

LES FISTULES CONGÉNITALES DE LA LEVRE INFÉRIEURE : A PROPOS D'UNE OBSERVATION

CONGENITAL FISTULAE OF THE LOWER LIP. ABOUT ONE OBSERVATION

S. Atallah*, O. Chtourou**, B. Messaoudi***

* Unité d'ORL. Centre intermédiaire Ali Trad. Mellassine. Tunis.

** Unité de Dermatologie. Centre intermédiaire Ali Trad. Mellassine. Tunis.

*** Unité de Pédiatrie. Centre intermédiaire Ali Trad. Mellassine. Tunis.

Faculté de médecine de Tunis - Université De Tunis El Manar

RESUME

Objectifs : Les fistules congénitales de la lèvre inférieure sont rares pouvant être soit isolées soit associées à d'autres malformations notamment les fentes vélopalatines.

Le but de notre étude est de rappeler à travers une observation les éléments épidémiologiques, cliniques, étiopathogéniques et les modalités thérapeutiques de cette affection.

Méthode : Nous présentons le cas d'une fillette âgée de 9 ans qui présente une double fistule labiale inférieure sans autres malformations associées, mais l'enquête étiologique retrouve 10 cas similaires dans la famille.

Résultats : une excision complète du trajet fistuleux a été réalisée chez notre patiente avec un bon résultat esthétique et une absence de récurrence après un recul d'une année.

Conclusion : la découverte de fistules labiales inférieures impose un bilan complet à la recherche de malformations associées ainsi qu'une enquête familiale.

Mots-clés : fistules labiales - malformations congénitales

ABSTRACT

Purpose of study: Congenital lower lip fistulae are rare and can be either isolated or associated with other malformations, namely soft palatal clefts. Our study aims at recalling through an observation the epidemiological, clinical etiopathogenic elements and the therapeutic courses of this disorder.

Method: We present the case of a 9-year old little girl with a lower lip double fistula and no other accompanying malformation. The etiological study reveals 10 similar cases within the family.

Results: A complete excision of the fistulous path has been carried out on our patient with a good esthetic result and the absence of a recurrence a year later.

Conclusion: Finding out lower lip fistulae requires a thorough check up for associated malformations as well as a family inquiry.

Key-words: lip fistulae- congenital malformations

INTRODUCTION

Les fistules congénitales de la lèvre inférieure sont exceptionnelles.

Elles ont été décrites pour la première fois par Demarquay en 1845 (1), pouvant être soit isolées soit associées à d'autres malformations congénitales, essentiellement des fentes labiales et labiopalatines.

A travers une observation recensée à la consultation de dermatologie du centre intermédiaire Ali Trad de Tunis, nous rapportons les éléments épidémiologiques, cliniques et étiopathogéniques de cette affection, ainsi que les modalités thérapeutiques.

NOTRE OBSERVATION

Il s'agit de l'enfant N.Y, de sexe féminin, âgée de 9 ans, de race blanche issue d'un mariage non consanguin, qui a consulté pour une double fistule labiale inférieure évoluant depuis la naissance sans autre malformation associée. Hormis la gêne esthétique et l'écoulement muqueux peu abondant, l'enfant ne présente aucun trouble.

L'examen trouve une paire de fossette placée symétrique-

ment de part et d'autre de la ligne médiane, située sur le vermillon de la lèvre inférieure (fig.1).



Figure 1: fistule de la lèvre inférieure

Cette fossette constitue l'orifice d'un canal dont le cathétérisme retrouve un trajet fistuleux borgne se terminant en cul de sac sous la muqueuse du vestibule.

Lors de la pression, cette fistule laisse sourdre un liquide muqueux.

Le reste de l'examen est normal. Il n'existe pas de malformations vélopalatines associées.

Le traitement a été chirurgical. Il a consisté en une excision complète du trajet fistuleux



en monobloc, de façon séparée, avec respect des fibres du muscle orbiculaire. La suture a été faite en deux plans musculaire et superficiel. L'examen histologique a révélé la présence de glandes muqueuses au sein de la fistule. L'évolution post-opératoire a été marquée par un bon résultat esthétique et une absence de récurrence après un recul d'une année. L'enquête étiologique a permis de retrouver cette même anomalie chez 10 membres de la famille (fig.2) dont le père qui présentait une fistule labiale inférieure unique paramédiane gauche. Le patient a refusé l'intervention.

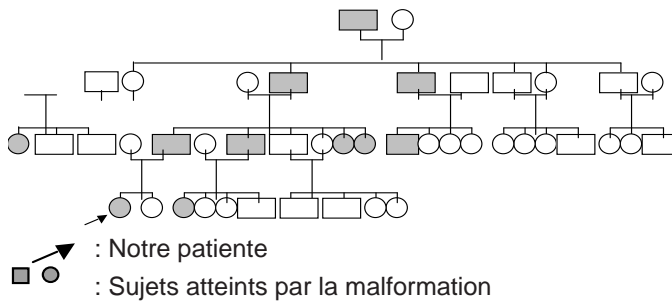


Figure 2 : Arbres Généalogique

DISCUSSION

Les fistules congénitales des lèvres sont exceptionnelles. Leur incidence est de 1 cas pour 100 000 naissances selon Carvenka (2). Les fistules de la lèvre inférieure représentent la moitié des cas (3) et 604 cas ont été rapportés dans la littérature jusqu'à nos jours (4). Plus rarement, elles peuvent siéger au niveau de la lèvre supérieure. En effet jusqu'à 1998, seuls 25 cas ont été rapportés (5). On estime qu'en réalité beaucoup d'entre elles passent inaperçues car elles donnent peu de signes fonctionnels ou sont limitées à une dimension trop petite ne justifiant pas un acte chirurgical (2). L'étiopathogénie de cette malformation reste encore controversée. La théorie la plus communément admise est la théorie embryologique (6, 7). Pour la plupart des auteurs, la formation de fistule de la lèvre inférieure résulte d'un défaut de fermeture de l'extrémité céphalique des sillons latéraux au sommet des processus globulaires. Il en résulte la formation d'une fossette qui s'invagine au fur et à mesure de la croissance du tissu labial pour former un véritable canal (7). Le rôle des incisives inférieures a été évoqué par Riquet en 1992 (7). Le diagnostic clinique est aisé. La fistule est le plus souvent bilatérale et symétrique par rapport à la ligne médiane, mais elle peut être également unique, médiane ou paramédiane (6,8). D'après une étude réalisée par Onofre

et al (3) portant sur 133 cas de fistules labiales, 81,3% sont bilatérales, médianes dans 3,8% et unilatérales dans 0,7% des cas. Dans notre observation, il s'agissait d'une fistule bilatérale et symétrique de la lèvre inférieure. Par contre le père de l'enfant présentait une fistule unilatérale paramédiane gauche. Les manifestations cliniques sont le plus souvent absentes vu que les fistules n'ont aucune tendance à l'infection, mais elles déversent parfois une quantité de mucus importante qui peut être gênante notamment lors de la mastication (4,7). Ces fistules peuvent s'associer à d'autres malformations tels qu'un syndrome de Pierre Robin, des anomalies des membres, une cardiopathie, une maladie de Hirschprung ou une fente vélaire (6,7). L'association la plus fréquente constitue le syndrome de Vanderwoode : fistule labiale plus fente palatine ou labiopalatine, le plus souvent bilatérale (3, 6,7,8,9,10). Schématiquement, on peut considérer que 70% des fistules ont une fente (bilatérale dans 80% des cas) et 2% des fentes sont accompagnées de fistules (6). Onerfe et Al en 1997(3) sur 11000 patients présentant une fente labiopalatine, ont retrouvé dans 133 cas, soit 1,2%, une association à une fente labiale entrant dans le cadre d'un syndrome de Vanderwoode. Notre patiente ne présentait aucune malformation associée. Ces fistules semblent avoir une forte incidence familiale. La transmission est autosomique dominante à expressivité variable et à forte pénétrance (6, 7, 10). Notre observation illustre bien la transmission héréditaire dominante entre père et fille en dehors de toute consanguinité. Sur une étude faite par Cervenka en 1967 (2), il apparaît qu'un parent avec une fistule isolée sans antécédents de fente, a 22% de risque d'avoir un enfant porteur d'une fente. Il a ainsi rattaché les deux malformations à un gène unique à expressivité variable, d'où la nécessité d'avertir les parents d'un tel risque. Le traitement est chirurgical. Il ne s'impose qu'en cas de gêne esthétique ou d'écoulement muqueux important (4). Il consiste en une résection en monobloc individuelle ou fusioïde emportant les deux canaux avec respect des fibres de l'orbiculaire pour éviter son affaissement.

CONCLUSION

La découverte de fistules de la lèvre inférieure impose un bilan complet à la recherche de malformations associées notamment de fentes labiopalatines et une enquête familiale. Dans notre observation, il s'agit d'une fistule isolée avec plusieurs cas familiaux confirmant le caractère héréditaire de cette affection.

REFERENCES

- 1/ Bluestone D, Stool.S, Kenna A. Pediatric otolaryngologie, Vol 2, 986.
- 2/ Cervenka J, Gorlin R.G, Anderson V.E. The syndrome of pits of the lower lip and cleft lip and/or palate. Genetic considerations. Am.J.Hum. Genet, 1967,19,416-432.
- 3/ Onofre MA, Brosco HB, Taga R. Relationship between lower-lip fistulae and cleft lip and/or palate in VonderWoode syndrome. Cleftpalate-craniofac J 1997 May ;34(3) :261-5.
- 4/ B.salah M, Amri A, Najah D, Hajri H, Ferjaoui M. Les fistules congénitales de la lèvre inférieure. Journal tunisien d'ORL, de chirurgie cervico-faciale et d'audiophonologie. 1999 janvier, Vol 1,n°2, 29-31.
- 5/ Licht A, Posner J, Leipziger LS. Median cleft lip with associated medline sinuses. J CraniofacSurg 1998 jul ; 9(4) : 366-70.
- 6/ Mouly r, Banzet P, Dufourmentel C, Bodin B. Fistules congénitales de la lèvre inférieure. Ann.Chir. Plast.Esthétique, 1983,28,n°1,59-63.
- 7/ Riquet-Bricard C, Bami S, Souyris F. Rev.Stomatol.Chir.Maxillofac. 1996,97,n°4,209-16.
- 8/ Rintala AE, Ranta R. Lower lip sinuses.Epidemiology, Microforms and transverse sulci. Brit.J.plast.Surg. 1981,34,26-30.
- 9/ Onofre MA, BeneditoBrosco H, UriasBroscoJ, Taga R. Congenital fistulae of the lower lip in Van der Woude syndrome : a histomorphological study. Cleft palate Craniofac J 1999 jan ;36 (1) :79-85.
- 10/ Kirzioglu Z, ErturkMSO. Congenital lower lip pits(Van der woude syndrome) : report of a case. J Contemp Dent Pract 2006 february ;(7) :134-140.