

**bouche** due à la soudure incomplète entre les bourgeons supérieurs et inférieurs du premier arc branchial (fissure transversale de la face, macrostomie, bec-de-lièvre commissural, etc.).

La première de ces malformations est due au défaut d'union entre le bourgeon latéral du prolongement frontal et le bourgeon du maxillaire supérieur au niveau du sillon oculo-nasal. La fissure commence à l'un des côtés de l'os intermaxillaire et se dirige en haut et en dehors le long du bord latéral de l'aile du nez pour se continuer jusqu'à l'orbite du même côté. Souvent la fissure intéresse également le maxillaire lui-même.

La fissure peut s'arrêter au niveau de l'œil, mais quelquefois elle intéresse également la paupière supérieure pour se continuer jusque dans la région temporale. Nous donnons ici deux figures comme exemples de ces malformations. La première, empruntée aux *Archives de Langenbeck* (vol. XX, planche VI, fig. 4), représente une fissure maxillaire latérale guérie pendant la vie intra-utérine à l'exception d'un colobome de la lèvre supérieure et de la paupière inférieure. Ce cas a été décrit par KRASKE. La seconde figure nous montre une fissure oblique très étendue, intéressant les deux paupières et se continuant jusque dans la région temporale; les os eux-mêmes sont creusés d'un sillon. Ce dernier cas a été publié par HASELMANN dans les *Archives de Langenbeck* (vol. XVI, p. 681 et planche xx, fig. 1).

Ce vice de développement a même été observé des deux côtés de la face chez des enfants viables (GUERSANT), et l'on cite quelques rares exemples d'opérations pratiquées dans le but de remédier à cette malformation.

Quant à la seconde forme de fissures de cette catégorie, l'exagération du diamètre transversal de l'orifice buccal d'un ou des deux côtés (bec-de-lièvre commissural), elle est plus commune, et a été plus souvent l'objet d'une intervention chirurgicale. La fissure peut s'étendre jusqu'à l'oreille, et se compliquer alors d'un développement fœtal défectueux de cet organe.

Un vice de conformation que l'on a bien rarement l'occasion d'observer, a été décrit dernièrement par A. WITZEL sous le nom de fissure médiane congénitale de la moitié supérieure de la face. Le nez est partagé en deux moitiés symétriques, par une fente médiane intéressant la cloison membraneuse et cartilagineuse et s'étendant jusqu'au vomer épaissi mais non divisé. Les deux moitiés du nez sont renversées latéralement et séparées l'une de l'autre par une hernie de la dure-mère formant une saillie arrondie dirigée de haut en bas. Cette malformation serait due à la persistance du prolongement palatin qui écarte à la manière d'un coin les deux moitiés antérieures de la selle turcique. A ce niveau on observe alors seulement un élargissement de cette partie du sphénoïde, tandis que plus antérieurement le crâne cartilagineux subit un écartement, par lequel fait saillie la dure-mère.

La division médiane de la lèvre inférieure est très rare. On l'a vue quelquefois compliquée d'une fissure du maxillaire inférieur et de la langue. D'autre part, lorsque la langue n'est pas divisée, la pointe de cet organe peut se trouver soudée à l'os hyoïde, comme dans le cas opéré avec succès par THORNDIKE. Dans un cas on a observé une ligne cicatricielle s'étendant jusqu'à la fourchette sternale, comme vestige d'une fissure médiane guérie pendant la vie intra-utérine. (*Voir la fin du § 60*).

§ 63. — Les inconvénients résultant des fissures des lèvres et du palais se font naturellement sentir à des degrés très divers. Il faut tenir compte tout d'abord de la *difformité*, qui est très considérable dans les formes complexes, et particulièrement dans les fissures doubles avec saillie en avant de l'os intermaxillaire, mais qui peut être également très choquante dans les becs-de-lièvre simples avec large fente de la lèvre; car dans ces derniers cas, à la déformation de la lèvre s'ajoute celle du nez, dont une des ailes est attirée en dehors et s'aplatit complètement, ce qui donne à la figure un très vilain aspect. A cette cause de laideur s'ajoutent encore les grimaces résultant de contractions désordonnées des muscles faciaux, dont la disposition topographique a été bouleversée par l'existence du bec-de-lièvre. Mais outre la difformité qui peut accompagner même de petites fissures, il faut prendre aussi en considération les *troubles fonctionnels de la déglutition et de la respiration* qui sont la conséquence de ce vice de conformation.

Malgré l'occlusion imparfaite de la bouche, les nouveau-nés affectés d'un bec-de-lièvre s'acquittent parfois très bien de la succion, grâce à leur langue molle qui vient se mouler dans la fissure, et leur permet de faire dans la cavité buccale le vide nécessaire à cette opération. Mais il n'en est pas toujours ainsi, et l'on est souvent alors obligé de nourrir l'enfant au biberon ou à la cuiller; dans ces cas la déglutition est troublée, l'enfant avale souvent de travers, ou bien le lait à peine introduit s'écoule au dehors par les parties latérales de l'orifice buccal. L'alimentation peut devenir ainsi tout à fait insuffisante.

Les enfants qui ont un bec-de-lièvre sont volontiers atteints de diarrhée, et y succombent plus facilement que ceux qui sont bien conformés. Il y a lieu de signaler comme ayant certainement de l'importance au point de vue de l'étiologie de cette diarrhée, le fait que des restes d'aliments s'accumulent dans la cavité buccale, s'y décomposent et sont ensuite avalés si l'on ne veille pas scrupuleusement aux soins de propreté de la bouche.

Par suite des grandes dimensions de l'orifice buccal, qui reste toujours ouvert, des quantités anormales d'air plus ou moins froid pénètrent dans les poumons. Cette circonstance et peut-être le fait que dans la déglutition des substances alimentaires pénètrent volontiers dans la trachée, nous expliquent pourquoi les enfants atteints de bec-de-lièvre succombent si souvent à des bronchites et à des pneumonies catarrhales.

Le pronostic des formes compliquées de fissures congénitales est très mauvais à cause des conséquences que nous venons de signaler (*Voir plus loin*). Mais, même chez les enfants affectés d'un bec-de-lièvre non compliqué, la mortalité est plus grande (d'environ 4 pour 100, d'après FRITSCHÉ) que chez les enfants qui ne présentent pas ce vice de développement.

Nous ne ferons pas mention ici des troubles de la phonation, qui ne surviennent que plus tard, et dont nous parlerons dans notre étude des vices de conformation du palais.

§ 64. — Nous ne savons que fort peu de choses de l'étiologie de ces malformations. D'après une statistique de FROEBELIUS, concernant l'hospice des enfants trouvés de Saint-Petersbourg, la proportion des becs-de-lièvre est de 1 : 2,400 ; plus de la moitié des cas sont compliqués de fissures du palais, fait que la statistique de BRYANT est venue confirmer également. Comme preuve des mauvaises conditions de l'alimentation dans ces cas, nous ferons remarquer que tous les enfants de l'hospice de Saint-Petersbourg affectés de bec-de-lièvre compliqué sont morts par défaut de nutrition.

On possède un certain nombre d'observations qui démontrent qu'une mère peut mettre au monde, dans plusieurs accouchements successifs, des enfants atteints de bec-de-lièvre, et que sa fille, à son tour, peut avoir des enfants présentant ce même vice de conformation. On pourrait donc supposer que des conditions anormales de l'utérus, de nature héréditaire, favorisent la production du bec-de-lièvre, mais cette hypothèse est insoutenable, puisqu'il est prouvé que cette malformation peut se transmettre également par le père (SPROULE). Il est cependant assez probable que certaines influences mécaniques, telles que l'interposition, dans la première période de la vie fœtale, de parties de tissus entre les bords des sillons primitifs de la face, peuvent déterminer le vice de conformation dont il est ici question (PANUM). En tous cas, il faut que ces influences se fassent sentir de très bonne heure, c'est-à-dire dans les six premières semaines de la grossesse, car, passé ce terme, la soudure des bourgeons destinés à former les lèvres est déjà commencée. Des occlusions ultérieures de fissures des lèvres peuvent certainement se produire pendant la vie intra-utérine, comme le prouvent les cicatrices que l'on observe parfois chez le nouveau-né dans les points correspondants. Même après la naissance des fissures du maxillaire peuvent, dans certaines conditions favorables, se fermer spontanément. C'est ainsi qu'on a vu la soudure secondaire de l'os intermaxillaire se produire à la suite d'une opération bien réussie de bec-de-lièvre. Ajoutons toutefois que, sous ce rapport, il est facile de commettre des erreurs d'observation.

§ 65. **Traitement du bec-de-lièvre.** — La majorité des chirurgiens allemands semblent être d'accord aujourd'hui pour admettre que *les becs-de-lièvre doivent être opérés de très bonne heure, c'est-à-dire, si possible,*

dans les premiers jours qui suivent la naissance. A cette époque, en effet, l'opération est facile à cause du peu de sensibilité des enfants ; ils s'endorment aussitôt la suture terminée, crient relativement peu, et, dans les formes compliquées, la guérison obtenue de bonne heure donne les meilleures chances pour la correction complète de la difformité. Il importe donc d'opérer le plus tôt possible, non seulement les becs-de-lièvre simples, mais encore, et tout particulièrement, les formes compliquées. La réunion de la fissure améliore les conditions d'alimentation et la respiration d'une façon si extraordinaire, qu'il n'est point douteux qu'une statistique ultérieure ne donne des chiffres plus favorables que celle de FROEBELIUS, rapportée plus haut. Toutefois il peut arriver, dans les formes compliquées surtout, que la nutrition de l'enfant soit tellement en souffrance qu'elle ne permette pas de pratiquer une opération sanglante. D'autre part, lorsque, chez des enfants mal nourris, la lèvre supérieure offre une perte de substance considérable, les lambeaux qu'il s'agit de suturer sont si minimes que, pour peu qu'ils soient soumis à une certaine tension, la guérison ne s'obtient que difficilement. Cependant, même dans des conditions aussi défavorables, la question se pose en général de la manière suivante : doit-on opérer l'enfant dont la nutrition est en souffrance, dans l'espoir de le placer dans de bien meilleures conditions si l'opération réussit, ou bien doit-on s'abstenir d'une intervention chirurgicale et abandonner l'enfant à son triste sort, c'est-à-dire à une mort presque certaine par suite de l'insuffisance de l'alimentation ? Pour ma part, je me suis habituellement décidé à l'opération hâtive, et j'ai éprouvé, dans un certain nombre de cas, la satisfaction d'obtenir la guérison de la fissure, et de voir les forces de l'enfant se relever si rapidement que, selon toute probabilité, mon intervention seule avait pu le conserver à l'existence. Il faut, toutefois, que l'enfant ne soit pas malade au moment de l'opération, et bien qu'un catarrhe léger de l'intestin ne soit pas une contre-indication formelle, il importe de s'abstenir de toute intervention chirurgicale tant que l'entérite persiste à un degré un peu prononcé. Une affection tout particulièrement embarrassante pour le chirurgien, c'est la *stomatite aphteuse* ; il faut qu'elle soit guérie pour que l'on puisse tenter l'opération. Enfin, un fort catarrhe de la muqueuse nasale peut également entraver la réunion par première intention, comme SAVARY l'a encore fait remarquer il n'y a pas longtemps.

A un âge plus avancé, l'opération est rendue beaucoup plus difficile par les mouvements de l'enfant, mais, d'autre part, l'épaisseur plus grande des tissus facilite la réunion. La période de la dentition a été reconnue comme étant peu favorable à une guérison par première intention, et l'on sait également que, chez les enfants de 2 à 7 ans, les plaies guérissent beaucoup plus souvent avec suppuration qu'à toute autre période de la vie (ROSER). Chez les individus plus âgés, par contre, on peut obtenir