

Insuffisance vélo-pharyngée chez l'enfant

Drs ANTHONY DE BUYS ROESSINGH^a, OUMAMA EL EZZI^a, CÉLINE RICHARD^b,
CÉLINE BÉGUIN^a, CHANTAL ZBINDEN-TRICHET^a, GIORGIO LA SCALA^c et IGOR LEUCHTER^d

Rev Med Suisse 2017; 13: 400-5

L'insuffisance vélo-pharyngée (IVP) désigne un défaut d'occlusion entre le voile du palais et la paroi postérieure du pharynx. Son étiologie peut être d'ordres anatomique (fente palatine), neurologique ou iatrogène (adénoïdectomie). L'évaluation de l'IVP débute par un bilan phoniatrique et orthophonique détaillé et peut être complétée par des explorations instrumentales. Son traitement repose sur une identification précoce puis une prise en charge et un suivi orthophonique spécifiques. Une chirurgie est réalisée en cas d'absence d'amélioration ou de défaut anatomique ne permettant pas à l'enfant de progresser. L'IVP est une pathologie intéressant plus particulièrement l'enfant et sa prise en charge se fait par une équipe multidisciplinaire.

Velopharyngeal insufficiency in children

Velopharyngeal insufficiency (VPI) represents an incomplete closure between the soft palate and the posterior pharyngeal wall. Its etiology can be anatomical (cleft palate), neurologic, or iatrogenic (after adenoidectomy). The evaluation of a VPI begins with a thorough speech and language assessment and can be complemented by instrumental investigations. VPI treatment relies on its early identification, followed by a specific speech therapy management. Surgery is performed in case of no improvement with speech therapy or in case of an anatomical defect not allowing the child to improve. IVP management requires a multidisciplinary team.

INTRODUCTION

La parole est la pierre angulaire de l'intégration sociale. L'insuffisance vélo-pharyngée (IVP) entraîne une modification de la résonance vocale plus ou moins gênante, des troubles de la parole et parfois de l'intelligibilité.¹ Elle peut amener à un véritable handicap social. De plus, l'IVP peut être liée à des difficultés d'audition et de déglutition. Chez la majorité des enfants, elle est reconnue précocement car associée à une autre pathologie. Il n'est cependant pas exceptionnel que son identification soit retardée.

L'évaluation de l'IVP est essentielle au diagnostic et à la prise en charge thérapeutique. Elle comprend un examen de la fermeture vélo-pharyngée (nasofibroscope) et une évaluation de la parole. La prise en charge orthophonique doit être

initiée précocement afin d'obtenir un bon résultat le plus tôt possible et à long terme. Si l'orthophonie ne donne pas les résultats escomptés, l'IVP doit être traitée par chirurgie. Le but est de créer une meilleure occlusion vélo-pharyngée en diminuant la fuite d'air nasale.

ÉTILOGIE ET PHYSIOPATHOLOGIE

Anatomie des muscles

Le voile du palais et la paroi pharyngée participent à la formation d'un véritable sphincter qui permet la compétence vélo-pharyngée. L'occlusion vélo-pharyngée dépend des mouvements du voile du palais, des parois latérales et postérieures du pharynx.² On distingue les muscles supérieurs qui sont le muscle élévateur du voile (fermeture de l'isthme pharyngien) et le muscle tenseur du voile; les muscles inférieurs qui sont le muscle palato-pharyngien qui rétrécit l'orifice vélo-pharyngé et élève le pharynx et le muscle palatoglosse qui attire le voile en direction caudale.³ Les muscles intravélaires permettent la tension de la muqueuse tout en rigidifiant la luette. La paroi pharyngée postérieure est composée par les muscles constricteurs supérieurs du pharynx. Ils permettent de rétrécir le diamètre du cavum et peuvent créer, en se contractant, un bourrelet dit de «Passavant».

Etiologie de l'insuffisance vélo-pharyngée

L'IVP peut avoir des causes anatomiques, neurologiques, fonctionnelles et iatrogènes. Les causes anatomiques concernent principalement les fentes palatines ou labio-maxillo-palatines.⁴ La fente palatine peut être présente à des degrés divers sous forme de: a) fente sous-muqueuse occulte avec absence de muscle uvulaire sans diastasis entre les muscles élévateurs; dans ce cas une nasofibroscope met en évidence l'absence d'épaississement médian du voile lors de la phonation⁵; b) fente sous-muqueuse avec un hiatus musculaire du voile du palais en arrière du palais osseux. Il y a en général une uvula bifide et un diastasis du palais mou (**figure 1**) et c) fente palatine qui peut être partielle (**figure 2**) ou totale (**figure 3**).

Un enfant peut être né avec une fente palatine dans le cadre d'un syndrome et avoir une IVP. Le syndrome le plus fréquent est le syndrome vélo-cardio-facial (luette bifide, palais court, fente sous-muqueuse, malformations cardiaques, dysmorphie faciale, désordres immunologiques).⁶ Il est dû à une délétion (perte d'un fragment) du chromosome 22 (22q11.2⁻). D'autres syndromes sont également associés à une fente: le syndrome de Stickler (syndrome vitréo-rétinopathique

^a Service de chirurgie pédiatrique, Centre universitaire romand de chirurgie pédiatrique (CURCP), ^b Service d'oto-rhino-laryngologie, CHUV, 1011 Lausanne, ^c Service de chirurgie pédiatrique, Hôpital des enfants, Centre universitaire romand de chirurgie pédiatrique (CURCP), ^d Unité de phoniatry, Service d'oto-rhino-laryngologie et de chirurgie cervico-faciale, HUG, 1211 Genève 14
anthony.debuys-roessingh@chuv.ch

FIG 1	Fente palatine sous-muqueuse avec uvula bifide
--------------	---

En photo (A) et en schéma (B).

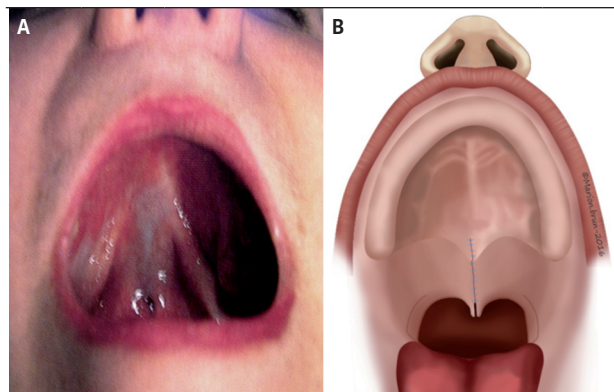


FIG 2	Fente palatine partielle
--------------	---------------------------------

En photo (A) et en schéma (B).

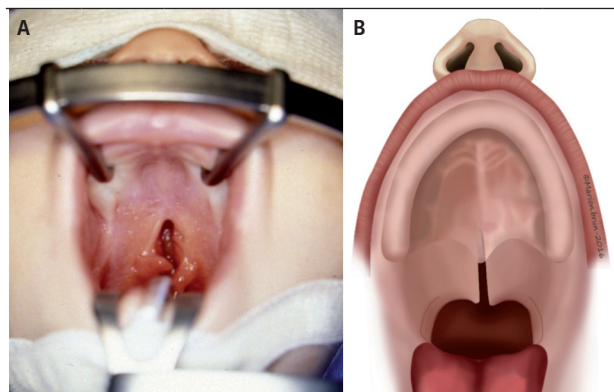
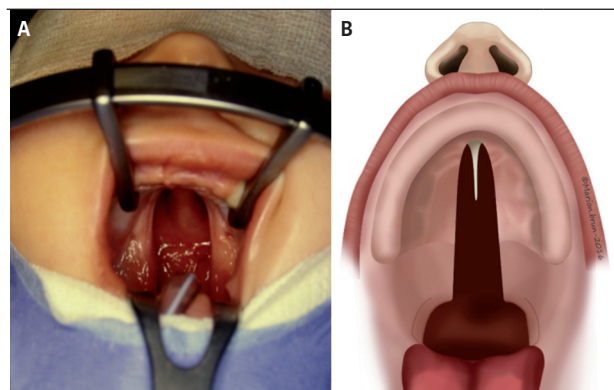


FIG 3	Fente palatine complète
--------------	--------------------------------

En photo (A) et en schéma (B).



héréditaire associant des signes oculaires, une séquence de Pierre Robin, des atteintes osseuses et une surdité neurosensorielle), le syndrome de van der Woude (fistules de la lèvre inférieure avec fente palatine ou labio-maxillo-palatine). Certains enfants peuvent présenter des anomalies sous forme de voile court, d'une large cavité pharyngée et d'un cavum profond.

L'étiologie neurologique est rarement isolée et concerne les enfants avec déficits neurologiques globaux sur lésion vasculaire, tumorale, traumatique, infectieuse, voire dégénérative.⁷

L'étiologie fonctionnelle concerne les enfants qui ont une apparence anatomique normale mais avec une hypernasalité, lorsque le voile est atone ou lors d'hypertrophie amygdalienne.

L'étiologie iatrogène concerne des cicatrices rétractiles postamygdalectomie engendrant des rétractions après déchirure des piliers postérieurs ou des chirurgies d'adénoïdectomies (incidence de 1: 1500 à 1: 10000), notamment chez les enfants avec fente sous-muqueuse.⁸ L'IVP peut aussi survenir à la suite d'une résection d'une tumeur du palais ou en postopératoire avec un voile court et peu mobile.

Sémiologie de l'insuffisance vélo-pharyngée

Le voile joue un rôle essentiel dans l'orientation du flux d'air expiratoire lors de la phonation. En cas d'IVP, le dysfonctionnement et l'absence de fermeture efficace de l'espace vélo-pharyngé ont pour conséquence un passage de l'air expiratoire simultanément par la bouche et par le nez. Cela va entraîner la présence d'une nasalité et un manque de pression intrabuccale.

Au niveau de la parole, une IVP provoque (figure 4): a) un nasonnement dû au couplage des cavités nasales et bucco-pharyngées; b) une fuite nasale quand les consonnes orales subissent des distorsions; c) des troubles articulatoires simples qui sont liés au manque de pression intrabuccale; d) des bruits surajoutés, le ronflement nasal lors de la production des occlusives et le souffle nasal lié lors de la production des constrictives et e) des phénomènes de compensation au niveau de la voix (nasillement ou raucité), au niveau articulaire (coups de glotte et souffle rauque) ou au niveau du visage (syncinésies ou mouvements de la musculature faciale). Ces phénomènes de compensation peuvent s'installer déjà dans les trois premières années de vie.

Une IVP peut finalement entraîner des problèmes d'audition sur une dysfonction de la trompe d'Eustache causant des otites séromuqueuses ainsi que des difficultés d'alimentation avec passage d'aliments surtout liquides dans le rhinopharynx (jetages), difficultés de déglutition et aérophagie.

BILAN D'UNE INSUFFISANCE VÉLO-PHARYNGÉE

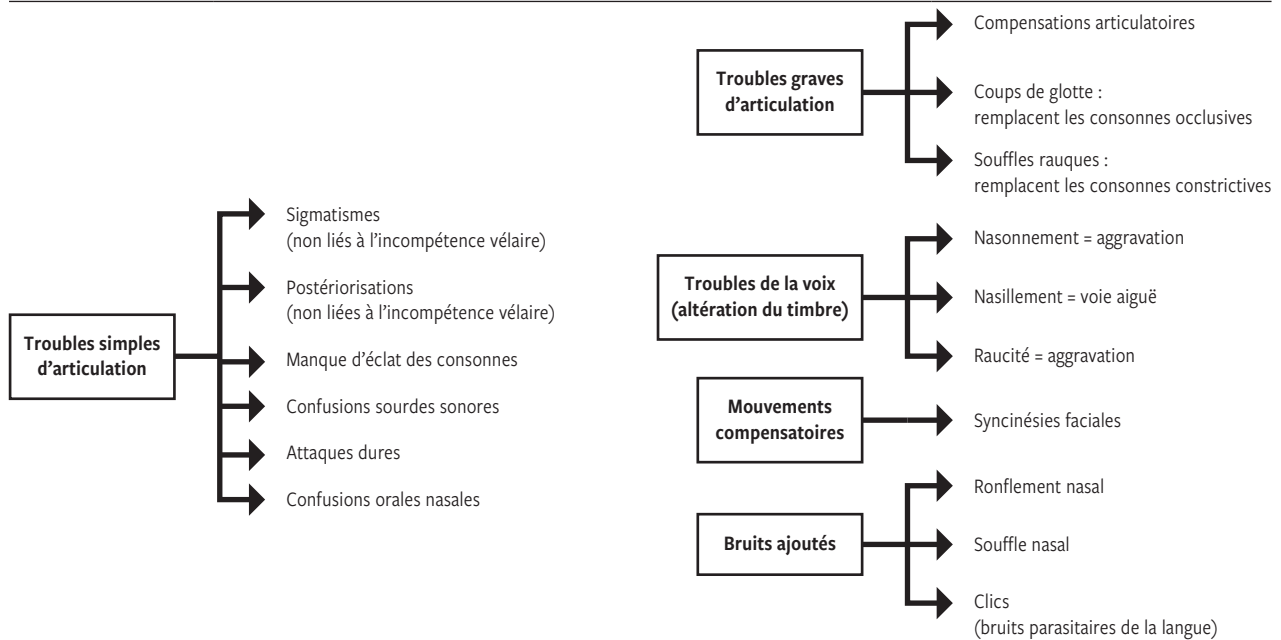
Le bilan d'une IVP débute par un interrogatoire ciblé sur les troubles de la parole, de la déglutition et de l'audition. La passation d'un questionnaire d'autoévaluation spécifique à l'IVP permet de quantifier la gêne subjective et son impact social mais aussi de juger des résultats thérapeutiques. Il se poursuit par un examen clinique puis par une évaluation de la parole. Celle-ci se fait, dans la plupart des groupes de prise en charge de l'IVP, par une combinaison de mesures perceptives et instrumentales.⁹

Examen clinique

Le bilan d'une IVP débute par la recherche d'éventuelles anomalies anatomiques évoquant une fente sous-muqueuse

FIG 4 Différents troubles rencontrés lors d'une insuffisance vélo-pharyngée

Les quatre groupes de droite correspondent à des phénomènes de compensation.



(lucette bifide, zone transparente au centre du voile, encoche postérieure dans l'os palatin: triade de Calnan), mais aussi la longueur du voile, son élévation et son recul en phonation, la trophicité du voile et du pharynx (fin, épaissi, musclé, symétrique ou pas).

L'examen se poursuit par une nasofibroskopie qui évalue les caractéristiques anatomiques du voile et du pharynx, la présence et la taille des végétations et la présence d'un bourrelet de Passavant. Elle permet surtout d'observer la fermeture vélo-pharyngée en phonation: complète ou pas, la distance du voile du palais de la paroi postérieure et la contraction pharyngée (latérale et postérieure).

La vidéo-fluoroscopie donne également une bonne visualisation dynamique du vélo-pharynx mais expose à des radiations. L'imagerie par résonance magnétique permet une bonne analyse des parties molles grâce à des coupes en sagittal, coronal et axial.

Evaluation perceptive de la parole

La méthode idéale doit être sécuritaire, reproductible, capable de grader la sévérité de l'IVP et non invasive tout en restant pratique. Aucune méthode seule ne permet d'avoir tous ces critères en même temps. La parole étant un phénomène perceptif par nature, l'évaluation perceptive (oreille humaine) est donc essentielle et irremplaçable. L'objectif premier de l'évaluation perceptive est de détecter un trouble de la résonance nasale: hypernasalité en cas d'IVP, hyponasalité en cas d'obstruction nasopharyngée, ou mixte. Il existe différentes échelles de classification de l'hypernasalité. Dans la littérature, l'échelle à intervalles égaux à 5 degrés (0 = normal, 1 = à peine perceptible, 2 = léger, 3 = modéré, 4 = sévère) est la plus souvent décrite. L'hyponasalité est

mesurée avec la même échelle. Dans la littérature francophone, l'évaluation est faite le plus souvent selon la classification de Borel-Maisonny (**tableau 1**) qui donne des scores en fonction du passage d'air et de ses répercussions.¹⁰ L'orthophoniste est à la recherche d'une déperdition nasale audible ou d'une fuite d'air nasale repérable au miroir de Glatzel, d'une fistule palatine, de troubles articulatoires et de phénomènes compensatoires.

Les résultats sont documentés en tenant compte de la présence d'un ronflement, des bruits surajoutés, des apnées, des fuites nasales et du degré d'obstruction narinaire. La qualité de la voix, les défauts d'articulation et l'intelligibilité sont également pris en considération. Il est aussi important de considérer l'impact social de la phonation.

Evaluations instrumentales

L'évaluation perceptive est complétée par des mesures instrumentales, objectives.^{11,12} Il s'agit essentiellement de la naso-

TABLEAU 1		Classification de la phonation adaptée	
Phonation 0	Jargon: pas de mots signifiants		
Phonation 1	Bonne phonation: aucune déperdition nasale		
Phonation 1/2	Présence occasionnelle de déperdition nasale		
Phonation 2	Déperdition nasale permanente		
Phonation 2b	Déperdition nasale constante: non audible		
Phonation 2 m	Déperdition nasale constante: gênante à l'intelligibilité		
Phonation 2/3	Déperdition nasale constante avec présence de phénomènes compensatoires		
Phonation 3	Présence de compensations articulatoires: coups de glotte et/ou souffles rauques		

(Selon réf.¹⁰).

métrie qui consiste à mesurer le différentiel d'énergies acoustiques émergeant du nez et de la bouche, à l'aide de deux microphones posés de part et d'autre d'une plaque métallique placée entre le nez et la bouche du patient. L'aérophonomètre permet d'obtenir des mesures de débit et de pression sortant du nez et de la bouche.

En conclusion, la nécessité d'aborder l'IVP sous différents points de vue, perceptifs et instrumentaux, reflète la complexité de l'évaluation des troubles de la parole.

TRAITEMENT DE L'INSUFFISANCE VÉLO-PHARYNGÉE

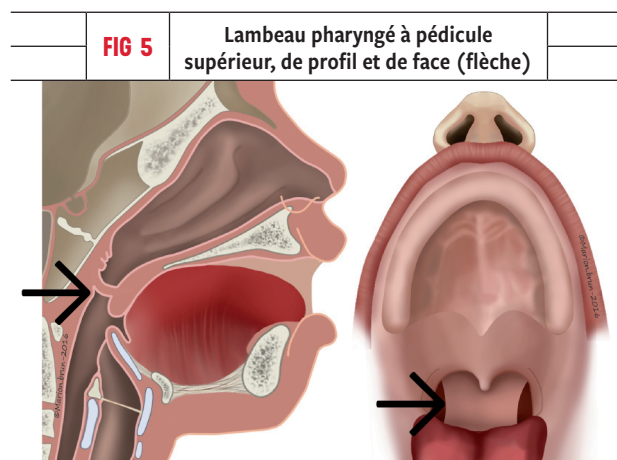
Prise en charge orthophonique

Le suivi orthophonique débute précocement grâce aux ateliers de guidances parentales, proposés en groupes, à 12 et 24 mois. Ils permettent de stimuler et de favoriser la fonction vélaire et l'éclosion de la parole et du langage. Des exercices peuvent être entrepris en utilisant des jeux appropriés. Il s'agit par la suite de pratiquer ces exercices tous les jours, à la maison, avec un suivi spécifique. Cette guidance s'inscrit dans un contexte de prévention et de prise en charge précoce, donnant aux parents des conseils pour favoriser les praxies bucco-faciales (tonicité des lèvres, des joues et de la langue) et muscler le voile en renforçant la sphère vélo-pharyngée (chants quotidiens, jeux de souffle).

Par la suite, des bilans réguliers de la phonation permettent de repérer et de suivre les enfants présentant des troubles spécifiques et de poser des indications de rééducations orthophoniques, quand nécessaire.

Prise en charge chirurgicale

Le but de la chirurgie est de créer une meilleure occlusion vélo-pharyngée en diminuant la fuite d'air nasale. Les procédures chirurgicales ont pour but d'allonger le palais mou. Elles consistent en: a) une injection de graisse en rétro-pharyngé afin de diminuer l'espace entre le voile et le pharynx; b) une reconstruction de l'anatomie palatine par véloplastie intravélaire simple ou associée à des plasties en Z; c) un lambeau pharyngé qui peut être basé en supérieur (**figure 5**), inférieur ou latéral; d) une pharyngoplastie avec un lambeau pharyngé accompagné d'un recul du palais dans son ensemble



(*push-back*) et e) un allongement du palais mou par un lambeau jugal (buccinator).¹³⁻¹⁵

Un syndrome d'apnées du sommeil et des obstructions chroniques peuvent apparaître à la suite de ces opérations et il convient d'effectuer des polygraphies du sommeil avant et après les opérations. L'échec du traitement chirurgical est évident si la nasalité persiste avec un lambeau trop étroit ou trop court. Les complications postopératoires immédiates sont le saignement et les cervicalgies alors que les complications tardives concernent le lâchage du lambeau, les ronflements nocturnes et les apnées obstructives.

CONCLUSION

L'IVP qualifie l'incapacité du voile à fermer hermétiquement les cavités orale et nasale. Il en découle des troubles fonctionnels spécifiques concernant: a) l'alimentation avec une grande difficulté, voire impossibilité à aspirer l'aliment liquide et passage de liquide ou semi-liquide par le nez (jetages nasaux); b) la respiration nasale, souvent perturbée; c) l'audition, les conséquences du dysfonctionnement des trompes d'Eustache entraînant notamment des otites séroumuqueuses et d) des troubles de la phonation et de la parole.

L'identification précoce de l'IVP permet une prise en charge donnant les meilleurs résultats fonctionnels grâce à un suivi orthophonique éducatif et rééducatif ou en combinaison avec une panoplie de techniques chirurgicales.

Remerciements: Nous remercions Mme Marion Brun (Service d'ORL du CHUV) pour la création et l'exécution des schémas descriptifs et Mme Chantal Zbinden-Trichet pour la clarté de sa classification (figure 4), son savoir et sa très grande aide dans la rédaction de cet article.

Conflit d'intérêts: Les auteurs n'ont déclaré aucun conflit d'intérêts en relation avec cet article.

IMPLICATIONS PRATIQUES

- La détection précoce d'une insuffisance vélo-pharyngée (IVP) est impérative
- L'intervention orthophonique en cas d'IVP débute dès l'âge d'un an, par la mise en place de guidances parentales et un suivi multidisciplinaire
- Un suivi régulier avec des **évaluations** phonétiques est impératif. L'enfant n'est référé pour une prise en charge orthophonique rééducative qu'en cas de mise en évidence de difficultés spécifiques
- L'indication à une intervention chirurgicale est posée pour une IVP résistant au traitement orthophonique
- L'efficacité de la prise en charge dépend de sa précocité et de l'implication du patient et de la famille

- 1 Watterson T, Mancini M, Brancamp TU, Lewis KE. Relationship between the perception of hypernasality and social judgments in school-aged children. *Cleft Palate Craniofac J* 2013;50:498-502.
- 2 ** Boorman JG, Sommerlad BC. Musculus uvulae and levator palati: their anatomical and functional relationship in velopharyngeal closure. *Br J Plast Surg* 1985;38:333-8.
- 3 Argamaso RV, Shprintzen RJ, Strauch B, et al. The role of lateral pharyngeal wall movement in pharyngeal flap surgery. *Plast Reconstr Surg* 1980;66:214-9.
- 4 * Fisher DM, Sommerlad BC. Cleft lip, cleft palate, and velopharyngeal insufficiency. *Plast Reconstr Surg* 2011;128:342e-60.
- 5 ** Persson C, Elander A, Lohmander-
Agerskov A, Söderpalm E. Speech outcomes in isolated cleft palate: impact of cleft extent and additional malformations. *Cleft Palate Craniofac J* 2002;39:397-408.
- 6 Vieira TP, Monteiro FP, Sgardioli IC, et al. Clinical features in patients with 22q11.2 deletion syndrome ascertained by palatal abnormalities. *Cleft Palate Craniofac J* 2015;52:411-6.
- 7 Walter V, Nisa L, Leuchter I. Acute isolated velopharyngeal insufficiency in children: case report and systematic review of the literature. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2013; 270: 1975-80.
- 8 Stewart KJ, Ahmad T, Razzell RE, Watson AC. Altered speech following adenoidectomy: a 20 year experience. *Br J Plast Surg* 2002;55:469-73.
- 9 * Lohmander A, Olsson M. Methodology for perceptual assessment of speech in patients with cleft palate: a critical review of the literature. *Cleft Palate Craniofac J* 2004;41:64-70.
- 10 ** Borel-Maisonny S. L'insuffisance vélaire, point de vue de l'orthophoniste. *Rééducation Orthophonique* 1975;13:61-81.
- 11 Warren DW, Dubois AB. A pressure-flow technique for measuring velopharyngeal orifice area during continuous speech. *Cleft Palate J* 1964;1:52-71.
- 12 Golding-Kushner KJ, Argamaso RV, Cotton RT, et al. Standardization for the reporting of nasopharyngoscopy and multiview videofluoroscopy: a report from an international working group. *Cleft Palate J* 1990; 27: 337-47; discussion 347.
- 13 Leuchter I, Schweizer V, Hohlfeld J, Pasche P. Treatment of velopharyngeal insufficiency by autologous fat injection. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2010;267:977-83.
- 14 Chim H, Eshraghi Y, Iamphongsai S, Gosain AK. Double-opposing Z-palatoplasty for secondary surgical management of velopharyngeal incompetence in the absence of a primary furrow palatoplasty. *Cleft Palate Craniofac J* 2015;52:517-24.
- 15 Ahl R, Harding-Bell A, Wharton L, et al. The buccinator mucomuscular flap: an in-depth analysis and evaluation of its role in the management of velopharyngeal dysfunction. *Cleft Palate Craniofac J* 2016;53:e177-84.

* à lire

** à lire absolument