin la columelle par un lambeau en fourche de Millard (**Fig. 22**).

## Clefts of the secondary palate (P2)

They are operated employing the Skoog's technique towards the age of 10 months.

## Clefts of the primary palate and secondary palate

**Complete unilateral clefts of the primary palate and secondary palate** are closed in 2 times. At 5 months, a velar synechia and the closure of the primary palate following Millard's trace is performed with a cranial periosteal graft (**Fig. 21**). At 3.5 years or when the bicanine diameter is reached, the residual palatine cleft is closed. 3 months later after a phoniatric assessment, an orthophonic rehabilitation is then started if needed.

**The treatment protocol for complete bilateral clefts** is similar to a closure of the primary palate at 5 months by the Manchester technique and velar synechia. At 3.5 years, the residual cleft is closed and one year later, if needed, the columella can be lengthened by a Millard's fork flap (**Fig. 22**).





**Fig. 22 :** Fente totale symétrique du palais primaire : (a) aspect préopératoire, (b) résultat de face après fermeture du palais primaire et lambeau en fourche, (c) résultat de profil après fermeture du palais primaire et lambeau en fourche.

*Symmetrical complete cleft of the primary palate : (a) preoperative view, (b) result, front view, after a closure of the primary palate using the fork flap, (c) result, profile view, after a closure of the primary palate using the fork flap.*

**Les fentes unilatérales du palais primaire associées à une fente du palais secondaire** ont un traitement indépendant pour chaque fente avec fermeture du palais primaire selon la technique de Millard avec greffe périostée à 5 mois et fermeture du palais secondaire à 10 mois selon la technique de Skoog.

**Les fentes bilatérales du palais primaire associées à une fente du palais secondaire** sont également opérées indépendamment. On ferme à 5 mois la fente du palais primaire la plus importante selon le tracé de Millard puis, à 10 mois, l'autre côté avec la même technique et la fente du palais secondaire selon la technique de Skoog (Fig 23a,b et c).

### Les traitements secondaires

Ils sont trop nombreux et d'indications trop spécifiques pour pouvoir être détaillés. Nous ne ferons donc que citer les plus habituels.

#### Les différents traitements

Ils peuvent être classés en 2 groupes selon qu'ils sont ou non pratiquement obligatoires.

**Les quasi-obligatoires** sont essentiellement :

- la surveillance otologique et mise en place d'aérateurs,
- la prise en charge orthophonique,
- et le traitement orthodontique.

**Unilateral clefts of the primary palate associated to a cleft of the secondary palate** need an independent treatment for each cleft with a closure of the primary palate using the Millard's technique with a periosteal graft at 5 months and a closure of the secondary palate at 10 months following the Skoog's technique.

**Bilateral clefts of the primary palate associated to a cleft of the secondary palate** are also independently operated. At 5 months, the larger cleft of the primary palate is closed following Millard's trace. Then, at 10 months, the other side is operated with the same technique and the cleft of the secondary palate closed by the Skoog's technique (Fig 23a, b and c).

### Secondary treatments

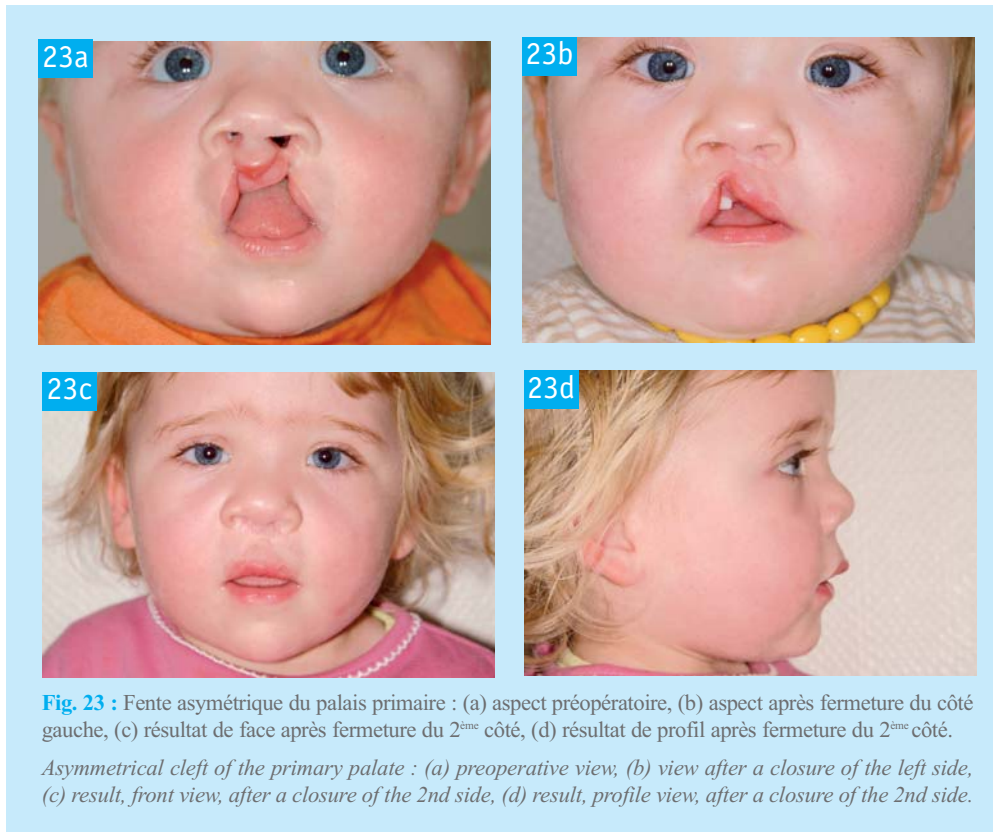
They are too numerous with too specific indications to be detailed. The most usual quoted is thus explained.

#### Various treatments

They can be classified into 2 groups whether they are or not practically obligatory.

**Almost obligatory treatments** are essentially :

- an otologic surveillance and ventilators installation,
- orthophonic care,
- and orthodontic treatment.



**Fig. 23 :** Fente asymétrique du palais primaire : (a) aspect préopératoire, (b) aspect après fermeture du côté gauche, (c) résultat de face après fermeture du 2<sup>ème</sup> côté, (d) résultat de profil après fermeture du 2<sup>ème</sup> côté.

*Asymmetrical cleft of the primary palate : (a) preoperative view, (b) view after a closure of the left side, (c) result, front view, after a closure of the 2nd side, (d) result, profile view, after a closure of the 2nd side.*

**Les spécifiques** sont très nombreux :

- les retouches labiales,
- les pharyngoplasties,
- les greffes osseuses,
- les prothèses et implants,
- les ostéotomies Le Fort I,
- les rhinoplasties.

### Leurs indications

Elles dépendent essentiellement du type anatomique de la fente.

#### **FP1 isolée**

Les indications sont similaires pour les fentes uni et bilatérales.

En l'absence d'atteinte maxillaire, seules quelques retouches labiales et une rhinoplastie peuvent être nécessaires en fin de croissance.

Si il existe une atteinte maxillaire, un traitement orthodontique est mis en œuvre à partir de 8 ans. Dès qu'il y a une fente osseuse alvéolaire, on réalise une

**Specific treatments** are very numerous:

- labial retouches,
- pharyngoplasties,
- bone grafts,
- prostheses and implants,
- Le Fort I osteotomies,
- rhinoplasties.

### Their indications

They depend essentially on the cleft anatomical type.

#### **Isolated P1**

The indications are similar for unilateral and bilateral clefts

In an absence of maxillary involvement, only some labial retouches and a rhinoplasty can be necessary at the end of growth.

If there is a maxillary involvement, an orthodontic treatment is started from 8 years-old. If an alveolar bone cleft exists, a bone graft is performed towards



greffe osseuse vers l'âge de 12 ans pour rétablir la continuité osseuse de l'arcade et permettre le bon positionnement de la canine. En l'absence de latérale, on maintiendra durant la croissance l'espace qui lui est dévolu et on recourra à l'issue à une réhabilitation prothétique après greffe osseuse complémentaire éventuelle. Enfin, comme précédemment, on peut si besoin réaliser des retouches labiales et une rhinoplastie en fin de croissance.

### **FP2 isolée**

Ces fentes nécessitent une surveillance otologique régulière dès la petite enfance pour dépister et traiter les otites séreuses induites par la dysfonction tubaire secondaire à la fente et qui peuvent imposer la mise en place d'aérateurs trans-tympaniques.

A 3,5 ans est réalisé un bilan phoniatrique pour juger de la nécessité d'une prise en charge orthophonique. En cas d'insuffisance vélaire persistante, malgré une rééducation bien conduite, une pharyngoplastie est réalisée le plus souvent vers 8 ans.

### **FP1+P2**

Tous les traitements secondaires réalisés pour les FP1 et les FP2 peuvent être nécessaires mais l'existence d'une rétromaxillie impose en plus une ostéotomie Le Fort I correctrice en fin de croissance.

the age of 12 years to restore the bone continuity of the arch and to allow a good positioning of the canine. In an absence of lateral incisors, the assigned space will be maintained during the growth and a prosthetic rehabilitation is needed at the end of treatment after an eventual additional bone graft. Finally, as previously, labial retouches and a rhinoplasty can be performed if needed at the end of growth.

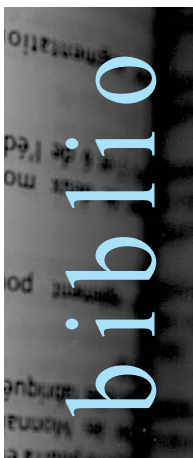
### **Isolated P2**

These clefts require a regular otologic surveillance since the small childhood to detect and treat serous otitis induced by any tubal dysfunction secondary to the cleft. Transtympanic ventilators may be needed.

At 3.5 years, a phoniatic assessment is performed to judge the necessity of an orthophonic care. In case of persistent velar insufficiency, in spite of a well led rehabilitation, a pharyngoplasty is performed mostly at about 8 years-old.

### **PI+P2**

All the secondary treatments performed for P1+P2 can be necessary but the presence of a retrognathia requires an additional corrective Le Fort I osteotomy at the end of growth.



CHANCHOLLE A.

Les fentes labio palatines. pp. 31-132 Chirurgie plastique de l'enfant. Pathologie congénitale. G. Magalon ; A.-R. Chancholle. Rapport du XXXIIème Congrès de la Société Française de Chirurgie Plastique Reconstructrice et Esthétique. Ed: Malozne Paris, 1987.

COULY G.

Malformations de la face et du cou. *Encycl Med Chir (Paris-France) Stomatologie-Odontologie 5*, 22-066-A-50, 1992

LARSEN W. J.

Embryologie humaine, *De Boeck & Lancier, 2ème éd Française* Bruxelles, 2003.

MERCIER J., RINEAU G.

Traitement des fentes congénitales labio-alvéolo-palatines

et vélopalatines. . *Encycl Med Chir (Paris-France) Stomatologie-Odontologie 5*, 22-066-B-10.

MILLARD R.

Cleft Craft I. The unilateral deformity. Ed: Little, Brown and Company Boston, Toronto, USA, 1976.

MILLARD R.

Cleft Craft II. Bilateral and rare deformities. Ed: Little, Brown and Company Boston, Toronto, USA, 1976.

MILLARD R.

Cleft Craft III. Alveolar and palatal deformities. Ed: Little, Brown and Company Boston, Toronto, USA, 1980.

SKOOG T.

Plastic Surgery – New methods and refinements. Ed: *Almqvist and Wiksell International* Stockholm, 1974.

Traduction : Ngampis SIX

**Demande de tirés-à-part : Dr J.L. BÉZIAT - CHU de Lyon - 103, grande rue de la Croix-Rousse - 69317 Lyon cedex 04 - FRANCE.**