CHAPITRE II

MALADIES DE LA FACE ET DU COU

Dans les affections chirurgicales de la face et du cou les maladies congénitales tiennent encore la place la plus importante. Ce sont les fissures, les fistules, les kystes, les atrophies et les hypertrophies. A côté d'elles nous avons placé les tumeurs dont quelques-unes peuvent être, à juste titre, considérées comme d'origine congénitale et ne semblent pas devoir être décrites dans un article spécial.

Les maladies accidentelles : corps étrangers, plaies, noma, nécrose des maxillaires, fractures, abcès rétro-pharyngien, torticolis, feront l'objet d'un dernier article.

ARTICLE PREMIER

AFFECTIONS CONGÉNITALES

§ 1. — Fissures

Sous le nom de fissures on comprend des solutions de continuité congénitales qui par défaut de coalescence des bourgeons embryonnaires prolongent l'étendue des orifices naturels ou divisent certains organes placés dans le voisinage de ces orifices.

A) Bec-de-lièvre

On donne le nom de bec-de-lièvre à une division congénitale des lèvres, uni ou bilatérale, d'étendue verticale plus ou moins grande, limitée à la lèvre seulement ou pénétrant jusqu'aux maxillaires. Cette définition exclut les divisions accidentelles, la

macrostomie, les fistules, et permet de considérer le colobome comme une malformation en dehors de la question ou une complication de bec-de-lièvre.

1° Division. — On doit distinguer : 1° le bec-de-lièvre simple ; 2° le bec-de-lièvre complexe. L'un et l'autre peut être uni- ou bilatéral.

2° Causes et pathogénie. — Toutes les causes de malformation sont invoquées ici : hérédité, tares héréditaires, syphilis, traumatismes, dépressions morales subies par la mère pendant la gestation, pénurie des eaux de l'amnios, adhérences amniotiques, lésions du système nerveux central.

Il est prouvé que certains becs-de-lièvre coïncident avec d'autres malformations dont l'ensemble peut être attribué à une lésion centrale de nature indéterminée ; mais notre ignorance sur la cause première persiste et nous devons nous en tenir, pour expliquer les fissures labiales, à l'arrêt de développement des bourgeons faciaux.

La face se développe par trois bourgeons : l'un médian, frontal ; deux latéraux : bourgeons maxillaires qui chacun se subdivisent en bourgeon maxillaire supérieur et bourgeon maxillaire inférieur.

Le bourgeon maxillaire inférieur se soude vers le 20e jour, avec celui du côté opposé, pour former la lèvre inférieure et le maxillaire inférieur.

Le bourgeon maxillaire supérieur droit marche à la rencontre de celui du côté gauche, mais il trouve bientôt le bourgeon frontal ou nasal qui se termine en bas par quatre bourgeons nasaux. Entre les deux bourgeons nasaux latéraux se forme la narine. Le bourgeon nasal interne et celui du côté opposé vont former le bourgeon incisif, et c'est avec ce dernier que le maxillaire supérieur va se souder. Cette soudure s'accomplit vers le 35e jour.

Ces différentes parties se développent de telle sorte qu'elles forment superficiellement les parties molles et profondément les os ; ainsi se trouvent constitués les maxillaires et l'os incisif.

Celui-ci cependant, contrairement à l'opinion longtemps accréditée, qui admettait deux parties osseuses, soudées sur la ligne médiane, se compose de quatre os incisifs, et c'est là un fait important à enregistrer pour expliquer comment dans les fissures osseuses il y a toujours une incisive en dehors de la fissure, sur le côté maxillaire.

Dans le cas où la lèvre interne de la fissure osseuse porte deux incisives, il existe une dent surnuméraire, dont le développement et la situation sont des anomalies.

Par la soudure prématurée des bourgeons maxillaires inférieurs s'explique la rareté du bec-de-lièvre inférieur et aussi, s'il existe, la coïncidence de malformations multiples et graves.

Laissons pour le moment la question de développement de la voûte palatine et des fosses nasales dont il sera question à propos des divisions congénitales de la voûte palatine.

3° Anatomie pathologique et symptômes. — Il convient d'étudier séparément le bec-de-lièvre simple et le bec-de-lièvre complexe :

A. Bec-de-lièvre simple. — Il est uni ou bilatéral.

a. *Bec-de-lièvre simple, unilatéral.* — Le défaut de soudure s'est produit seulement à la surface et n'intéresse que les parties molles d'un côté. La fissure occupe la région de la lèvre qui correspond à la narine.

Elle peut être plus ou moins profonde, depuis la simple encoche du bord libre de la lèvre jusqu'à la division totale poursuivie jusqu'à la narine. On rencontre parfois de simples sillons dessinant, sur une étendue variable de la lèvre, une rainure comblée par des tissus amincis ou par une simple membrane ; ces cas signalés par Lannelongue sont rares et doivent être considérés comme des becs-de-lièvre cicatrisés ou comme une coalescence incomplète des bourgeons faciaux.

La division labiale est formée par deux lèvres dont l'interne est verticalement dirigée et dont l'externe s'incline un peu obliquement en dehors. Les deux se rejoignent en haut sous un angle plus ou moins aigu, adhérant au maxillaire quand la division est étendue, libre d'adhérences si elle est petite. Quand la fissure pénètre dans la narine, cet angle supérieur se confond avec la muqueuse des fosses nasales, l'écart des bords est beaucoup plus considérable, et chaque lèvre est reliée profondément aux surfaces osseuses par des replis muqueux, épais et étendus, qu'il faudra souvent débrider pour faire un affrontement exact des parties cruentées et jeter sur elles des sutures solides.

Chaque lèvre présente un bord muqueux qui continue, en s'amincissant en haut, le bord libre de la lèvre.

Fig. 42.
Bec-de-lièvre simple.

Fig. 43.
Bec-de-lièvre simple après intervention.

Un bec-de-lièvre simple, peu étendu, peut être accompagné d'un certain degré d'asymétrie de la face, mais cette asymétrie exceptionnelle devient constante et plus accusée à mesure que la division s'étend et pénètre dans la narine ; on voit alors un élargissement avec aplatissement de celle-ci, une saillie moins forte du côté correspondant de la face, expliquée par une courbure moins accentuée du rebord maxillaire.

Le bec-de-lièvre simple n'apporte aucun trouble fonctionnel : les nouveau-nés peuvent prendre le sein, plus tard la phonation ne sera pas troublée. Il s'agit d'une simple difformité. Entre les lèvres écartées de la fissure apparaissent les dents et la lèvre inférieure prend une direction plus élevée de son bord libre pour venir combler la fissure. Il en résulte un trouble accentué dans l'harmonie du visage.

b. *Bec-de-lièvre simple bilatéral.* — Le bec-de-lièvre simple bilatéral est de tous points semblable, dans ses détails anatomiques, au bec-de-lièvre unilatéral. La différence établie par la bilatéralité réside en une division double qui ménage à son centre un lobule sous-nasal à bord inférieur arrondi ou légèrement aigu à son extrémité, et l'ensemble offre à peu près l'aspect du museau de lièvre, justifiant la désignation générale donnée aux fissures congénitales des lèvres. Ici, comme dans l'unilatéral, les degrés sont variables, suivant que les fissures vont plus ou moins haut, s'arrêtant sur la lèvre ou pénétrant dans les narines.

B. Bec de-lièvre complexe. — Indépendamment des détails qui précèdent, le bec-de-lièvre complexe comprend la fissure des os. Cette division peut être limitée au bord alvéolaire (*fissure labio-alvéolaire*), ou s'étendre à la voûte palatine (*fissure labio-palatine*), ou pénétrer plus profondément jusqu'au pharynx, divisant ainsi la lèvre, le palais et le voile du palais. Elle peut être simple ou double.

a. *Simple, labio-alvéolaire.* — La fissure labio-alvéolaire se présente ordinairement avec une division totale de la lèvre et une encoche sur le bord alvéolaire, qui sera limitée plus tard par l'incisive externe en dehors et l'incisive moyenne en dedans. Le maxillaire correspondant peut être régulièrement développé ; mais souvent aussi il présente un volume moins accentué et un rebord alvéolaire d'un rayon plus petit. Cet état des os ne doit en aucun cas réclamer une intervention spéciale.

b. *Simple, labio-palatin.* — La fissure labio-palatine, *rare*, se poursuit sur la voûte sous la forme d'une brèche oblique d'avant en arrière et de dehors en dedans, dirigée vers le canal palatin antérieur. Ses bords sont en général peu écartés ; mais leur écartement peut suffire pour faire communiquer la cavité buccale avec la fosse nasale correspondante. Déjà l'asymétrie des maxillaires et partant de la face doit être plus accusée. Sous la lèvre externe et au-dessus d'elle les téguments de la face forment un méplat. Sous la lèvre interne la saillie des os

se dessine, soulevant cette lèvre et la mettant sur un plan beaucoup plus antérieur que l'externe. Plus encore que dans les variétés précédentes, on voit la lèvre externe fixée sur le maxillaire du même côté par un repli muqueux solide. Ce détail est d'autant plus important à connaître qu'il faudra pour ramener dans l'opération les deux lèvres au contact, les séparer toutes les deux, surtout l'externe, par la dissection de leurs adhérences profondes. Quand la malformation est bilatérale, le lobule incisif est isolé entre deux sillons obliques.

Fig. 44.
Fissures labio-alvéolo-palatine double.

c. La *fissure labio-palatine totale* est celle qui, franchissant le canal palatin, pénètre jusqu'en arrière, en établissant une communication large entre la cavité buccale et le nez. La fissure osseuse, limitée en dehors par le bord tranchant de la voûte osseuse du même côté, est complétée en dedans par un bord arrondi résultant de la soudure de la cloison verticale des fosses nasales avec l'apophyse palatine du maxillaire. Cependant cette occlusion peut être incomplète et en arrière il peut exister une communication entre les deux fosses nasales et la cavité buccale.

La division, en arrivant en arrière, est absolument médiane et partage la luette en deux moitiés symétriques, ouvrant largement l'arrière-nez. C'est dans cette variété que l'asymétrie faciale est la plus accusée.

d. La *division labio-palatine totale bilatérale* (*gueule de loup*) est la difformité la plus accentuée et par conséquent la plus grave.

Superficiellement elle peut ressembler exactement à la fissure labiale simple bilatérale. La face, à part la difformité de la

lèvre et des parties profondes, n'est pas asymétrique ou elle l'est peu ; le lobule médian (lobule incisif) peut être verticalement dirigé et les dents incisives régulièrement développées ne font point de saillie. Mais un autre cas existe, malheureusement très commun. Le lobule labio-osseux incisif n'a plus sa direction normale ; la double division osseuse qui l'isole comme un îlot lui permet de subir la poussée de la cloison nasale qui s'insère à sa partie postérieure. Il devient saillant et soulève le nez au-dessous duquel il se dégage avec ses deux étages cutané et muqueux, tous les deux hypertrophiés, globuleux, quelquefois accompagnés par l'extrémité de la cloison des fosses nasales allongée et hypertrophiée. Quand les incisives médianes sont développées, souvent mal implantées, altérées dans leur direction et leur forme, la face prend un aspect des plus repoussants.

Fig. 45.
(Gueule de loup). Division labio-palatine totale bilatérale avec saillie de l'incisif (vue de face).

La lèvre inférieure se soulève à sa partie moyenne pour venir à la rencontre de la brèche devenue médiane par son étendue. La face est élargie, déprimée à son centre et les yeux rejetés en dehors prennent une direction légèrement oblique, comme dans le type oriental.

Si l'on examine la bouche ouverte, on voit de suite la division du palais au milieu de laquelle la cloison supportant à son extrémité antérieure le lobule incisif se trouve isolée, quelquefois irrégulière, hypertrophiée dans tous les sens et déviée. Toutes les variétés peuvent du reste se présenter depuis la division peu large, le plus souvent en rapport avec une fissure labiale sans projection en avant de l'os incisif jusqu'à l'écartement considérable coïncidant avec la saillie incisive et pourvue de bords atrophiés à peine saillants, continués en

arrière par les vestiges à peine sensibles du voile du palais.

La cloison elle-même peut subir des déviations latérales qui la rejettent à droite ou à gauche et lui font parfois contracter des adhérences avec l'une ou l'autre partie de la voûte divisée. Si elle a un bord inférieur très développé, elle appuie sur la face dorsale de la langue ordinairement élargie et qui se creuse alors d'un sillon médian pour la recevoir.

Le bec-de-lièvre simple n'apportait avec lui aucun trouble fonctionnel sérieux. Le bec-de-lièvre complexe est au contraire fort grave, en ce sens qu'il empêche le jeune enfant de s'alimenter régulièrement et que, plus que les formes précédentes, il peut être l'expression de désordres profonds du système nerveux. Par alimentation insuffisante, difficile, ou par troubles variés du développement, certains sujets périssent très vite après la naissance.

Fig. 46.
Gueule de loup avec saillie de l'incisif (vue de profil).

Trop heureux sont les plus favorisés quand ils peuvent franchir l'âge où l'alimentation est difficile, quand ils n'ont pas d'autres malformations.

Là ne s'arrêtent pas les troubles fonctionnels. Quand la voûte palatine est divisée la voix, à mesure que l'enfant grandit, est altérée, nasonnée et la prononciation devient de plus en plus difficile : le langage devient souvent inintelligible si la perte de substance est considérable.

Grâce à l'accommodation des parties qui, tant bien que mal marchent à la rencontre les unes des autres, la déglutition est ordinairement facile, à part quelques régurgitations si son mécanisme est troublé ; mais la succion est toujours impossible ; les actions de souffler, de siffler ne peuvent être accomplies à cause de la communication large qui existe entre la bouche et les fosses nasales.

Plusieurs sujets porteurs de divisions de la voûte et du voile présentent des végétations adénoïdes, résultant peut-

être des irritations directes supportées par la muqueuse nasale et pharyngienne : très développées elles peuvent faire saillie en arrière entre les bords du voile du palais et contribuer dans une certaine mesure à favoriser les fonctions de la région malformée. Cependant nous estimons qu'elles devraient être traitées avant l'intervention chirurgicale quand celle-ci est décidée.

4° Diagnostic. — Pas plus que le pronostic qui ressort facilement de la description du bec-de-lièvre, le diagnostic ne présente de difficultés. Pour le compléter il suffit de mettre en regard avec lui la *macrostomie*, qui n'est autre que l'élargissement de la commissure pouvant remonter quelquefois jusqu'au voisinage de l'oreille ; le *colobome* qui se poursuit de la division labiale jusqu'aux paupières ; le *bec-de-lièvre inférieur* d'une extrême rareté.

5° Traitement. — Le traitement comprend des indications générales et le choix d'une intervention.

A. Indications générales. — Tout enfant qui naît avec un bec-de-lièvre doit être examiné avec soin. N'a-t-il pas d'autres arrêts de développement : imperforations diverses, spina-bifida, troubles du côté du crâne ou des organes des sens, qui peuvent mettre sa vie en danger ou faire craindre qu'il ne soit doué que d'une très faible résistance? L'existence du bec-de-lièvre seule est une indication qui prescrit les soins les plus délicats, une alimentation bien dirigée. Mais cette alimentation exige l'examen attentif de la difformité. — Le bec-de-lièvre simple ne s'oppose pas à la succion ; par conséquent à l'alimentation par le sein maternel. Le bec-de-lièvre complexe en principe rend cette alimentation impossible, mais des exceptions se présentent en faveur de divisions incomplètes ou peu larges, d'autres restent inexpliquées. Aussi pourra-t-on, à titre d'essai, mettre le nouveau-né au sein. L'expérience sera vite faite et le biberon ou la cuillère seront toujours prêts pour soutenir un échec. Mais le biberon lui-

même a peu de chances de succès, si l'on ne lui donne pas un large débit pour que la succion devienne ainsi tout à fait accessoire.

B. Époque de l'intervention. — La question de réparer la difformité intervient vite en général. Les parents veulent à tout prix faire disparaître une malformation qui les humilie ou les inquiète. Notre avis est formel : il faut rester fidèle aux prin-

Fig. 47.
Bec-de-lièvre simple unilatéral. Sujet de 2 mois.

Fig. 48.
Même sujet après l'intervention.

cipes qu'on accepte comme les plus conformes à l'intérêt des enfants, et résister avec énergie aux sollicitations qui nous sont faites.

Quelles seront donc les règles à suivre ?... Le jugement n'est pas le même pour tous les cas, mais quels qu'ils soient, aucune intervention n'est acceptable dans les premiers jours de la vie.

Un bec-de-lièvre simple *peu étendu*, unilatéral, peut, à la rigueur, être opéré, passés ces premiers jours, après la première quinzaine, mais il faut que déjà l'alimentation soit très régulièrement établie et que l'enfant augmente de poids. Si ces conditions n'existent pas, l'opération est illégitime et le

mieux serait de n'intervenir dans ces cas légers qu'après six semaines ou deux mois, ou plus tard, ce qui serait encore préférable.

Le bec-de-lièvre simple *étendu ou bilatéral* n'est, à notre avis opérable que vers cinq, six mois ; encore convient-il de saisir une période où l'enfant n'est pas tourmenté par l'évolution dentaire.

Le bec-de-lièvre complexe a des indications toutes spéciales en ce sens qu'il faut réparer la brèche labiale et la brèche osseuse.

La fissure labiale doit être opérée le plus tôt possible, mais cependant sans s'écarter des règles précédentes ; encore faut-il distinguer deux cas bien différents : 1° la fissure labio-palatine sans saillie de l'os incisif ; 2° la fissure accompagnée de la saillie de cet os.

a. *Fissure sans saillie osseuse.* — La réparation rapide qui n'intéresse que la lèvre a l'immense avantage de rapprocher peu à peu la division osseuse et de préparer pour plus tard une uranoplastie facile.

b. *Fissure avec saillie osseuse.* — Si, comme dans le cas précédent, il est important d'obtenir le rapprochement des bords de la division palatine, il faut se souvenir que la réparation de la lèvre ne peut être faite sans la réduction du lobule saillant et que cette réduction est une opération délicate et même grave pour un enfant trop jeune. Nous pensons qu'il ne faut pas intervenir avant l'âge de neuf à dix mois.

Rien cependant n'est absolu dans la pratique chirurgicale de ces cas complexes, et malgré les données générales que nous avons cru devoir fournir dans les lignes précédentes nous estimons que s'il paraît au chirurgien que la présence de la difformité soit une cause de dépérissement chez un enfant, il devient libre d'intervenir beaucoup plus tôt ; mais de telles circonstances sont rares et, dans le doute, en présence d'un enfant chétif, amaigri, dont la nutrition ne se fait pas, il vaudrait mieux s'abstenir que s'exposer à un insuccès absolu.

C. Choix de l'opération. — La réparation du bec-de-lièvre

simple ou de la lèvre dans le bec-de-lièvre complexe a plusieurs procédés à son service ; le meilleur sans contredit est celui de Clemot. — On commence par aviver d'un coup de ciseaux droits, de bas en haut, la lèvre interne de la fissure. Saisissant la lèvre externe entre le pouce et l'index droits, de bas en haut jusqu'à la partie supérieure de cette lèvre on taille un lambeau à base inférieure et à sommet supérieur qui comprend tout le bord muqueux et 2 millimètres de peau au moins. Ce lambeau sera rabattu aussitôt en bas pour venir s'affronter au-dessous de la lèvre supérieure sur une petite surface taillée aux ciseaux qu'on aura pratiquée après avoir fait l'avivement du bord interne de la fissure. Ainsi placé, ce petit lambeau est destiné à rétablir la forme esthétique de la lèvre et sa hauteur. Dans l'affrontement de ces diverses parties on aura soin de faire exactement correspondre les lèvres, peau contre peau et muqueuse contre muqueuse. — L'hémorragie des coronaires s'arrête d'elle-même avec la suture qui doit être faite profonde et serrée. Aux florences employés pour le rapprochement des lèvres en haut on substitue des crins plus souples, moins gros quand on arrive au petit lambeau inférieur. Nous avons l'habitude de toujours pratiquer la suture de la muqueuse en arrière du côté de la bouche avec des crins très fins pour prévenir tout écoulement de sang que les mouvements de la langue seraient, à la rigueur, capables de provoquer.

Le procédé est le même quand la fissure est double. Deux lambeaux latéraux taillés assez longs viennent se juxtaposer au-dessous du lobe médian avivé sur ses bords.

Quand la réparation des parties molles doit être faite sur une brèche osseuse assez considérable avec saillie d'un des maxillaires, de telle sorte qu'on ait à redouter la compression de l'ulcération de la lèvre sur la saillie osseuse, on a proposé de faire l'ostéotomie linéaire du bord alvéolaire saillant de manière à le refouler. Les cas sont fort rares où il sera nécessaire d'en venir à cette extrémité. Nous l'avons toujours évitée et le succès a été obtenu quand même, grâce à la libération profonde des deux bords de la fissure faite largement avec