



ELSEVIER
MASSON

Reçu le :
22 juillet 2005
Accepté le :
23 décembre 2005

Macrostomie congénitale bilatérale

Bilateral congenital macrostomia

M. Mahtar*, A. Benjelloun, A. Chekkoury Idrissi

Service de stomatologie et chirurgie maxillofaciale, hôpital du 20-août, CHU Ibn-Rochd, Casablanca, Maroc

Summary

Introduction. Congenital macrostomia, a transverse facial cleft, is a rare deformity of the mouth, which can occur alone or in association with other deformities. We report a case of congenital bilateral macrostomia. We discuss the difficulties of plastic surgery in this pathology.

Observation. Congenital macrostomia in a one-year-old girl compromised feeding. The patient presented an isolated bilateral transverse facial cleft. Surgery associated a suture of the orbicularis oris muscle and a cutaneous W plasty. At twelve months, follow-up has been uneventful.

Discussion. Congenital macrostomia is most commonly associated with others anomalies. Many procedures are described regarding surgical correction of macrostomia. Reconstruction of the integrity of the oral sphincter associated with W plasty usually gives the best results.

© 2007 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Keywords: Macrostomia, Reconstructive surgical procedures

Résumé

Introduction. La macrostomie congénitale (fente faciale transversale) est une malformation faciale rare. Elle peut être isolée ou syndromique. Nous rapportons un cas de macrostomie congénitale bilatérale en insistant sur les difficultés de réparation.

Observation. Un nourrisson d'un an, de sexe féminin, issu d'un mariage consanguin, nous a été adressé pour des difficultés d'alimentation. L'examen clinique montrait une fente faciale transversale intéressant les deux commissures labiales. Il n'y avait pas d'autres anomalies congénitales. Le traitement a consisté en une commissuroplastie associant une suture du muscle orbiculaire labial à une plastie cutanée en W. Le geste a été bilatéral. Les suites postopératoires ont été simples avec un résultat fonctionnel et cosmétique satisfaisant à 12 mois.

Discussion. Le diagnostic d'une macrostomie congénitale impose un bilan général à la recherche d'autres anomalies congénitales associées (telles qu'une polydactylie et une malformation de l'oreille externe) et une enquête génétique. Plusieurs techniques opératoires ont été proposées pour corriger cette anomalie. La technique comprenant une suture du muscle orbiculaire labial et une plastie cutanée en W donne des résultats satisfaisants.

© 2007 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Mots clés : Macrostomie, Chirurgie réparatrice

Introduction

La macrostomie congénitale est une fente transversale latérofaciale. C'est une anomalie congénitale rare. Elle résulte d'un défaut de fusion entre les processus maxillaire et mandibulaire du premier arc branchial. Son traitement chirurgical est sujet à discussion.

Nous rapportons une observation originale par son caractère bilatéral et symétrique en insistant sur les difficultés chirurgicales posées par cette anomalie.

* Auteur correspondant.

Rue 6, 151, Derb-Khalid, cité Djamaâ, Casablanca, Maroc.
e-mail : mahtar@caramail.com

Observation

Un nourrisson d'un an, de sexe féminin, nous a été adressé pour une malformation labiale, responsable d'une inoclusion labiale et de difficultés d'alimentation au sein et au biberon. Elle était issue d'un mariage consanguin, la grossesse avait été menée à terme. Les parents n'avaient pas d'antécédents pathologiques particuliers.

L'examen clinique révélait une fente transversale latérofaciale bilatérale (*fig. 1*) ; il n'y avait pas d'autres anomalies congénitales.

L'intervention a été effectuée sous anesthésie générale et intubation nasotrachéale. Le lambeau cutanéomuqueux du



Figure 1. Fente transversale latéofaciale bilatérale.



Figure 2. Tracé de l'incision du lambeau cutanéomuqueux du vermillon.

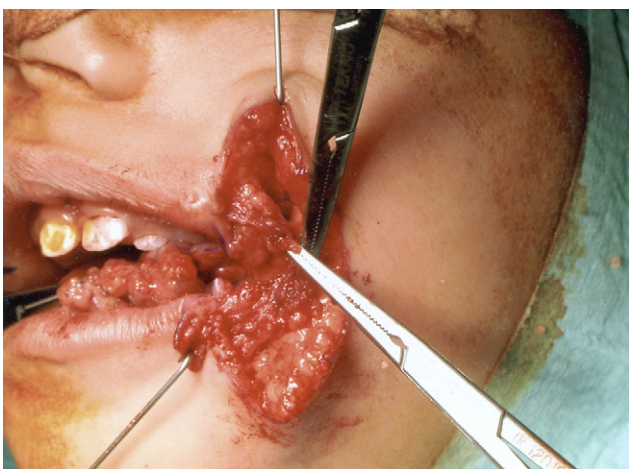


Figure 3. Dissection et suture du muscle orbiculaire labial.



Figure 4. Aspect final de la plastie cutanée en W.



Figure 5. Aspect clinique après 12 mois.

vermillon a été tracé en W (*fig. 2*). Le muscle orbiculaire labial a été libéré puis suturé pour reconstituer la sangle musculaire labiale (*fig. 3*). Les lambeaux cutanéomuqueux ont été aménagés pour compléter la commissuroplastie. Les sutures ont été faites au fil résorbable pour les plans musculaire et muqueux et au fil non résorbable pour le plan cutané. Les suites postopératoires ont été simples. Le résultat a été satisfaisant sur le plan esthétique (*fig. 4*) et fonctionnel avec un recul de 12 mois (*fig. 5*).

Discussion

Sur le plan embryologique, la bouche ou (stomion) est formée à partir de la fusion de cinq processus [1] : une paire mandibulaire forme le segment inférieur, un processus

frontonasal forme la partie médiane du segment supérieur, une paire maxillaire forme la partie latérale du segment supérieur.

Les processus mandibulaire et maxillaire se développent et s'unissent latéralement. Une fusion défailante ou une interruption du processus de fusion peut aboutir à une fente transversale latéofaciale.

La macrostomie est une anomalie rare : 0,3 % des patients porteurs de fente labiopalatine présentent une macrostomie [1]. La fréquence est de 1/225 000 naissances. Cette anomalie est plus fréquente dans le sexe masculin et touche plus le côté gauche [1]. Les formes bilatérales sont exceptionnelles. Aucun facteur prédisposant n'a été retrouvé, une origine multifactorielle est probable.

La fente intéresse la peau, le tissu cellulaire sous-cutané, le muscle et la muqueuse. Elle ne dépasse pas en général le bord antérieur du muscle masséter.

Le motif de consultation est le plus souvent d'ordre esthétique. La présentation clinique est très variable, allant d'un déplacement latéral de la commissure labiale à une fente complète étendue entre la commissure labiale et l'oreille.

La macrostomie peut être isolée ou associée à d'autres anomalies : une polydactylie, une syndactylie, une absence de doigts, une malformation de l'oreille externe, une absence d'une côte ou d'une vertèbre, une malformation cardiaque ou d'autres fentes faciales [2].

La fente latéofaciale doit être réparée précocement à l'âge de un an. Les problèmes d'élocution et d'alimentation sont prévenus par la restauration de la fonction du sphincter labial.

Les objectifs du traitement chirurgical sont [3] :

- la reconstruction du sphincter labial en identifiant et en unissant les portions maxillaires et mandibulaires du muscle orbiculaire labial ;
- le rapprochement des autres muscles de la face ;
- le rétablissement de la mimique faciale et d'une symétrie des commissures labiales ;
- la fermeture des différents plans : muqueux, musculaire, tissu cellulaire sous-cutané et peau. La fermeture cutanée doit se faire avec une cicatrice la moins visible possible. La migration des commissures, par une bride cicatricielle, doit être prévenue. Une des difficultés est de localiser le siège exact de la nouvelle commissure labiale. Pour certains auteurs, la nouvelle commissure est placée à une distance égale à la moitié de la lèvre normale en cas de macrostomie unilatérale. Mais la plupart des auteurs localisent cette

commissure à la jonction entre le vermillon normal et anormal [4].

Plusieurs techniques sont utilisées pour fermer la macrostomie, allant d'une fermeture directe des berges de la fente en passant par des petits lambeaux de muqueuse, à la fermeture entière de la muqueuse, du muscle et de la peau [4, 5]. Le rétablissement de la continuité musculaire est la clé d'une reconstruction fonctionnelle et esthétique de la commissure labiale. Cette réparation musculaire prévient l'aspect de « bouche de poisson » décrit par Boo-Chaai [5]. Nagai et Weinstein ont utilisé un lambeau de type Eslander [6]. Onizuka [2], Chen et Noordhoff [7] ont inséré un petit lambeau muqueux triangulaire au niveau de la partie inférieure de la commissure, en plus de la plastie cutanée en Z. Fukuda a utilisé un lambeau cutanéomuqueux du vermillon avec une plastie cutanée en W [8]. La cicatrice n'est ainsi pas toujours parallèle aux lignes de tension. Cette technique nous a donné satisfaction, car elle place la cicatrice au niveau de la lèvre supérieure créant ainsi une commissure labiale naturelle, alors que dans les autres techniques, la cicatrice siège au niveau de la commissure labiale.

Certains auteurs placent la partie centrale de la plastie en Z au niveau du sillon nasolabial pour rendre la cicatrice moins visible [9].

Références

1. Askar I, Gurlek A, Sevin K. Lateral facial clefts (macrostomia). *Ann Plast Surg* 2001;47:355-6.
2. Onizuka T. Treatment of the deformities of the mouth corner. *Keisei Geka* 1965;2:132-7.
3. Yencha MW. Congenital macrostomia. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2001;124:353-4.
4. Bauer BS, Margulis A. Invited discussion of surgical repair for congenital macrostomia: vermillon square flap method. *Ann Plast Surg* 2002;48:328-9.
5. Boo-Chaai K. The transverse facial cleft: its repair. *Br J Plast Surg* 1969;22:119-24.
6. Nagai I, Weinstein I. Surgical repair of horizontal facial cleft: report of case. *J Oral Surg Anesth Hosp Dent Serv* 1963;21:251-4.
7. Chen KT, Noordhoff SM. Congenital macrostomia-transverse facial cleft. *Changcheng Yi Xue Za Zhi* 1994;17:239-47.
8. Fukuda O, Takeda H. Advancement of oral commissure in correcting mild macrostomia. *Ann Plast Surg* 1985;14:205-12.
9. Eguchi T, Asato P, Takushima A, Takato T, Harii PK. Surgical repair for congenital macrostomia: vermillon square flap method. *Ann Plast Surgery* 2001;47:629-35 (Erratum in. *Ann. Plast. Surg.* 2002;48:328).