

# Insuffisance vélaire, vélo- pharyngée et micro-délétion du 22q11

Dr M.D.DUBOIS  
Service ORL  
CHU Saint Etienne

11 Mars 2016



# Plan

- Introduction
- Anatomie du sphincter vélo-pharyngé
- Physiologie du sphincter vélo-pharyngé
- Insuffisance vélaire et micro-délétion du 22q11
- Prise en charge

# Sphincter vélo-pharyngé

Composé de 2 structures :

- **La paroi pharyngée postérieure**
- **Le voile du palais**
  - Partie molle musculaire du palais, en continuité avec le bord postérieur du palais dur
  - Cloison mobile et contractile



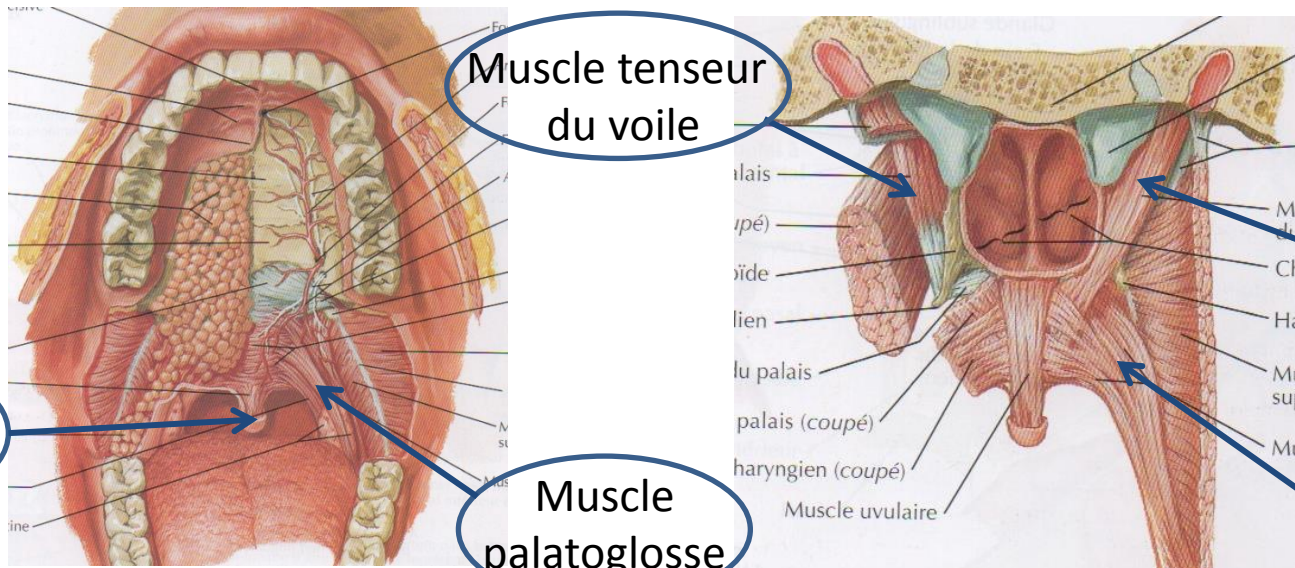
Fonction : fermer le rhino-pharynx

# Insuffisance vélaire, vélo-pharyngée

- Incapacité du sphincter à remplir sa fonction
  - Le voile du palais en se relevant ne ferme pas l'espace rhinopharyngé
- Retentissements sur :
  - ✓ la phonation
  - ✓ la déglutition et la succion
  - ✓ la respiration
  - ✓ l'audition

# Anatomie du sphincter vélo-pharyngé

- **Le voile du palais**
  - Composé de 5 muscles



Muscle uvulaire

Muscle tenseur du voile

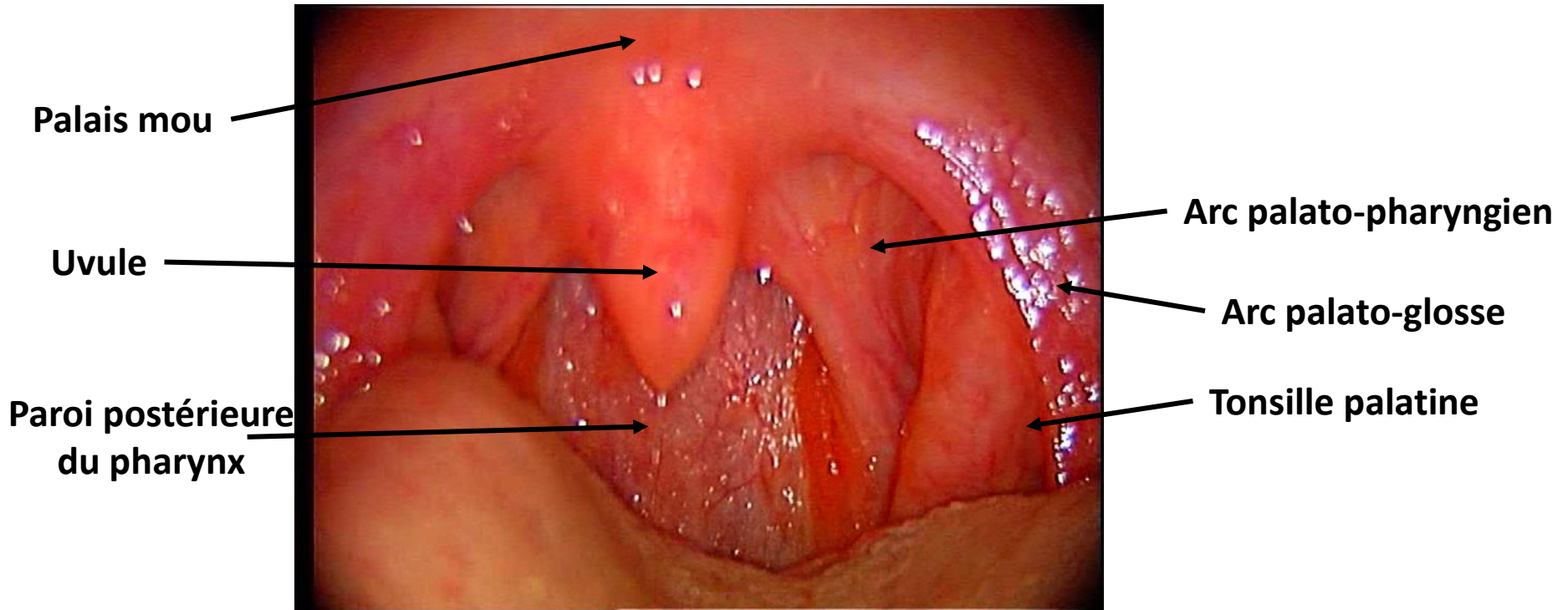
Muscle palatoglosse

Muscle élévateur du voile

Muscle palatopharyngien

Innervation motrice : nerf mandibulaire, plexus pharyngien, XII

# Anatomie du sphincter vélo-pharyngé



# Anatomie du sphincter vélo-pharyngé

- **La paroi pharyngée postérieure**

- Muscle constricteur supérieur du pharynx

- Pousse en avant le mur pharyngé postérieur

- Muscle long de la tête

- Entraine flexion de la tête et un mouvement antérieur du mur pharyngé postérieur

# Physiologie du sphincter vélo-pharyngé

## Fermeture

- Intervention des différents muscles
- Mouvement des 4 parois
- Mouvements plus ou moins importants des différentes parois selon les individus





# Physiologie du sphincter vélo-pharyngé

## Phonation

- Consonnes
  - Orales : fermeture complète du rhino-pharynx
    - Sourdes p,t,k,f,s,ch
    - Sonores b,d,g,j,z,v
  - Nasales : ouverture du rhino-pharynx et passage de l'air par les fosses nasales m,n,gn,ing
- Voyelles :
  - Orales (a,e,o,u,i) : fermeture complète et croissante du rhino-pharynx
  - Nasales (an, on, in, un) : élévation modérée du voile
- Semi-consonnes (ui, oi, ...) : toutes orales

# Physiologie du sphincter vélo-pharyngé

## Déglutition et succion

- Déglutition :
  - fermeture et exclusion du rhino-pharynx
  - Dirige le bol alimentaire vers l'hypopharynx
- Succion :
  - Positionnement du voile à la partie postérieure de la langue et fermeture de l'orifice du rhino-pharynx
  - Déplacement de la langue vers l'arrière assurant une dépression aspirant le liquide

# Physiologie du sphincter vélo-pharyngé

## Respiration et audition

- Respiration
  - Discrète activité du voile
  - Exclusion du rhino-pharynx en expiration forcée permettant de siffler, souffler
- Audition :
  - Participe au fonctionnement de la trompe d'Eustache pour équilibrer les pressions de l'oreille moyenne

# Insuffisance vélaire et micro-délétion 22q11

- Incapacité du voile à fermer l'espace rhinopharyngé
- Présente dans 90 % des cas
- Sévérité variable
  - Fente vélopalatine
  - Fente sous muqueuse avec souvent luvette bifide, diastasis du palais mou, encoche du bord postérieur du palais osseux (mise en évidence parfois difficile)
  - Voile du palais trop court
  - Dysfonctionnement des muscles vélo-pharyngés
  - Rhino-pharynx trop profond, ...

# Insuffisance vélaire et micro-délétion 22q11

- Déglutition :
  - Difficultés d'alimentation du nouveau-né avec fausses routes et reflux nasal. Nécessité parfois d'une alimentation par sonde gastrique
  - Reflux nasal
- Phonation : troubles articulatoires
  - Rhinolalie ouverte avec souffle nasal
  - Coup de glotte : occlusion glottale
  - Souffle rauque
- Retard parole et langage en lien avec les troubles articulatoires et le manque d'investissement de la zone orale, les troubles auditifs

# Prise en charge de l'insuffisance vélaire

## Le bilan phoniatrique

- Anamnèse avec les parents
- Enregistrement vocal pour évaluer l'intelligibilité du discours (classification de Borel-Maisonny, ...)
- Evaluation du type de respiration, de déglutition, ...
- Examen endobuccal, phonème [a], praxies bucco-faciales,...
- Examen au miroir de Glatzel : +/- buée sur le miroir
- Vélopharyngoscopie avec un nasofibroscope
- Aérophonoscopie : analyse en même temps le souffle nasal et le souffle buccal

# Prise en charge de l'insuffisance vélaire dans la micro-délétion 22q11

- Multidisciplinaire dont les parents
- Chirurgicale :
  - Précoce pour les fentes diagnostiquées dès la naissance
  - Plus tardivement si nécessaire dans l'insuffisance plus modéréeAttention au trajet aberrant de l'artère carotide interne qui peut être plus médial à hauteur de l'oropharynx
- Orthophonique
  - la prise en charge doit être précoce
  - Variable en fonction des troubles : troubles de l'oralité ,de l'alimentation, de l'articulation de la parole, du langage, ...
- Psychologique
- Surveillance et suivi de ce syndrome

Merci